

aquellos pacientes en los que la ecografía no es concluyente o requiere confirmación diagnóstica, indicamos una TC al igual que otros autores<sup>5</sup>.

Desde 1996 hasta la actualidad se han diagnosticado 10 casos de torsión/infarto del epiplón mayor, de los cuales en 4 casos no se efectuó ningún estudio de imagen y el diagnóstico fue quirúrgico. En los últimos 6 casos se practicó ecografía detectándose la lesión con confirmación quirúrgica en 1 caso y por TC en 5 casos.

La ecografía reveló la presencia de una lesión ovalada, moderadamente hiperecótica, no compresible, adherida al peritoneo. En la TC se apreció una lesión grasa bien delimitada con imágenes lineales y/o redondeadas de hiperatenuación en su interior (figs. 1A y 1B). No se detectó ninguna anomalía apendicular ni intestinal. La localización de dichas lesiones se produjo en el cuadrante inferior derecho en 5 casos y en epigastrio en 1 caso.

Nuestros hallazgos ecográficos y de TC fueron idénticos a los comunicados por Puylaert<sup>3</sup>. Hemos constatado, al igual que dicho autor, que se trata de un proceso que se autolimita de forma espontánea, observándose mediante controles ecográficos seriales que las lesiones disminuían de tamaño y ecogenicidad hasta desaparecer (en un tiempo medio de 4-6 meses), hallazgo que se confirmó mediante TC.

Los síntomas clínicos remitieron en 48 h con analgesia y no fue necesario el ingreso de los pacientes.

Ninguno de nuestros pacientes a los que se indicó tratamiento conservador ha presentado complicaciones a corto ni largo plazo.

En conclusión:

1. La ecografía es la técnica de imagen inicial que debe realizarse ante un cuadro de dolor abdominal agudo en el niño.
2. El aspecto característico, tanto por ecografía como por TC, de esta entidad permite el diagnóstico por técnicas de imagen.
3. La torsión y el infarto de epiplón son indistinguibles radiológicamente. Esto no tiene relevancia clínica ya que ambas entidades presentan una evolución y pronóstico idénticos.
4. Aconsejamos tratamiento conservador ya que se trata de una entidad que involuociona espontáneamente.

**C. Durán Feliubadaló, M. Andreu Magarolas, A. Darnell Martin y J. Ilari Rocabert**

UDIAT. Centre Diagnòstic. Unidad de Cirugía Pediátrica. Corporació Parc Taulí. Sabadell.

**Correspondencia:** Dr. C. Durán Feliubadaló.  
Corporación sanitaria Parc Taulí.  
UDIAT. Centro Diagnóstico.  
Parc Taulí, s/n. 08208 Sabadell.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Escartín Villacampa R, Elías Pollina J, Esteban Ibarz JA. Torsión primaria de epiplón mayor. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 251-254.
2. Schnur PL, McIlrath DC, Carney JA, Whitaker LD. Segmental infarction of the greater omentum. *Mayo Clin Proc* 1972; 47: 751-755.
3. Puylaert JBCM. Right-sided segmental infarction of the omentum: Clinical, Us and CT findings. *Radiology* 1992; 185: 169-172.



**Figura 1. A)** Ecografía que muestra lesión ovalada adherida al peritoneo. **B)** Imagen de TC en la que se aprecia lesión grasa bien delimitada.

4. Van Breda Vriesman AC, PNM. En: Lohle EG, Coerkamp JB, Puylaert CM. Infarction of omentum and epiploic appendage: diagnosis, epidemiology and natural history. *Eur Radiol* 1999; 9: 1886-1892.
5. Sivitt CJ, Siegel MJ, Applegate KE, Kurt D. Newman. When appendicitis is suspected in children. *Radiographics* 2001; 21: 247-262.

## Angioedema hereditario

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 381-383)

*Sr. Editor:*

El angioedema hereditario es una enfermedad rara de transmisión autosómica dominante caracterizada por una deficiencia del inhibidor de la esterasa C1 (C1-INH)<sup>1</sup>. El C1-INH controla la actividad enzimática del primer componente del complemento y también es un inhibidor del sistema de las cininas y de otras proteasas involucradas en el sistema de coagulación y fibrinólisis<sup>2,3</sup>. Clínicamente, los síntomas comienzan en la infancia, con episodios consistentes en prurito leve, engrosamiento cutáneo o exantema tipo eritema marginado, característicamente sin urticaria

**TABLA 1. Estudio familiar del complemento**

	Paciente	Madre	Hermana	Valores de referencia
CH50 (U/ml)*	< 4	< 4	27,2	> 19,2
C1q (mg/dl)*	5	6	7	12,2-20,8
C2 (mg/dl)*	2	1	3	0,4-2,4
C3 (mg/dl)**	112	101	103	81-167
C4 (mg/dl)**	10	6	28	11-41
C1-INH***	7,8	6,2	30,9	29,6-36
Activación función C1****	Deficiente	Deficiente	Normal	

\*Inmunodifusión radial (The Binding Site).  
 \*\*Nefelometría (Beckman Array 360).  
 \*\*\*Nefelometría (Behring BN 100).  
 \*\*\*\*Inmunoanálisis enzimático (Quidel).

