

su extraordinaria rareza como con la morbimortalidad con la que se asocia. Esta circunstancia patológica está relacionada no sólo con enfermedades bacterianas graves, sino también con cuadros de la importancia del síndrome de muerte súbita del lactante, el golpe de calor y el síndrome de shock hemorrágico-encefalopático<sup>4-7</sup>.

En una amplia revisión de series en las que se precisan la edad y el grado de la temperatura, la ausencia de hiperpirexia es la norma entre los lactantes menores de 28 días<sup>6</sup>, hecho que contrasta con lo observado en las escasas publicaciones relacionadas con recién nacidos afectados de DEHH-X<sup>3,8,9</sup>. Tan elevadas temperaturas obligan a investigar, vigilar y, por regla general, tratar cautelarmente posibles infecciones bacterianas invasivas<sup>7</sup>. Por otra parte, debe resaltarse que la hiperpirexia puede provocar, por sí misma, complicaciones neurológicas graves o, incluso, la muerte<sup>1,8</sup>. Todas ellas podrían evitarse o, al menos, reducirse con un diagnóstico precoz de la enfermedad.

La dificultad de reconocer a la DEHH-X en las primeras semanas de vida<sup>2</sup>, mantiene esta situación de riesgo potencial y explica la escasez de referencias en la literatura<sup>3,8,9</sup>. Nosotros consideramos que el hallazgo de hiperpirexia en el período neonatal debe sugerir la posibilidad de una DEHH-X<sup>6</sup>. El reconocimiento de este marcador clínico de la enfermedad, además de reducir la morbilidad y mortalidad con ella asociadas, podría obviar el establecimiento de medidas diagnósticas innecesarias y evitar ingresos hospitalarios para antibiotioterapia cautelara. Por otra parte, el diagnóstico precoz de la DEHH-X permitiría ofrecer a tiempo el oportuno consejo genético y, si se confirmara de forma definitiva su eficacia, proceder a la administración de factor de crecimiento epidérmico desde las primeras semanas de vida, en un intento de inducir el desarrollo de las glándulas sudoríparas<sup>10</sup>.

**J. Guerrero-Fernández<sup>a</sup>, J. Guerrero Vázquez<sup>b</sup>  
y M.ªV. Guiote Domínguez<sup>c</sup>**

<sup>a</sup>Hospital Infantil La Paz. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Pediatría.

Hospital Punta de Europa. Algeciras (Cádiz).

<sup>c</sup>Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

**Correspondencia:** Dr. J. Guerrero Fernández.  
Hospital Infantil La Paz.  
Isla Paragua, 19, 1.º B. 28034 Madrid. España.  
Correo electrónico: jguerrero@yahoo.es

## BIBLIOGRAFÍA

- Clarke A, Phillips DIM, Brown R, Harper PS. Clinical aspects of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child* 1987;62:989-96.
- Sybert VP. Early diagnosis in the ectodermal dysplasias. En: Salinas CF, Opitz JM, Paul NW, editors. Recent advances in ectodermal dysplasia. *Birth Defects* 1988;24:277-8.
- Guerrero J, Alvarez I. Imagen para diagnóstico. Displasia ectodérmica anhidrótica. *Bol Soc Pediatr Mad Cent* 1974;21:294-5.
- Kivatch A, Wald ER. Evaluation of the febrile neonate. *Sem Perinatol* 1985;9:12-9.
- Bonadio WA, Romine K, Gyuro J. Relationship of fever magnitude to rate of serious bacterial infections in neonates. *J Pediatr* 1990;116:733-5.
- Guerrero Vázquez J, Collantes C, Olmedo S, Luengo JL, De Paz P. Significado de la hiperpirexia (temperatura igual o superior a 41,1 °C) en el período neonatal. *Arch Pediatr* 1994;45:435-8.
- Baker MD, Bell LM. Unpredictability of serious bacterial illness in febrile infants from birth to 1 month of age. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999;153:508-11.
- Mills J. Anhidrotic ectodermal dysplasia presenting as a pyrexia of undetermined origin in the neonatal period. *Postgrad Med J* 1968;44:193-8.
- Richards W, Kaplan JM. Anhidrotic ectodermal dysplasia. An unusual case of pyrexia in the newborn. *Am J Dis Child* 1969;117:597-8.
- Blecher SR, Kaplanga J, Lalonde D. Induction of sweat glands by epidermal growth factor in murine X-linked anhidrotic ectodermal dysplasia. *Nature* 1990;345:542-4.

