

subyace al aturdimiento. Además es la única que propone una justificación específica y comprobable de la lenta reversibilidad: las proteínas contráctiles parcialmente degradadas tendrían que ser reemplazadas por otras de nueva síntesis para poder reparar los miofilamentos<sup>7,8</sup>.

Diferentes técnicas ayudan al diagnóstico. La tomografía por emisión de positrones (PET) sirve para medir el flujo absoluto regional miocárdico. Demostrando una perfusión normal en una región disfuncional, se puede establecer el diagnóstico<sup>4</sup>. La escintigrafía con talio 201 (<sup>201</sup>Tl) puede demostrar que la extracción y el lavado de <sup>201</sup>Tl en el miocardio aturdido es normal. Por lo tanto, el segmento disfuncional debe manifestar una captación normal tras la inyección de <sup>201</sup>Tl<sup>9</sup>. Estas dos técnicas requieren el uso de otras técnicas para medir la movilidad regional de la pared al mismo tiempo. Esto no sucede con el tecnecio 99 (<sup>99</sup>Tc)-MIBI (en reposo y en esfuerzo), técnica que puede medir de forma simultánea contracción y perfusión miocárdica<sup>10</sup>.

Desde el punto de vista clínico la función contráctil puede ser marcadamente mejorada incrementando la precarga y disminuyendo la poscarga. Es difícil encontrar otras formas de disfunción que respondan tan bien a la terapia farmacológica inotrópica.

En nuestro caso, las extensas alteraciones de la movilidad de la pared seguido de la completa resolución, hacen que *a posteriori* y sin la demostración de una perfusión miocárdica normal, pueda realizarse el diagnóstico de *aturdimiento miocárdico*. Es importante conocer esta entidad y su evolución en la edad pediátrica para el tratamiento y por presentar mejor pronóstico y curso evolutivo que en la edad adulta.

**J. Carretero Bellón<sup>a</sup>, A. Bardají Ruiz<sup>b</sup>,  
J. Moralejo Beneitez<sup>a</sup> y R. Closa Monasterolo**

<sup>a</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales  
y Pediátricos. <sup>b</sup>Servicio de Cardiología.

Hospital Universitario Joan XXIII.  
Universidad Rovira i Virgili. Tarragona. España.

**Correspondencia:** Dr. J. Carretero Bellón.  
Hospital Universitario Joan XXIII.  
Mallafre Guasch, 4. 43007 Tarragona. España.  
Correo electrónico: jcarret@hjxxiii.scs.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bolli R. Mechanism of myocardial "stunning". *Circulation* 1990; 82:723-38.
2. Braunwald E, Kloner RA. The stunned myocardium: Prolonged, post ischemic ventricular dysfunction. *Circulation* 1982;66: 1146-9.
3. Parikh SR, Ensing GJ, Hurwitz RA. Transient myocardial wall motion abnormalities in a child: The phenomenon of "stunning". *Am Heart J* 1990;120:1450-2.
4. Bolli R. Myocardial "Stunning" in Man. *Circulation* 1992;86: 1671-91.
5. Kusuoka H, Porterfield JK, Weisman ML, Marban E. Pathophysiology and pathogenesis of stunned myocardium: Depressed Ca<sup>2+</sup> activation of contraction as a consequence of reperfusion-induced cellular calcium overload in ferret hearts. *J Clin Invest* 1987;79:950-61.
6. Gao WD, Liu Y, Marban E. Mechanism of decreased myofilament Ca<sup>2+</sup> responsiveness in stunned rat ventricular myocardium: Relative roles of soluble cytosolic factors versus structural alterations. *Circ Res* 1996;78:455-65.
7. Marban E. Insuficiencia cardíaca: la conexión electrofisiológica. Aturdimiento miocárdico en insuficiencia cardíaca: ¿mecanismos en común? *Rev Esp Cardiol* 2000;53:14-8.
8. Martin AF. Turnover of cardiac troponin subunits: Kinetic evidence for a precursor pool of troponin-I. *J Biol Chem* 1981;256: 964-8.
9. Moore CA, Cannon J, Watson DD, Kaul S, Beller GA. Thallium 201 kinetics in stunned myocardium characterized by severe postischemic systolic dysfunction. *Circulation* 1990;81:1622-32.
10. Sinuas AJ, Watson DD, Cannon JM, Beller GA. Effect of ischemia and postischemic dysfunction on myocardial uptake of technetium-99m-labeled methoxyisobutyl isonitrile and thallium-201. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:1785-93.

## Angiomiolipoma renal: un caso de difícil diagnóstico

*Sr. Editor:*

El angiomiolipoma renal es una tumoración benigna infrecuente que en la infancia suele asociarse a esclerosis tuberosa<sup>1</sup>. Esta tumoración está compuesta en proporción variable por tejido graso maduro, vasos de pared engrosada y no muy resistente y tejido muscular liso<sup>2,3</sup>. Por lo general se trata de tumoraciones únicas, si bien pueden ser de asiento bilateral o multifocales dentro de un mismo riñón.