**TABLA 2. Parámetros de laboratorio**

Enfermedad	C1-INH	C4	C1
Angioedema hereditario	↓	↓	N
Probable angioedema hereditario	↓	N	N
Angioedema hereditario tipo II	N	↓	N
Angioedema adquirido	↓	↓	↓
Angioedema idiopático	N/↑	N/↑	N

Adaptada de Czarnetzi<sup>6</sup>.

ria, no doloroso y no pruriginoso con duración de 2 a 3 días. Puede afectar el tejido subcutáneo, órganos abdominales o vías respiratorias superiores, siendo la obstrucción de las vías respiratorias la principal causa de muerte<sup>1,4,5</sup>.

Se presenta un caso de angioedema hereditario, diagnosticado a los 9 años de edad y se discute su orientación.

Se trataba de una niña de 9 años que fue enviada a la consulta de inmuoalergología por angioedema. Refería dos episodios anteriores a los 7 y 8 años, respectivamente, de angioedema labial y palpebral bilateral, sin factores desencadenantes conocidos, de 4 días de duración que se resolvieron sin medicación. La paciente no presentaba otros antecedentes personales de interés. Entre los antecedentes familiares destacaban episodios de angioedema en su madre desde los 15 años desencadenados por presión. En la exploración física realizada no se encontró ninguna alteración.

Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: hemograma, función hepática, proteinograma y función tiroidea, que fueron normales. Estudio inmunológico: inmunoglobulinas séricas (nefelometría, Beckman Array 360), inmunoglobulinas G, 9,72 g/l; A, 0,75 g/l; M, 0,76 g/l, y E, 111 U/ml. El estudio de anticuerpos antinucleares (ds ADN, histonas, U<sub>1</sub>-RNP, Sm, RNP, SSA, SSB, Scl70, CENP, Jo-1, PM-Scl) resultó negativo (inmunoanálisis enzimático, Varelisa, Pharmacia & Upjohn). El estudio de inmunocomplejos circulantes (C3d, C19) fue positivo (inmunoanálisis enzimático, Alphadia Diagnostic Products). Factor reumatoide: < 20 U/ml (nefelometría, Beckman Array 360), *prick test* para alérgenos inhalantes: positivos para ácaros y gramíneas. La IgE específica para *Dermatophagoideis pteronissinus* y *farinae*, clase 2; para gramíneas, clase 0 (inmunoanálisis enzimático,

Pharmacia & Upjohn, UNICAP 100). Los resultados del estudio familiar del complemento se muestran en la tabla 1.

Basándose en los síntomas y la historia familiar asociada a los resultados séricos del complemento se estableció el diagnóstico de angioedema hereditario.

Los aspectos más importantes que deben considerarse en el diagnóstico son la historia de episodios recurrentes de edema de orofaringe y/o cutáneo, dolor abdominal y la presencia de historia familiar positiva que presentaba esta paciente. Ante una sospecha clínica deben determinarse las concentraciones séricas de C1-INH y C4 que son las más sensibles en el rastreo. En el angioedema hereditario se verifica una disminución de CH50, C4 y C2 con C1q y C3 normal, aunque haya casos descritos en que el C1q se encuentra disminuido<sup>6</sup>.

Ante un paciente con angioedema hereditario debe realizarse el diagnóstico diferencial con la forma no hereditaria (tabla 2), como causas alérgicas mediadas por la IgE como alergia alimentaria, fármacos e inhalantes; factores físicos; enfermedades mediadas por inmunocomplejos o linfoproliferativas o idiopáticas. En nuestro caso existía una sensibilización a ácaros y gramíneas y dado que presentaba C1q disminuido fue excluida también enfermedad autoinmune.

La expresión clínica de la enfermedad es variable y la gravedad no se correlaciona con los valores de C1-INH. La decisión de tratar depende de la intensidad y la frecuencia de los episodios. Además de evitar los factores precipitantes, el tratamiento puede variar conforme se trate de un ataque agudo o de profilaxis. En el niño, la profilaxis debe ser instituida con antifibrinolíticos (ácido epsiloaminocaproico o ácido tranexámico), en la dosis más baja posible, pues pueden llevar a miopatía grave. Los andrógenos no se recomiendan por sus efectos secundarios<sup>7</sup>.

Hasta el momento la niña ha evolucionado de manera favorable y no ha presentado nuevos episodios de angioedema sin seguir tratamiento profiláctico. A estos pacientes se les aconseja utilizar un brazalete donde conste el diagnóstico para evitar posibles situaciones de morbilidad iatrogénica. Esta entidad debe tenerse presente al establecer el diagnóstico diferencial de todos los niños con angioedema, pues permite una orientación adecuada así como evitar morbilidad considerable, inherente a la propia enfermedad o iatrogénica.

