

Servicios de ^aNeonatología y ^bObstetricia. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia. Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Clínic. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi Sunyer (IDIBAPS). Facultat de Medicina. Universidad de Barcelona. España.

Correspondencia: Dr. F. Botet Mussons.
Hospital Clínic.
Sabino de Arana, 1. 08028 Barcelona. España.
Correo electrónico: fbotet@clinic.ub.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Kenney PJ, Spirt BA, Ellis DA. Scrotal masses caused by meconium peritonitis: Prenatal sonographic diagnosis. *Radiology* 1985;154:362.
2. Salman AB, Karaoglanoglu N, Suma S. Abdominal, scrotal, and thoracic calcifications owing to healed meconium peritonitis. *J Pediatr Surg* 1999;34:1415-6.
3. Estroff JA, Bromley B, Benacerraf BR. Fetal meconium peritonitis without sequelae. *Pediatr Radiol* 1992;22:277-8.
4. Foster MA, Nyberg DA, Mahony BS, Mack LA, Marks WM, Raabe RD. Meconium peritonitis: Prenatal sonographic findings and their clinical significance. *Radiology* 1987;165:661-5.
5. Taccone A, Marzoli A, Martucciello G, Dodero P. Intraabdominal calcifications in the newborn: An unusual case with anorectal malformation and other anomalies. *Pediatr Radiol* 1992;22:309-10.
6. Baxi LV, Yeh MN, Blanc WA. Antepartum diagnosis and management of in utero intestinal volvulus with perforation. *N Engl J Med* 1983;308:1519-21.
7. Dirkes K, Crombleholme TM, Craigo SD, Latchaw LA, Jacir NN, Harris BH, et al. The natural history of meconium peritonitis diagnosed in utero. *J Pediatr Surg* 1995;30:979-82.

Linfangioma quístico abdominal infectado: una causa poco frecuente de abdomen agudo

Sr. Editor:

El linfangioma quístico es un tumor benigno de crecimiento lento. Excepcionalmente puede degenerar a sarcoma de bajo grado o adenocarcinoma¹.

Se presenta el caso de un paciente varón de 3 años, que acudió a urgencias por fiebre de 39,5 °C, abdominalgia, diarreas líquidas, vómitos y malestar general, de 12 h de evolución.

La exploración física mostró fiebre de 39,2 °C, aceptable estado general, discreta irritabilidad, normohidratación y palidez cutánea. La exploración de orofaringe, otoscópica y cardiorrespiratoria eran normales. El abdomen era blando y depresible, no se palpaban masas ni megalias, el peristaltismo estaba discretamente aumentado, con ligero dolor difuso a la palpación y sin signos de irritación peritoneal.

El caso se orientó como gastroenteritis aguda, y se administraron antitérmicos. El paciente se mantuvo en observación con tolerancia oral. En pocas horas apareció un empeoramiento de su estado general, con intensificación del dolor en fosa ilíaca derecha. Al explorarlo se objetivó defensa abdominal generalizada, disminución del peristaltismo y taquicardia. Las determinaciones analíticas mostraron: proteína C reactiva (PCR) 91 mg/l; 8.300 leucocitos (49% neutrófilos; 9% linfocitos; 19% bandas; 13% mielocitos; 2% metamielocitos). La radiografía de tórax sin alteraciones significativas. La radiografía abdominal reveló opacificación del hemiabdomen derecho. En la ecografía abdominal se observó líquido libre en la cavidad peritoneal con algunos septos en hipocondrio derecho y detritos en pelvis.

Ante la sospecha de peritonitis secundaria a apendicitis, el paciente fue intervenido bajo anestesia general, encontrándose una colección quística en raíz mesentérica (en el ángulo hepático), de 27 x 5 cm de tamaño, con 500 ml de líquido seropurulento, compatible con tumoración quística infectada.

El informe de anatomía patológica lo describió como formado por cavidades quísticas grandes, de tamaño variable, que muestran haces de músculo liso en su pared y un revestimiento de células aplanadas compatible con endotelio. Las tinciones de inmunohistoquímica muestran positividad de las células de revestimiento con CD34 y factor VIII, y negatividad para queratina AE1-AE3, lo cual apoya su estirpe endotelial. Existía abundante componente inflamatorio agudo en su pared. Los hallazgos son compatibles con linfangioma quístico.