La sintomatología habitual suele ser dolor, masa renal, hematuria y depende en gran manera del tamaño del tumor, así como su evolución y el tratamiento. El diagnóstico se basa sobre todo en la imagen; los hallazgos característicos están fundamentados en la demostración del tejido graso que presenta unas características concretas, tanto en la ecografía como en la tomografía computarizada.

Se presenta un caso de difícil diagnóstico. Esta dificultad vino determinada por el comportamiento atípico tanto de algunos síntomas clínicos, como de los hallazgos clásicos de imagen.

Se trataba de una niña de 13 años sin antecedentes de interés, que estando previamente bien presentaba, desde 4 días antes, un cuadro de hipo intenso y persistente. En la exploración física se palpaba una masa en hemiabdomen derecho. La exploración de laboratorio fue normal. No se evidenciaron antecedentes de esclerosis tuberosa.

En la radiografía simple de abdomen efectuada a su ingreso se apreció una masa en el área media del hemiabdomen derecho, con desplazamiento de asas y borramiento de psoas y silueta renal (fig. 1). La ecografía reveló una masa renal de 10 × 10 cm de ecogenicidad mixta, que partía de la cara anterior del polo inferior del riñón derecho (fig. 2). La tomografía computarizada (TC) evidenció una gran masa renal que captaba contraste de forma irregular y que distorsionaba los grupos caliciales superior y medio (fig. 3).



**Figura 1.** Radiografía simple de abdomen. Masa mal delimitada en hemiabdomen derecho que desplaza el marco cólico y las asas de intestino delgado.



**Figura 2.** Ecografía abdominal (corte transversal). Gran masa renal sólida, bien delimitada y de ecogenicidad heterogénea.

La paciente fue intervenida con el diagnóstico provisional de tumor maligno renal, probablemente Wilms o carcinoma de células renales. En el acto operatorio se encontró una gran masa renal en polo inferior de riñón derecho y otra tumoración de 1 cm que afectaba al hilio del mismo riñón. Dada la extensión de la masa y la afectación del pedículo renal se practicó nefrectomía total derecha. No se hallaron adenopatías regionales. El diagnóstico histológico de ambas masas fue de angiomiolipoma con predominio casi exclusivo del componente muscular y vascular y escasa presencia de tejido adiposo.

El angiomiolipoma renal puede ser un tumor único o múltiple. Suele ser único en mujeres de edad media (80%). En pacientes más jóvenes y en niños suele asociarse a esclerosis tuberosa (20%). Los angiomiolipomas en asociación con esclerosis tuberosa suelen ser múltiples y en el 10% de los casos bilaterales<sup>1-5</sup>. Se ha de señalar que los 3 casos infantiles publicados por Tchaprassian et al<sup>6</sup> y nuestra propia paciente no presentaban asociación con esclerosis tuberosa.

Según la mayoría de los autores<sup>2-4</sup>, la clínica del angiomiolipoma viene determinada por el tamaño de la masa, siendo 4 cm el límite que define la presencia de síntomas, como dolor abdominal o de flanco (60-80%), masa abdominal palpable (50-60%) o hematuria (20-30%). El tamaño también es un índice evolutivo y de pronóstico terapéutico. Así, los tumores de más de 4 cm tienen mayor tendencia a crecer en los intervalos entre controles seriados y a presentar complicaciones, como el sangrado<sup>2-5</sup>. En ocasiones, el angiomiolipoma puede invadir estructuras vasculares como la vena renal, cava o aurícula derecha<sup>1,7,8</sup>.

El diagnóstico por imagen no suele ofrecer grandes dificultades puesto que el tejido graso presente en el angiomiolipoma suele detectarse bien, tanto por ecografía, donde muestra una notable hiperecogenicidad, como por TC, donde la grasa presenta valores de atenuación negativos<sup>5,6,9-11</sup>. En ocasiones, se han descrito tumores de Wilms con un alto contenido de grasa que pueden tener cierta similitud de imagen con el angiomiolipoma, dato de interés para el diagnóstico diferencial<sup>12</sup>.

El control y tratamiento de estos tumores también viene condicionado por el tamaño. Así, en las masas mayores o iguales a 4 cm asintomáticas o menores de 4 cm sintomáticas es reco-



**Figura 3.** TC abdominal con contraste intravenoso. Gran masa renal anterior que capta de manera débil y homogénea el medio de contraste. Gran distorsión de la vía excretora superior. Retroperitoneo libre de adenopatías.

mendable su control mediante ecografía/TC cada 6 meses mientras que en las inferiores a 4 cm asintomáticas suele ser suficiente el control anual. En el caso de angiomiolipoma mayores de 4 cm y sintomáticos se suele recurrir a la embolización del tumor o la nefrectomía parcial<sup>2,4,7,13</sup>.