## Linfangioma adquirido progresivo

*Sr. Editor:*

El linfangioma adquirido progresivo, también conocido como linfangioendoteloma benigno, es una neoplasia vascular, escasamente referida en la literatura médica, descrita por Wilson y Jones<sup>1</sup> en 1990. Presentamos un caso recientemente observado en nuestra Unidad con el diagnóstico previamente referido.

Niña de 13 años que acudió a consulta de dermatología de nuestro hospital por presentar una placa rojo-violácea en el dorso del pie derecho de aproximadamente 2 años de evolución, sobre la que habían comenzado a formarse elementos verrugosos que ocasionalmente le molestaban. En la exploración cutánea se observaba una mácula eritematoviolácea que ocupaba casi todo el dorso del pie derecho con elementos verrugosos, excrecentes, cubiertos en algunos casos por costras serosas, en la cara dorsal de los dedos del pie afecto (fig. 1). El resto de la exploración cutaneomucosa y por órganos y aparatos no mostró alteraciones significativas. Las exploraciones complementarias solicitadas mostraron resultados dentro de la normalidad (hemograma, bioquímica, sedimento urinario y serie radiológica ósea). El estudio histológico mostró espacios vasculares de morfología irregular que disecaban los haces de colágeno en todo el espesor dérmico, revestidos por un endotelio plano, que rodeaba los vasos preexistentes, constituyendo imágenes similares a promontorios sin atipias en las células que lo constituían. Asimismo, se



**Figura 1.** Placa rojo-violácea en dorso de pie izquierdo con excrecencias linfáticas en su superficie.

solicitó una tomografía de sustracción digital que indicó moderado edema de tejidos blandos y aumento de vascularización en el eje tibio-peroneopodio derecho. Dada la negativa de la familia a cualquier tipo de intervención quirúrgica, la paciente es revisada de forma sistemática de forma multidisciplinaria por los servicios de pediatría, dermatología y cirugía vascular de nuestro hospital.

Las proliferaciones vasculares dermatológicas constituyen un amplio grupo de enfermedades, que usualmente están limitadas a la piel, pero que pueden asociarse a alteraciones de otros órganos y sistemas; entre ellas destacan hamartomas, hiperplasias, malformaciones, neoplasias benignas y malignas.

El linfangioma adquirido progresivo es una neoplasia benigna de origen linfático, que precisa diagnóstico diferencial con otras tumoraciones de estirpe linfática y hemática de peor pronóstico, el angioendoteliooma bien diferenciado, el angiosarcoma de bajo grado y el sarcoma de Kaposi en personas de mayor edad. Por ello existen ciertos criterios para considerar su diagnóstico<sup>2</sup>: a) se desarrolla con frecuencia en niños y adolescentes; b) las localizaciones habituales no están limitadas a cabeza y cuello; c) en el momento inicial de diagnóstico la lesión suele ser plana y de color rojo-violáceo; d) su crecimiento es lento y su comportamiento biológico principalmente benigno, y e) en el estudio histológico los espacios linfáticos disecan los haces de colágeno y existe ausencia de figuras mitóticas atípicas.

En la mayoría de los casos comunicados las lesiones comienzan como una placa rojo-violácea de lento crecimiento que se desarrollan en cara, cuero cabelludo, pecho, brazos, pared abdominal y muñeca de forma asintomática.