Los resultados de hemocultivos, coprocultivos y cultivo del líquido del linfangioma, mostraron crecimiento de *Campylobacter jejuni*, sensible a amoxicilina-ácido clavulánico.

El diagnóstico final se consideró linfangioma quístico infectado a partir de diseminación hematogena, con foco gastrointestinal.

Se trata de formaciones quísticas, por lo general multiloculares, de superficie interna lisa endotelial y contenido líquido claro, quiloso e incluso hemorrágico. Suele ser redondeado, único o múltiple. La localización abdominal se ha descrito en el 2-8% de los linfangiomas quísticos^{1,2} y, de éstos, el 60% se hallan en intestino delgado³.

Existe confusión en la bibliografía revisada en cuanto a la diferenciación del quiste mesentérico. El linfangioma es un tipo de quiste mesentérico con revestimiento de tipo endotelial y músculo liso en su pared; debe diferenciarse del mesotelioma quístico, revestido por células mesoteliales⁴, fáciles de confundir con las endoteliales. Se diferencian utilizando técnicas de inmunohistoquímica. Las células endoteliales del linfangioma quístico muestran positividad hacia factor VIII y CD34, además de ser queratina negativas.

No existe una sintomatología típica. Las manifestaciones clínicas dependen de su tamaño, localización, complicaciones y la presión que ejerce sobre estructuras vecinas⁵. La forma de presentación más frecuente es inespecífica, como dolor abdominal recurrente, distensión abdominal con o sin vómitos⁶. Puede ser un hallazgo casual realizado durante el estudio ecográfico de cuadros inespecíficos, o bien durante la cirugía realizada por sospecha de otros cuadros como apendicitis o torsión de ovario⁷. Infrecuentemente, como en este caso, se presenta como sobreinfección en forma de cuadro de sepsis-peritonitis.

La infección se ha descrito en contadas ocasiones^{2,8}. El mecanismo o ruta de infección suele ser desconocido. En nuestro caso, probablemente, la infección del quiste se habría producido desde el foco primario gastrointestinal por diseminación hematogena del *C. jejuni* o por contigüidad a partir de una conexión directa del quiste con el intestino.

El diagnóstico preoperatorio correcto se realiza sólo en el 25% de casos si se mantiene un alto índice de sospecha, y se confirma con ecografía abdominal, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM)⁷. La radiología abdominal puede mostrar imágenes de desplazamiento de vísceras vecinas al quiste (como en este caso, en el que se observó un desplazamiento de las asas intestinales hacia la izquierda con un efecto masa a la derecha), dilatación del duodeno proximal con obstrucción en la porción distal e, incluso, calcificación de las paredes del quiste. La ecografía abdominal manifiesta la naturaleza quística y se presenta como una imagen de septos en una masa anecoica^{9,10}. Puede pasar desapercibido si es de gran tamaño y provocar su confusión con ascitis en un abdomen agudo, como ocurrió en este caso. La TC o la RM son útiles para valorar su extensión².

M. Garrido Pérez^a, J. Quilis Esquerro^b,
L. Ledesma Gómez^b, J.L. Peiró Ibáñez^c,
S. Santos de Vega^d y M. Culubret Oliva^e

^aMedicina Familiar y Comunitaria.

^bServicio de Pediatría. ^cUnidad de Cirugía Pediátrica.
Servicios de ^dRadiología y ^eAnatomía Patológica.
Hospital de Terrassa. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. M. Garrido Pérez.
Horta, 3, 4^o 4^a Sabadell. 08203 Barcelona. España.

Dr. J. Quilis Esquerro.

Servicio de Pediatría. Hospital de Terrassa.

Ctra. Torrebónica, s/n. Terrassa. 08227 Barcelona. España.

