

trél permite la tracción vertebral, aumentando así los espacios intervertebrales y disminuyendo la herniación del núcleo pulposo por un efecto de succión. Además, consigue corregir la lordosis lumbar adquiriendo una postura menos dolorosa. En esta posición se procede a la confección de un corsé que estabiliza y aumenta el soporte de la columna mediante el incremento de la presión intraabdominal, limita los movimientos dolorosos y permite la incorporación del paciente a la actividad diaria. Posteriormente, este corsé se sustituye por otro de termoplástico que puede retirarse para el descanso nocturno, y se mantiene durante el día hasta la resolución del cuadro. Esta técnica podría considerarse como alternativa a los métodos convencionales de tratamiento conservador antes de plantear el tratamiento quirúrgico.

**M.ªD. Romero Torres^a, M.ªD. Gómez Bustos^b,
V. Toro Méndez^a, A. Campos Barasoain^b
y J.A. Conejero Casares^a**

Servicios de ^aMedicina Física y Rehabilitación
y ^bPediatría. Hospital Universitario
Virgen Macarena. Sevilla. España.

Correspondencia: Dra. M.ªD. Romero Torres.
La Fuente, 12, manzana 3, vivienda 6.
41940 Tomares. Sevilla. España.
Correo electrónico: lolart10@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Epstein JA, Epstein NE, Marc J, Rosenthal AD, Lavine LS. Lumbar intervertebral disk herniation in teenage children: Recognition and management of associated. *Spine*. 1984;9:427-32.
2. Villarejo-Ortega FJ, Torres Campa-Santamarina JM, Bencosme-Abinader JA, Álvarez-Sastre C, Pascual Martín-Gamero A, Pérez-Díaz C, et al. Lumbar disc disease in adolescents. *Rev Neurol*. 2003;36:514-7.
3. Frino J, McCarthy RE, Sparks CY, McCullough FL. Trends in adolescent lumbar disk herniation. *J Pediatr Orthop*. 2006;26:579-81.
4. Zhu Q, Gu R, Yang X, Lin Y, Gao Z, Tanaka Y. Adolescent Lumbar Disc Herniation and Hamstring Tightness. Review of 16 Cases. *Spine*. 2006;31:1810-4.
5. Atalay A, Akbay A, Atalay B, Akalan N. Lumbar disc herniation and tight hamstrings syndrome in adolescence. *Childs Nerv Syst*. 2003;19:82-5.
6. Papagelopoulos PJ, Shaughnessy WJ, Ebersold MJ, Bianco AJ and Quast LM. Long-term outcome of lumbar discectomy in children and adolescents sixteen years of age or younger. *J Bone Joint Surg Am*. 1998;80:689-98.
7. Birch NC, Auld J, Little CP. *Spine*. 2002;27:1954-6; author reply 1954-6.

Adenomatosis hepática

Sr. Editor:

La adenomatosis hepática (AH) es una rara enfermedad de patogenia incierta descrita en 1985, caracterizada por la presencia de más de 10 adenomas en el seno de un parénquima hepático sano y en ausencia de glucogenosis o terapia esteroidea

previa¹. Desde entonces es considerada una entidad diferenciada de los adenomas hepatocelulares, aunque ambas posean las mismas características histológicas².

Desde su descubrimiento y hasta finales del año 2006 han sido publicados 70 casos³, correspondiendo sólo ocho a adolescentes y niños⁴.

Presentamos a una mujer de 12 años de edad, sin antecedentes de enfermedad ni ingesta de fármacos. Refiere cuadro de 2 años de evolución de dolor abdominal periumbilical tipo cólico, sin alteraciones en el hábito intestinal ni sintomatología general.

La exploración física era negativa. El estudio analítico realizado, incluyendo hematimetría, función hepática y renal completa, fue normal, así como la alfafetoproteína y el antígeno carcinoembrionario (CEA). Las serologías de virus B, C y VIH fueron negativas.

En la ecografía y en la resonancia magnética (RM) abdominal practicadas, se apreció una hepatomegalia con múltiples lesiones sólidas (20-30) que afectaban de forma difusa a ambos lóbulos hepáticos, sin que el parénquima preservado presentara signos de patología (fig. 1).

