

tratamientos en fase de estudio la plasmaféresis, los inmunosupresores y la inmunoglobulina intravenosa. La plasmaféresis tiene como objetivo sustituir el plasma del paciente y de esta manera eliminar la droga responsable, sus metabolitos o los anticuerpos que pueden inducir la enfermedad. La terapia inmunosupresora se basa en la similitud encontrada entre la necrólisis y la reacción injerto contra huésped. La supuesta patogenia inmunológica de esta entidad ha llevado a algunos autores al tratamiento con ciclofosfamid y ciclosporina A⁸. El tratamiento con IGIV se basa en la teoría de que la necrólisis epidérmica tóxica es debida a una alteración en los mecanismos de apoptosis o muerte celular programada de los queratinocitos⁹. Como consecuencia se produce la separación de amplias áreas de piel, a nivel de la unión dermoepidérmica, produciendo un cuadro parecido al de un gran quemado. La apoptosis de los queratinocitos es rara en la epidermis normal pero está muy aumentada durante la necrólisis. Este fenómeno precede al despegamiento epidérmico en las fases iniciales. Los mecanismos responsables de su puesta en marcha se desconocen. La apoptosis puede ser iniciada por interacción entre receptores de muerte de la superficie celular de estas células conocidos como Fas o CD95 y sus respectivas ligandinas FasL o CD95L. Viard et al³, encontraron altas concentraciones de la proteína soluble FasL en el suero de pacientes con necrólisis epidérmica tóxica, siendo prácticamente indetectable en pacientes con exantemas maculopapulosos o en controles normales. En la piel de estos pacientes se observan apoptosis de los queratinocitos y el análisis inmunohistoquímico demostró que estas células expresan gran cantidad de FasL a diferencia del resto de los controles, mientras que la expresión del receptor Fas permanece inalterable. Por otra parte, las secciones de piel de necrólisis epidérmica tóxica inducen tres o cuatro veces más muerte celular de las células blanco que en controles sanos. Todos estos datos sugieren un papel de la FasL del queratinocito en la apoptosis de estas células. Demuestran *in vitro* cómo la IGIV interfiere la muerte celular de los queratinocitos bloqueando el receptor Fas, por medio de la inmunoglobulina anti-Fas presente en la IGIV. Estos autores realizaron un estudio piloto no controlado de 10 pacientes con necrólisis epidérmica tóxica a los que administraron IGIV en dosis de 200 a 750 mg/kg/día durante 4 días. La progresión de las lesiones de piel se interrumpió rápidamente a las 24-48 h, acompañada de una mejoría general del enfermo. Recientemente Magina et al⁴, aportan un nuevo caso tratado con IGIV en dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días con resultados satisfactorios.

**F. de Juan Martín, M. Bouthelier Moreno,
M.ªC. Marín Bravo y J. Melendo Gimeno**
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.

Correspondencia: Dr. F. de Juan Martín.
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.
P.º Isabel La Católica, 1-3. 50009 Zaragoza.
Correo electrónico: med005937@saludalia.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Roujeau J, Stern R. Severe adverse cutaneous reactions to drugs. *N Engl J Med* 1994; 331: 1272-1285.
2. García-Doval I, LeCleach L, Bocquet H, Otero X, Roujeau J. Toxic epidermal necrolysis and Steven-Johnson syndrome. *Arch Dermatol* 2000; 136: 323-327.
3. Viard I, Wehrli P, Bullani R, Schneider P, Holler N, Salomon D et al. Inhibition of toxic epidermal necrolysis by blockade of CD95 with human intravenous immunoglobulin. *Science* 1998; 282: 490-493.
4. Magina S, Lisboa C, Goncalves E, Conceicao F, Leal V, Mesquita J. A case of toxic epidermal necrolysis treated with intravenous immunoglobulin. *Br J Dermatol* 2000; 142: 177-199.
5. Lipper G, Arndt K, Dover J. Recent therapeutic advances in dermatology. *JAMA* 2000; 283: 175-177.
6. Leyva L, Torres MJ, Posadas S, Blanca M, Besso G, O'Valle F et al. Anticonvulsant-induced toxic epidermal necrolysis: Monitoring the immunologic response. *J Allergy Clin Immunol* 2000; 105: 157-165.
7. Stern R. Improving the outcome of patients with toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson Syndrome. *Arch Dermatol* 2000; 136: 410-411.
8. Arevalo J, Lorente J, Gonzalez-Herrada C, Jimenez-R. Treatment of toxic epidermal necrolysis with Cyclosporin A. *J Trauma Inj Infect Critical Care* 2000; 48: 473-478.
9. Paul C, Wolkenstein P, Adle H, Wechsler J, Garchon HJ, Revuz J et al. Apoptosis as mechanism of keratinocyte death in toxic epidermal necrolysis. *Br J Dermatol* 1996; 134: 710-714.

