



## CARTA AL EDITOR

### Anemia crónica como forma de presentación de linfangioma abdominal

#### Chronic anaemia as first sign of abdominal lymphangioma

Sr. Editor:

Los linfangiomas intraabdominales son tumores benignos poco frecuentes que se presentan habitualmente en la infancia. La forma de presentación es muy variable e inespecífica y la más común es el dolor abdominal recurrente o masa abdominal palpable<sup>1,2</sup>, que puede presentarse como cuadro de abdomen agudo<sup>1</sup>. No puede describirse una sintomatología típica y muchas veces su hallazgo se debe a las complicaciones que presenta<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de una paciente que ingresó a los 2 años y 6 meses de edad por un cuadro de 4 meses de evolución de vómitos y abdominalgia ocasionales junto con anemia. La niña era procedente de Marruecos y no refería ningún antecedente personal o familiar de interés. Se le diagnosticó anemia ferropénica sin filiar la causa.

Posteriormente se siguió a la paciente en consulta de gastroenterología infantil: requirió 7 ingresos hasta los 8 años de edad. Se repitió periódicamente hemograma y bioquímica en la que se reflejaba el metabolismo de hierro. Siempre se observó anemia ferropénica y se encontraron disminuidos el hierro en sangre y los depósitos de éste. En la exploración física siempre se encontró palidez cutánea y mucosa, pero no se observó ninguna otra alteración. En todo momento se llevó a cabo tratamiento con hierro oral y, durante los ingresos, la niña precisó transfusiones con concentrados de hemáties hasta en 5 ocasiones.

Durante el estudio de la paciente hubo diversas orientaciones diagnósticas y se pautaron distintos tratamientos. A los 6 años, durante un ingreso, se detectó la presencia de *Helicobacter pylori* en la mucosa gástrica, por lo que se pautó un tratamiento erradicador con omeprazol, claritromicina y metronidazol; en consultas sucesivas se confirmó su eficacia. La anemia persistió a pesar del tratamiento. A los 8 años se le realizó nuevamente una endoscopia digestiva alta y se encontró gastritis crónica superficial, en la biopsia gástrica se encontró *H. pylori*, y una biopsia duodenal fue compatible con enfermedad celiaca. Se pautó por segunda vez tratamiento erradicador con omeprazol, claritromicina y amoxicilina, que posteriormente se confirmó efectivo, y se

recomendó realizar dieta exenta de gluten. La anemia persistió nuevamente.

Durante el estudio de la paciente se realizaron numerosos estudios y los resultados de todos fueron normales. Es especialmente interesante que el estudio de la sangre oculta en heces siempre resultara negativo.

Durante los ingresos que se sucedieron a la edad de 8 años de la paciente, se observó un aumento progresivo en las cifras de reticulocitos de hasta el 12,4%, cifras que hasta entonces se habían encontrado siempre dentro de los límites normales. Por primera vez fue positivo el resultado de la sangre oculta en heces. Ante la sospecha de una hemorragia se solicitó una gammagrafía con hemáties marcados, en la que se informó de una zona de hemorragia digestiva activa en la fosa ilíaca derecha que podría corresponder a un divertículo de Meckel ulcerado.

Se realizó en ese momento el traslado de la niña a un servicio de cirugía pediátrica, donde se practicó laparotomía exploratoria. Al no encontrarse el referido divertículo de Meckel, se procedió a completar la exploración abdominal y se halló una tumoración yeyunal en el borde mesentérico compatible con hemangioma. Tras extirpar un fragmento de intestino de 17 cm se lo envió para realizar un estudio anatomopatológico. Macroscópicamente se distinguió una lesión rojo pardusca de 4 × 2,5 cm que se continuaba al meso con una tumoración de 4,2 × 5,5 × 2,5 cm, y se hallaba a 7,5 cm de los bordes quirúrgicos. Microscópicamente se advirtió la presencia de una proliferación neoplásica linfática, sin que se reconocieran signos histológicos de malignidad. El diagnóstico fue de linfangioma con afectación de la pared intestinal y mesenterio. Desde la intervención, la paciente se encuentra asintomática.

Se ha descrito que los quistes de mesenterio no muestran síntomas en la mayoría de las ocasiones y suelen suponer un hallazgo casual al realizar cirugía por otra causa<sup>4</sup>. La forma de presentación más frecuente es el dolor abdominal, la masa abdominal o el inicio como abdomen agudo por alguna complicación; asimismo, se han descrito otras causas, como obstrucción intestinal, fallo renal, herniación del escroto, formación de vólvulos, isquemia intestinal o malignización<sup>5</sup>. La anemia crónica por hemorragia supone una extraña e infrecuente forma de presentación.