La paciente fue sometida a una punción biopsia hepática percutánea. La anatomía patológica fue compatible con adenoma hepático. Las células tumorales presentaron ausencia de inmunomarcaje anormal con los anticuerpos antibetacatenina, y ausencia de expresión de la proteína transportadora de ácidos grasos. Esto último indica la mutación de gen factor nuclear hepatocitario 1-alfa (*HNF 1-alfa*).

La AH requiere para su diagnóstico la presencia de más de 10 adenomas en un parénquima hepático sano, en ausencia de enfermedades de depósito hepático y terapias esteroideas previas¹, lo cual facilita su diferenciación de los adenomas hepáticos como entidad aislada. Su etiología es desconocida, aunque se ha descubierto que en el 50% de sus adenomas está presente una inactivación bialélica del gen *HNF 1-alfa*⁵, bien debida a dos mutaciones somáticas (85% de casos), o bien a la asociación de una mutación somática con otra germinal heterocigota⁵. En menos del 10% de los adenomas se ha identificado la mutación del gen de la betacatenina⁵.

Por otra parte, las mutaciones germinales del gen *HNF 1-alfa* se asocian al desarrollo de diabetes del adulto de comienzo en la adolescencia (MODY) tipo 3², por lo que, si un paciente con AH presenta una mutación germinal de este gen, deberían llevarse a cabo controles periódicos exhaustivos para detectar el inicio de una diabetes⁶. Sus familiares deberían realizarse cribado genético y descartarse en ellos la presencia de ambas enfermedades².

Histológicamente, los adenomas son lesiones bien delimitadas, formadas por hepatocitos típicos (se diferencian del hepa-



Figura 1. Resonancia magnética abdominal con múltiples nódulos hepáticos, algunos de ellos de gran tamaño.

tocarcinoma), que forman trabéculas anárquicas con doble fila hepatocitaria y dilataciones sinusoidales. Por otro lado, los espacios portales, los conductos biliares y la fibrosis están ausentes (diferenciándose así de la hiperplasia nodular focal y las zonas de regeneración hepática)⁷ (fig. 2).

La AH suele diagnosticarse de manera incidental, aunque puede presentarse como dolor abdominal crónico de características inespecíficas. Mucho más infrecuente es que empiece como una complicación hemorrágica grave por rotura de alguno de los adenomas⁸.

Las pruebas analíticas hepáticas suelen ser normales^{8,9}. Las técnicas de imagen con mejor rendimiento para su diagnóstico son la tomografía computarizada (TC) helicoidal y la resonancia magnética (RM)¹⁰. La confirmación diagnóstica debe ser siempre histológica⁸, para lo que podremos valernos de técnicas de punción biopsia percutáneas o de biopsias escisionales abiertas.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con el resto de causas que pueden causar lesiones ocupantes de espacio en el hígado, y la AH por su excepcionalidad debería ser siempre un diagnóstico de exclusión al hallar múltiples masas hepáticas.

La complicación más frecuente es la hemorragia intraperitoneal o intratumoral⁸, y es más habitual en pacientes con lesiones subcapsulares mayores de 4 o 5 cm² y durante el embarazo⁴. Otra complicación, extremadamente infrecuente, es la degeneración maligna por transformación en hepatocarcinoma. Este riesgo parece muy bajo en los adenomas negativos para la betacatenina⁵.

La actitud terapéutica se debe establecer según el tamaño, los síntomas y el riesgo de complicaciones. Todos los pacientes deberían someterse a un seguimiento clínico regular con control ecográfico y con monitorización de las concentraciones de alfa-fetoproteína y CEA². Se debe informar de los riesgos de un posible embarazo. La resección hepática de los adenomas de mayor tamaño (> 4-5 cm)^{2,8}, debido al potencial riesgo de rotura y hemorragia, es la opción de elección en todos los pacientes. El trasplante hepático ortotópico debe reservarse como última opción en caso de malignidad, síntomas incontrolables y afectación tan extensa que imposibilite la exéresis quirúrgica⁸.