Fístula del seno piriforme como causa de tiroiditis supurada recurrente

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 371-673)

Sr. Editor:

En 1987, publicamos el caso de un niño de 5 años con tiroiditis aguda supurada (TAS)¹. El proceso se resolvió tras drenaje quirúrgico y cobertura antibiótica frente a anaerobios permaneciendo el paciente asintomático hasta los 11 años de edad.

Consulta, entonces, por un cuadro de una semana de evolución, caracterizado por molestias y tumefacción en la cara anterior del cuello, odinofagia y dolor al movimiento. No existían antecedentes inmediatos de proceso infeccioso de las vías respiratorias superiores.

Examen físico. Buen estado general, afebril, cuello en postura antiálgica con tumefacción anterolateral izquierda (40 x 35 mm), dolorosa a la palpación. Resto normal.

Exámenes complementarios. Leucocitos 17.000 (N, 76; L, 23; M1), VSG, 14 mm/h; bioquímica general normal, T4 y TSH normales; Mantoux 0 mm (48-72 h); cultivo de aspirado: negativo para aerobios y anaerobios; citología de aspirado: no valorable; ecografía tiroidea: lóbulo izquierdo grande, inhomogéneo y sin abscesificación, lóbulo derecho normal. Esofagograma: fístula descendente desde el seno piriforme izquierdo hacia al lóbulo tiroideo (fig. 1). Diagnóstico de tiroiditis supurada recidivante por fístula del seno piriforme (FSP) respondió satisfactoriamente a antibioterapia intravenosa (cefotaxima y clindamicina) y drenaje. Un mes más tarde, pendiente aún de la fistulectomía programada, nuevo episodio de similares características. Ecografía (realizada en el 7º día de ingreso): "Efecto masa dependiente de la porción superoexterna del lóbulo tiroideo izquierdo, áreas de alta y baja ecogenicidad y presencia de gas en su interior". Cultivo del aspirado: negativo. Se obtuvo una buena res-

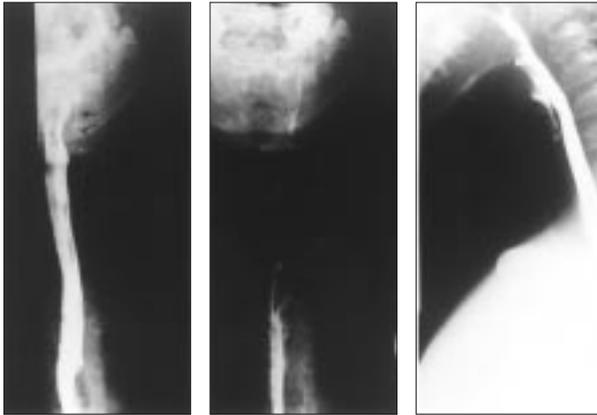


Figura 1. Esofagograma (AP y lateral). Fístula que desde el seno piriforme izquierdo desciende hacia el lóbulo tiroideo homolateral.

TABLA 1. Diagnóstico diferencial

Tiroiditis subaguda
Tiroiditis de Hashimoto
Tiroides ectópico
Infección del quiste del conducto tirogloso
Infección de quistes branquiales
Linfangioma quístico. Hemangioma
Linfadenitis cervical
Procesos neoplásicos (primitivos o metastásicos)

Tomada de Guerrero Vázquez et al¹, Ahuja et al³, Lucaya et al⁸ y Miller et al¹⁰.

puesta clínica a la misma cobertura antibiótica. Posteriormente se llevó a cabo la extirpación completa de la fistula con curación definitiva del proceso.

La infección bacteriana del tiroides es un proceso excepcional en la edad pediátrica debido a que la glándula es muy resistente a la invasión microbiana por su elevado aporte sanguíneo, amplia red linfática, alto contenido en yodo y completo encapsulamiento². Siendo así, las infecciones recurrentes deben sugerir siempre la existencia de anomalías anatómicas ocultas que facilitan la reinfección^{2,3}. Se han descrito tiroiditis supuradas en relación con quistes branquiales⁴, persistencia del conducto tirogloso⁵ y, sobre todo, con fistulas de los senos piriformes^{3,6}. Se considera que estas fistulas son la causa más frecuente de las formas recidivantes^{3,7-9}. Los senos piriformes son estructuras procedentes de la tercera o cuarta bolsa faríngea^{3,4}. Su fistulización suele provocar un absceso peritiroideo que, por extensión, puede alcanzar al tiroides⁶; pero también es posible una tiroiditis primaria si la fistula penetra en el tejido glandular^{3,8}. La inmensa mayoría de las FSP se originan en el seno piriforme izquierdo^{3,6-9} lo que podría explicarse por la transformación asimétrica que el cuarto arco branquial experimenta para constituir el arco aórtico y la arteria innominada¹⁰.