Correo electrónico: 30612mgp@comb.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández Hurtado I, Bregante J, Mulet Ferragut JF, Morón Canis JM. Linfangioma quístico abdominal. *Cir Pediatr* 1998; 11:171-3.
2. Fernández Pérez J, Morán Penco JM, Pimentel JJ, Sanjuán Rodríguez S. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr* 2001;14:41-3.
3. Vicente Prados FJ, Martínez Morcillo A, Tallada Buñuel M, Cozar Olmo JM, Espejo Maldonado E, Pedrajas de Torres G. Ureterohidronefrosis secundaria a linfangioma quístico retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 1998;22:167-9.
4. Rosae J. Peritoneum, retroperitoneum and related structures. En: Stamathis G, editor. *Ackerman's surgical pathology*, vol II, 7^a ed. St. Louis: Mosby, 1989; p. 2152-3.
5. Egozi EI, Ricketts RR. Mesenteric and omental cyst in children. *Am Surg* 1997;63:287-90.
6. Vázquez Rueda F, Pizarro de Celis FJ, Salas Molina J, Escassi Gil A, Paredes Esteban MJ, Castillo Bernabeu R, et al. Linfangiomas quísticos mesentéricos en niños: Aportación de 5 casos. *An Esp Pediatr* 1994;41:201-5.
7. Mohanty SK, Bal SK, Maudar KK. Mesenteric cyst –an unusual presentation. *J Pediatr Surg* 1998;33:792-3.
8. Kubota A, Yonekura T, Kuroda D, Yasuda T, Kato M, Oyanagi H, et al. Giant purulent mesenteric cyst. *Pediatr Surg Int* 1995;11:45-6.
9. Simeone DM, Pranikoff T. Mesenteric cyst. *N Engl J Med* 1999; 341:659.
10. Srivasta KM, Brown RS. Mesenteric cyst. *Arch Dis Child* 1999; 75:272.

Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva y manifestaciones extraganglionares

Sr. Editor:

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva, o enfermedad de Rosai-Dorfman, fue descrita por primera vez por estos autores en 1969¹. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes, con mayor incidencia en las dos primeras décadas de la vida y con una relación varón:mujer de 1,4:1². En nuestro servicio se atendió un caso que se describe a continuación.

Se trataba de un varón de 8 años, que presentaba linfadenopatías laterocervicales bilaterales de gran tamaño y larga evolución (fig. 1A), y dolor en el tercer dedo de la mano derecha, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. Estas linfadenopatías son características de la enfermedad, y habitualmente están afectados otros grupos ganglionares y, en ocasiones, diferentes localizaciones extraganglionares (fundamentalmente hueso, mucosa del

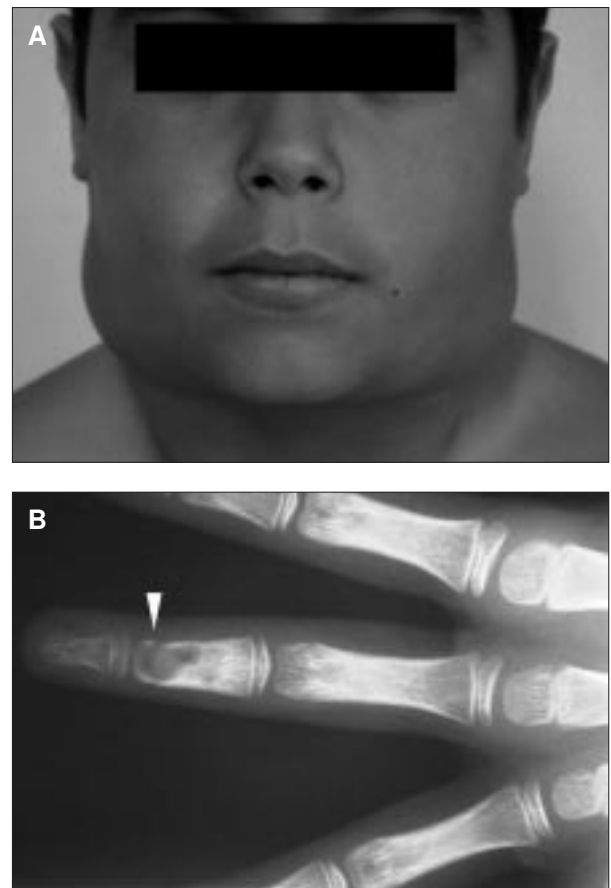


Figura 1. Afectación ganglionar característica de la enfermedad de Rosai-Dorfman. **A)** Aspecto del paciente. Apréciase el notable ensanchamiento del cuello, debido a la presencia de adenopatías cervicales bilaterales. **B)** Lesión osteolítica en el tercer dedo de la mano derecha.