**H. Lorenzo Garrido^a, O. Rotaetxe Vacas^a,
M.J. García Barcina^b, G. Muñoz García^a
y E. Martín Bejarano^a**

^aSección de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. ^bSección de Genética. Hospital de Basurto. Vizcaya. España.

Correspondencia: Dra. H. Lorenzo Garrido. Sección de Gastroenterología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de Basurto. Avenida Montevideo, 18. 48013 Bilbao. Bizkaia. España. Correo electrónico: helena.lorenzogarrido@osakidetza.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Flejou JF, Barge J, Menu Y, Deggot C, Bismuth H, Potet F, et al. Liver adenomatosis: An entity distinct from liver adenoma? *Gastroenterology*. 1985;89:1132-8.
2. Bambha K, Nagorney D, Sanderson S, Gores GJ. Hepatic adenomatosis in a young woman with glucose intolerance. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2006;3:526-31.

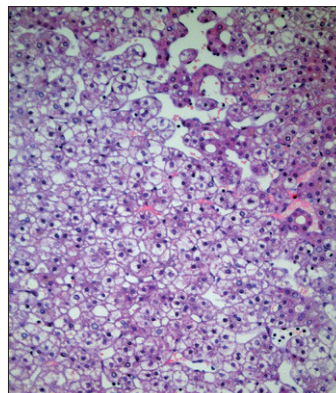


Figura 2. Proliferación neoplásica de trabéculas anárquicas con doble fila de hepatocitos, dilatación sinusoidal y ausencia de espacios porta.

3. Lewin M, Handra-Luca A, Arrivé L, Wendum D, Paradis V, Bridel E, et al. Liver adenomatosis: Classification of MR imaging features and comparison with pathologic findings. *Radiology*. 2006;241:433-40.
4. Skarupa DJ, Ellison EC, Vitellas KM, Frankel WL. Hepatocellular adenomatosis is a rare entity that may mimic other hepatocellular lesions. *Ann Diagn Pathol*. 2004;8:43-9.
5. Bioulac-Sage P, Balabaud C, Bedossa P, Scoazec JY, Chiche L, Dhillion AP, et al. Pathological diagnosis of liver cell adenoma and focal nodular hyperplasia: Bordeaux update. *J Hepatol*. 2007;46:521-7.
6. Bluteau O, Jeannot E, Bioulac-Sage P, Marqués JM, Blanc JF, Bui H, et al. Bi-allelic inactivation of TCF1 in hepatic adenomas. *Nat Genet*. 2002;32:312-5.
7. Chiche L, Dao T, Salamé E, Galais MP, Bouvard N, Schmutz G, et al. Liver adenomatosis: Reappraisal, diagnosis, and surgical management. *Ann Surg*. 2000;231:74-81.
8. Ruiz-López M, Navarro A, Castro MJ, Aranda J, Mera S, Cabello A, et al. Adenomatosis hepática como causa excepcional de un hemoperitoneo espontáneo en el varón. *Cir Esp*. 2004;75:43-5.
9. Gokhale R, Whittington, PF. Hepatic adenomatosis in an adolescent. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1996;23:482-6.
10. Palomo Sánchez JC, Castro García A, Alonso Vallejo FJ, Relanzón Molinero S, Sánchez de la Fuente MF, Caballero Gómez F. Adenoma hepático. *Oncología*. 2004;27:307-10.

Feocromocitoma asociado a síndrome paraganglionar

Sr. Editor:

El feocromocitoma es una de las causas, aunque infrecuente, de hipertensión arterial en niños. En ocasiones, se asocia a alteraciones genéticas, algunas de ellas de reciente descripción. Entre éstas tenemos las del complejo mitocondrial succinato deshidrogenasa (SDH), que se asocian a un mayor grado de malignidad y a la aparición de otro tipo de neoplasia.

Presentamos el caso clínico de un varón de 12 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Fue remitido a nuestro hospital con historia de 1 año de evolución de episodios de cefalea, de localización frontal, pulsátil, de escasas horas de duración, que cedieron con flunarizina (Sibelium®). En la última revisión, se objetivaron cifras de presión arterial por encima del p95 (150/105). El paciente refería en los últimos 4 meses, sudoración excesiva, po-