Las características clínicas de esta rara entidad serían: *a*) predominio en el varón (relación 10/7 respecto a la mujer); *b*) edad preferente: 2 a 12 años; *c*) comienzo brusco con tumefacción dolorosa del área tiroidea, torticolis, fiebre, odinofagia, antece-

dente próximo de infección de las vías respiratorias superiores; *d*) FSP demostrable con esofagograma o fistulografía; *e*) recurrencia, a menos que se practique fistulectomía, y *f*) afectación del tiroides, confirmada por el estudio pertinente⁶. También se reconoce cierta predilección racial pues la mayoría de los pacientes son orientales⁶.

El diagnóstico diferencial de las TAS provocadas por FSP incluye diversas enfermedades, como se puede observar en la tabla 1.

Las técnicas de imagen desempeñan un papel esencial en el diagnóstico de la FSP. Se han descrito varias modalidades (tomografía computarizada, resonancia magnética, gammagrafía tiroidea, etc.) pero, en la mayoría de las ocasiones, la ecografía y el esofagograma suelen ser suficientes^{3,8}. La ecografía define la localización tiroidea y/o extratiroidea del absceso³; el esofagograma suele mostrar una fistula interna que se origina en el ápex del seno piriforme y desciende hacia el tiroides. Dado que los fenómenos inflamatorios pueden impedir que el contraste rellene la fistula, se recomienda que el esofagograma se realice, o repita si ha sido negativo, una vez superada la fase aguda⁸. Si con ello no se detecta la fistula, una minuciosa hipofaringoscopia puede visualizar el seno piriforme y comprobar cómo, a veces, la presión sobre la tumefacción cervical provoca la salida de pus a través de su apertura^{3,8,9}.

En caso de que la TAS sea consecuencia de una FSP, la curación definitiva del proceso es necesariamente quirúrgica (fistulectomía completa) debiendo realizarse ésta una vez superada la inflamación^{3,7-9}. Es esencial un alto grado de sospecha para evitar demoras diagnósticas que lleven a recurrencias de la infección tiroidea o a complicaciones potencialmente graves^{3,8,9}.

J. Guerrero Fernández^a, M.^aV. Guiote Domínguez^b y J. Guerrero Vázquez^c

Servicios de Pediatría. ^aHospital Infantil La Paz. Madrid.

^bHospital Ramón y Cajal. Madrid. ^cHospital Punta de Europa. Algeciras. Cádiz.

Correspondencia: Dr. J. Guerrero Fernández.
Isla Paragua, 19, 1.º B. 28034 Madrid.
Correo electrónico: jguerrero@iname.com

BIBLIOGRAFÍA

- Guerrero Vázquez J, Garcés Ramos A, Luengo Casasola JL, De Paz Aparicio P, Cazenave Bernal A, Salazar Rodríguez A. Tiroiditis aguda supurada. *An Esp Pediatr* 1987; 27: 63-65.
- Abe K, Taguchi T, Okuno A, Matsuura N, Sasaki H. Acute suppurative thyroiditis in children. *J Pediatr* 1979; 94: 912-914.
- Ahuja AT, Griffiths JF, Roebuck DJ, Loftus WK, Lau Ky, Yeung CK et al. The role of ultrasound and oesophagography in the management of acute suppurative thyroiditis in children associated with congenital pyriform fossa sinus. *Clinical Radiology* 1998; 53: 209-211.
- Montgomery GL, Ballantine TVN, Kleiman MB, Wright JC, Reynolds J. Ruptured branchial cyst presenting as acute thyroid infection. *Clin Pediatr* 1982; 21: 380-383.
- Shaw A. Acute suppurative tiroiditis. *Am J Dis Chil* 1979; 133: 757.
- Takay SI, Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Kosaki G. Internal fistula as a route of infection in acute suppurative thyroiditis. *Lancet* 1979; 1: 751-752.

7. Regas JS, Jiménez AI, Roca de Viñals JM, Tressera L, García-Vaquero JA, Albisu MA et al. Fistula del sinus piriforme. A propósito de dos casos. *Cir Pediatr* 1989; 2: 203-206.
8. Lucaya J, Berdon WE, Enriquez G, Regas J, Curreno JC. Congenital pyriform sinus fistula: A cause of acute left sided suppurative thyroiditis and neck abscess in children. *Pediatr Radiol* 1990; 21: 28-29.
9. Avenant T, De Boeck K. Painful neck mass in a five-year-old boy. *Pediatr Infect Dis J* 2000; 19: 888, 903-905.
10. Miller D, Hill JL, Sun C, O'Brien DS, Haller JA Jr. The diagnosis and management of pyriform sinus fistulae in infants and young children. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 377-381.