El interés del caso que se presenta reside básicamente en lo atípico de alguna de sus manifestaciones clínicas, ya que, al margen de la masa abdominal provocada por el gran angiomiolipoma, la paciente presentó hipo como causa de primera consulta, probablemente debido a la compresión de la cúpula diafragmática derecha, no apreciándose ni hematuria ni dolor. En segundo lugar, las pruebas de imagen no indujeron al diagnóstico de angiomiolipoma, puesto que no se detectó la presencia de grasa, signo cardinal en el diagnóstico de este tipo de enfermedad. Esto fue debido al predominio del tejido muscular y vascular en detrimento del tejido lipóideo en el interior del tumor.

La masa renal que ocupa fue encuadrada con fines diagnósticos dentro del grupo de tumores de gran crecimiento y aspecto no homogéneo, de los cuales el más habitual dentro de la primera infancia es el tumor de Wilms. Este tumor renal, que es el más frecuente en la infancia entre los 2 y 5 años, no lo es tanto en la segunda década de la vida, por lo que, dada la edad de la paciente, se decidió ampliar el diagnóstico ofreciendo también la posibilidad de que se tratara de un carcinoma de células renales.

**P. Esparza Paz<sup>a</sup>, A. Sarasua Miranda<sup>a</sup>,  
N. García de Andoin Barandiaran<sup>a</sup>  
y A. Nogués Pérez<sup>b</sup>**

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría y <sup>b</sup>Sección de Radiodiagnóstico  
Pediátrico. Hospital Donostia.  
Osakidetza-S.V.S. San Sebastián. España.

**Correspondencia:** Dr. A. Nogués Pérez.  
Pº del Doctor Beguiristain, s/n. 20014 Donostia. España.  
Correo electrónico: anogues@chdo.osakidetza.net

## BIBLIOGRAFÍA

- Geller E, Smergel EM, Lowry PA. Renal neoplasms in childhood. *Radiol Clin North* 1997;35:1407-10.
- Oesterlig JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986;135:1121-4.
- Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993;150:1782-6.
- Kenelly MJ, Grossman RB, Cho KG. Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1994;152:1988-91.
- Koike H, Müller SC, Hohenfellner R. Management of renal angiomyolipoma: A report of 14 cases and review of the literature. *Eur Urol* 1994;25:183-8.
- Tchaprassian Z, Mognato G, Paradias G, Damore ES, Tregnaghi A, Checheto G. Renal angiomyolipoma in children. *J Urol* 1998;159:1654-6.
- Tallarigo C, Baldasarse R, Bianchi G, et al. Diagnostic and therapeutic problems in multicentric renal angiomyolipoma. *J Urol* 1992;142:1880-4.
- Umeyama T, Saitoh Y, Tomaru Y, Kitaura K. Bilateral renal angiomyolipoma associated with bilateral renal vein and inferior vena cava thrombi. *J Urol* 1992;148:1885-7.
- Narla D, Slovis TL, Watts FB, Nogro M. The renal lesions of tuberous sclerosis (cysts and angiomyolipoma) screening with sonography and computerized tomography. *Pediatr Radiol* 1988;18:205-9.
- Kurosaki Y, Tanaka Y, Kuramoto K, Itai Y. Improved CT fat detection in small kidney angiomyolipomas using thin sections and single voxel measurements. *J Comp Ass Tomography* 1993;17:745-8.
- Bosniak MA, Megibow AJ, Hulnick DH, Horii S, Raghavendra DN. CT diagnosis of renal angiomyolipoma: The importance of detecting small amounts of fat. *AJR* 1988;151:497-501.
- Fernbach SK, Donalson JS, Gonzalez-Crussi F, Sherman JO. Fatty Wilms tumor simulating teratoma, occurrence in a child with horseshoe kidney. *Pediatr Radiol* 1988;18:424-6.
- Lemaitre L, Robert Y, Dubrulle F, et al. Renal angiomyolipoma: Growth followed up with CT and/or US. *Radiology* 1995;197:598-602.

## Síndrome congénito de hiperferritinemia y cataratas

*Sr. Editor:*

Recientemente he leído con interés un artículo en la revista que usted dirige referente a la descripción de la primera familia española afectada de hiperferritinemia y cataratas congénita<sup>1</sup>. Se trata de una brillante descripción, incluida el análisis molecular del gen de la L-ferritina, que los mismos autores tan bien publicaron de manera simultáneamente en una revista hematológica<sup>2</sup>, donde refieren como “la primera familia española con este síndrome” y bien concluyen con la reflexión que “la mayor difusión permitirá encontrar nuevos casos entre pacientes con hiperferritinemia o cataratas evitando exploraciones innecesarias”. Curiosamente, estas premisas parece que no se han cumplido en este caso: ni es la primera<sup>3-8</sup> ni habría sido honesto en la autoadjudicación de la difusión.

Por desgracia, este artículo podría ser el reflejo de un gran mal endémico que afectaría a muchos de los autores españoles: “no referenciar a otros autores españoles”, con la premisa no escrita que “sólo lo que viene de fuera es lo bueno”, sin poder descartar en algunos casos cierto grado de envidia o mala fe. Entrar en una infantil disputa que “yo fui el primero” o “tú fuiste