**I. Lopes<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>A.G. del Castillo Campos<sup>b</sup>, E. Neves<sup>c</sup> y L. Marques<sup>b</sup>**

Servicios de <sup>a</sup>Inmuoalergología, <sup>b</sup>Pediatría y <sup>c</sup>Patología Clínica.

Hospital de Crianças Maria Pia. Oporto. Portugal.

**Correspondencia:** Dra. I. Lopes.

Servicio de Inmuoalergología.

Hospital de Crianças Maria Pia.

Rua da Boavista, 827. 4050 Oporto. Portugal.

Correo electrónico: macastillo@portugalmail.pt

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Cicardi M, Agostoni A. Hereditary angioedema. N Engl J Med 1996; 334: 1666-1667.
2. Roitt I. Essential immunology, 9<sup>a</sup> ed. Oxford: Blackwell Science, 1997; 312-314.

3. Molina C, Serrano C. Angioedema por déficit de C1-inhibidor. *J Inmunol Clin* 2000; 15: 148-159.
4. Pappalardo E, Cicardi M, Duponchel C, Carugati A, Choquet S, Agostoni A et al. Frequent de novo mutations and exon deletions in the C1-inhibitor gene of patients with angioedema. *J Allerg Clin Immunol* 2000; 106: 1147-1154.
5. Bork K, Siedlecki K, Bosch S, Schopf R, Kreuz W. Asphyxiation by laryngeal edema in patients with hereditary angioedema. *Mayo Clin Proc* 2000; 75: 349-354.
6. Czarnetzki M. *Urticaria*. Berlín: Springer, 1986; 53-54.
7. Frank M, Gelfand A, Atkinson P. Hereditary angioedema: the clinical syndrome and its management. *Ann Intern Med* 1996; 84: 580-593.

## Tricobezoar: un problema psicológico

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 383-384)

Sr. Editor:

La tricotilomanía o impulso incontrolado de arrancarse el propio cabello es una conocida alteración psicológica que puede llevar a la aparición de bezoar gástrico. El término "bezoar" deriva de la palabra árabe *badzebr* o de la persa *panzher*, que significan ambas antídoto<sup>1</sup>. El primer caso fue publicado por Baudaman en 1779 y la primera intervención fue descrita en 1883 por Schonbern<sup>2</sup>. El bezoar es una masa compacta que puede tener fibras, pelos, trozos de piel, semillas, hojas, raíces o tallos de plantas, aunque los más frecuentes están constituidos por pelos y restos de frutas o vegetales. Puede afectar sólo al estómago o extenderse a lo largo del intestino (síndrome de Rapunzel)<sup>3</sup>. Suelen causar obstrucciones intestinales y en ocasiones perforaciones del mismo. Estos pacientes suelen presentar una alteración psicológica que determina la tricofagia<sup>4</sup>. Otros síndromes o enfermedades que se manifiestan con alteraciones de la personalidad, como la colitis ulcerosa<sup>5</sup>, asocian también esta enfermedad con mayor frecuencia que en la población normal.

Se comunica el caso de una niña 11 años, diagnosticada a los 10 años de colitis ulcerosa, en tratamiento con corticoides y salazopirina. Al llegar a nuestro centro presentaba un cuadro de anorexia y vómitos ocasionales en los últimos meses, que se habían hecho continuos en los 3 días previos al ingreso. En la exploración se apreciaba una masa abdominal epigástrica, dolorosa, de consistencia dura y móvil. Se realizaron TDS y tomografía computarizada (TC) abdominal que mostraron un defecto de repleción gástrico (fig. 1). Una endoscopia digestiva alta reveló un tricobezoar que ocupaba prácticamente toda la cavidad gástrica, formando un molde de ésta, que era imposible extraer por esta vía. Tras valorar el estado psicológico de la paciente se constató su tendencia a la ingesta de pelos del cuero cabelludo. La larga melena de la niña había hecho que los defectos pasaran desapercibidos. La extracción del tricobezoar se realizó a través de una amplia gastrostomía anterior (fig. 2). La evolución posterior fue satisfactoria y pasó a control por parte del servicio de psicopediatría.



**Figura 1.** TDS que muestra defectos de repleción gástrica.



**Figura 2.** Extracción del tricobezoar mediante gastrostomía anterior.

Si bien no es muy frecuente, el tricobezoar es una de las posibles causas de obstrucción intestinal en los niños. Los síntomas son más manifiestos cuando éste se extiende a lo largo del intestino y en este caso recibe el nombre de síndrome de Rapunzel<sup>6</sup>. El paciente característico es una mujer joven adolescente (90% son mujeres y el 80% tienen menos de 30 años)<sup>4</sup>, con anorexia, pérdida de peso, dolor abdominal de repetición e historia de tricotilomanía que suele constatarse tras establecer el diagnóstico. Suelen ser pacientes con trastornos psicológicos o personalidad límite<sup>7</sup>; es evidente que en procesos como la colitis ulcerosa en los que se asocia a su vez una personalidad patológica<sup>8</sup> pueda presentarse este cuadro de bezoar gástrico por tricofagia.