Fusión esplenogonadal continua

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 373-374)

Sr. Editor:

La fusión esplenogonadal es una anomalía benigna extremadamente rara que resulta de la fusión entre el tejido esplénico y el gonadal durante el desarrollo embriológico^{1,2}. La edad de diagnóstico reportada oscila desde el neonato hasta los 82 años de edad³. Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, con una relación 15:1, aunque esta relación puede no ser exacta, dado que es mucho más fácil realizar el diagnóstico en los varones por la gónada masculina más accesible a la exploración física directa^{1,3-5}.

Se describe el caso clínico de un niño de 7 años de edad que consultó por presentar dolor y aumento de volumen en región inguinoescrotal izquierda. Durante la exploración física se evidenció engrosamiento de región inguinal ipsilateral, por lo que se decidió su intervención quirúrgica con el diagnóstico de hernia inguinoescrotal. No se registran antecedentes patológicos, ni anomalías al examen físico. Durante la exploración quirúrgica inguinal izquierda, al abrir el saco herniario se observó un cordón de tejido parenquimatoso, de color marrón-rojizo, separado por segmentos cortos de tejido fibroso, es observado salir de la cavidad abdominal a través del saco herniario y terminando en una banda fibrosa corta unida al polo superior del testículo, el cual es de localización normal al igual que el epidídimo (fig. 1). El tratamiento quirúrgico consistió en cortar el cordón esplénico y separarlo de la cubierta albugínea del testículo como describen otros autores⁶, finalizando la intervención con la ligadura alta del saco. El diagnóstico definitivo, confirmado por el estudio histológico, fue de fusión esplenogonadal en su forma continuada.

La fusión esplenogonadal es una condición benigna muy rara, por lo que el diagnóstico se realiza usualmente durante la intervención quirúrgica o durante el estudio histológico del tejido extraído. Se describen dos formas; una forma continua, donde existe una cadena de tejido esplénico y fibroconectivo entre el bazo y el testículo, epidídimo, ovario o mesoovario; y otra discontinua, donde no existe banda entre el bazo normal y el ectópico^{2,5}. Los dos tipos aparecen casi con la misma frecuencia^{1,5,7}. La forma continua actúa como una "cinta" que se desplaza sobre el intestino y penetra a través del canal inguinal hasta fusionarse finalmente al testículo. De allí que pueda presentarse como una obstrucción intestinal⁸. El tejido esplénico asociado con el testículo puede participar en cualquier proceso

patológico que afecta al bazo, de allí que puede presentarse como edema escrotal doloroso secundario a parotiditis, malaria, leucemia o mononucleosis^{1,5}. Pauli y Greenlaw⁴ refieren que es importante incluir la fusión esplenogonadal en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal inferior izquierdo o pélvico⁹. En ocasiones, la forma discontinua es difícil de diferenciar del rhabdomioma paratesticular. Como en el caso aquí reportado, usualmente el diagnóstico se realiza durante la intervención por otras condiciones quirúrgicas como hernias inguinales, tumores testiculares, epididimitis, criptorquidia, torsión o duplicación testicular. Familiarizarse con esta anomalía permite el diagnóstico preoperatorio e intraoperatorio y la preservación de la gónada⁵. Aunque el tejido esplénico fusionado al testículo tienen una cápsula intacta e histología normal y puede ser disecado sin dificultad de la albugínea de éste, existen comunicaciones de orquidectomía innecesaria, entre el 37 y el 50% de los pacientes intervenidos con esta patología, ante la sospecha de que esta lesión representa una neoplasia primaria de testículo^{1,10}. Por esta razón, en caso de dudas debe realizarse estudio por congelación de tejido, antes de proceder a extirpar la gónada ante sospecha de rhabdomioma¹¹. La forma continua de esta enfermedad se halla relacionada con la presencia de criptorquidia izquierda^{2,7}. Se destaca la presencia de malformaciones congénitas en esta anomalía. Aunque las formas discontinuas raras veces se hallan asociadas a malformaciones congénitas². En el tipo continuo, hasta el 33% de los casos se encuentran asociados con éstas, describiéndose defectos en los miembros, micrognatia, defectos del septo ventricular, atresia anal, micro-



Figura 1. Se observan bandas de tejido esplénico separadas por tejido fibroso fusionadas al polo superior del testículo izquierdo.