Desde el punto de vista fisiopatológico el origen de esta entidad es desconocido<sup>3</sup>. No se han encontrado factores desencadenantes ni enfermedades relacionadas, aunque existen 2 casos referidos en pacientes sometidos a radioterapia para cáncer de mama<sup>4</sup> y arteriografía femoral<sup>5</sup>, respectivamente. Excepcionalmente hay más de una lesión en el mismo paciente. En la inmunohistoquímica es posible detectar positividad para diferentes marcadores de estirpe vascular, tales como Ulex Europeus, aunque el factor VIII es negativo (a diferencia del linfangioma circunscrito y el angiosarcoma).

El interés del conocimiento de esta enfermedad radica en dos aspectos. Uno de ellos de orden diagnóstico, ya que hay que considerarla dentro de los diagnósticos diferenciales clínicos de las tumoraciones vasculares, en este caso, en las extremidades de los adolescentes y otro de orden terapéutico, ya que, cuando la lesión es de reducido tamaño y se ha diagnosticado a tiempo, la exéresis quirúrgica es curativa. También se han descrito casos de resolución posterior a la aplicación de terapia corticoide sistémica<sup>6</sup>. En nuestro caso, la negativa de la familia, ha li-

mitado nuestros planteamientos terapéuticos, por lo que se continúa revisando a la paciente de forma periódica.

**R. Ruiz-Villaverde, J. Blasco-Melguizo y R. Naranjo-Sintes**

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

**Correspondencia:** Dr. R. Ruiz-Villaverde. Dr. López Font, 10, 5º A4. 18004 Granada. España. Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Wilson-Jones E, Winkelmann RK, Zachary CB, Reda AM. Benign Lymphoendothelioma. J Am Acad Dermatol 1990;23:229-35.
2. Meunier L, Barneon G, Meynadier J. Acquired progressive lymphangioma. Br J Dermatol 1994;131:706-8.
3. Zachary CB, Wilson Jones E, Sapul J. Progressive lymphangioma: Differential diagnosis and endothelial cell markers studies. Arch Dermatol 1994;120:1617.
4. Rosso R, Gianelli U, Carnevali L. Acquired progressive lymphangioma of the skin following radiotherapy for breast carcinoma. J Cutan Pathol 1995;22:164-7.
5. Kato H, Kadoya A. Acquired progressive lymphangioma occurring following femoral arteriography. Clin Exp Dermatol 1996;21:159-62.
6. Watanabe M, Kishiyama K, Ohkawara A. Acquired progressive lymphangioma. J Am Acad Dermatol Venereol 1983;8:663-7.

## Factor de impacto y traducción al inglés: a propósito de las hiperfosfatasemias

*Sr. Editor:*

Resulta encomiable que el Equipo de Dirección y Redacción de ANALES DE PEDIATRÍA se marque objetivos de calidad y consolidación de “nuestra” revista, que representa a la Asociación Española de Pediatría<sup>1</sup>. La calidad científica de sus contenidos puede constatare en cada número, por lo que la difusión internacional de esta publicación, tanto entre los pediatras de habla hispana como inglesa, dependerá también de la adecuación de

**TABLA 1. Algunos artículos sobre hiperfosfatemia publicados en ANALES DE PEDIATRÍA**

Autores y año	Título en castellano	Título en inglés -Medline-
Gairi Tahull et al (An Esp Pediatr, 1983) <sup>2</sup>	Hiperfosfatemia transitoria idiopática del lactante. A propósito de dos observaciones	Idiopathic transient <b>hyperphosphatemia [sic]</b> in <b>an infant [sic]</b> . Apropos of <b>2 observations</b>
Diego Núñez et al (An Esp Pediatr, 1996) <sup>3</sup>	Abetalipoproteinemia e <b>hiperfosfatemia [sic]</b> transitoria de la infancia	Abetalipoproteinemia and transient <b>hyperphosphatemia [sic]</b> of childhood
Diego Núñez et al (An Esp Pediatr, 1999) <sup>4</sup>	Hiperfosfatemia persistente benigna esporádica en la infancia	<b>Transient [sic]</b> benign <b>persistent</b> hyperphosphatemia in children

Los errores se señalan en negrita y las contradicciones mediante subrayado.