Los linfangiomas son quistes de origen linfático y son un grupo de tumores benignos poco frecuentes. Su etiología es aún desconocida, pero hay 4 grupos de teoría que intentan describir su origen: retención (por presión mecánica), trastornos de la función secretora endotelial de los vasos o

de la permeabilidad endotelial, origen embrionario u origen inflamatorio<sup>3</sup>.

El linfangioma abdominal es una enfermedad propia de la infancia<sup>6,7</sup>. Se ha descrito que afecta más frecuentemente a varones. Su localización más frecuente es el cuello (75%), seguida de la región axilar (20%) y las partes blandas (mediastino, pulmones, pared torácica, brazo, parótida, bazo, hígado, útero o recto). La localización en el retroperitoneo con afectación mesentérica ocurre en menos del 1%.

Su forma de presentación es como masa abdominal palpable. En adultos pueden producir abdominalgia. La compresión de estructuras vecinas es la causa de la sintomatología más frecuente y, depende de su localización, puede causar obstrucción intestinal incompleta, desplazamiento renal y obstrucción o desplazamiento ureteral. Puede ocasionar un cuadro agudo, indistinguible de los causados por otras causas (principalmente apendicitis). Ocurre por compresión o diversas complicaciones (hemorragia, inflamación, torsión, ruptura o infección)<sup>8</sup>.

Su tratamiento es la exéresis quirúrgica<sup>9</sup> o la exéresis laparoscópica<sup>10</sup>, asociada en muchos casos a una resección intestinal por la afectación vascular<sup>4</sup>. El pronóstico tras el tratamiento es muy bueno y se han observado recidivas en muy pocas ocasiones.

Por tanto, el linfangioma abdominal es una entidad que debe tenerse en cuenta a la hora de plantear el diagnóstico diferencial frente a una anemia crónica.

## Bibliografía

1. Garrido Pérez M, Quilis Ezquerro J, Ledesma Gómez L, Peiró Ibáñez JL, Santos de Vega S, Culubret Oliva M. Linfangioma quístico abdominal infectado. *An Esp Pediatr*. 2002;57:274-5.
2. Vialat Soto V, Labrada Arjona E, Sandín Hernández N, Arriete Vega N. Quistes del mesenterio y epiplón en niños. Estudio de 20 años. *Rev Cubana Pediatr*. 2004;76.

3. Reyes I, Rossel G, Pacheco AM, Parada X, Casanova ME. Linfangioma de intestino delgado. *Rev Chilena de Cirugía*. 2004;56:66-70.
4. Özdoğan M. Acute abdomen caused by a ruptured spontaneously infected mesenteric cyst. *Turk J Gastroenterol*. 2004;15:120-1.
5. Sosa Hernández R, Sánchez Portela CA, Simón Rodríguez L. Quiste del mesenterio: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cubana Cir*. 2007;46(4).
6. Stephen MR, Farquharson MA, Sharp RA, Jackson R. Sequential malt lymphomas of the stomach, small intestine, and gall bladder. *J Clin Pathol*. 1998;51:77-9.
7. Weiss RL, Kjeldsberg CR. Natural killer-like T-cell lymphoma in the small intestine of a child without evidence of enteropathy. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:964-9.
8. Badal J, Fernández-Layos MJ, Bardají M, Puig A, Margarit J, Roset F, et al. Linfangioma quístico y abdomen agudo. *Cir Esp*. 1999;65:77-9.
9. Desai N, Desai D, Ghag G, Waghela J, Rao RV, Sawant P. Giant mesenteric cyst of abdomen herniating into scrotum. *Indian J Gastroenterol*. 2004;23:74-5.
10. Raghupathy RK, Krishnamurthy P, Rajamani G, Babuji N, Diriviraj R. Intraabdominal cystic swelling in children-Laparoscopic approach, our experience. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2003;8:213-7.

D. Mata Zubillaga<sup>a,\*</sup>, B. Herrero Mendoza<sup>a</sup>, J.M. Marugán de Miguelsanz<sup>b</sup>, M.L. Fernández Pérez<sup>a</sup> y G. Lorenzo<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría y Neonatología, Complejo Asistencial de León, León, España

<sup>b</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

<sup>c</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario de Burgos, Burgos, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: usisus@yahoo.es (D. Mata Zubillaga).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.01.001

## Rabdomioma auricular derecho y síndrome de Wolff-Parkinson-White en una lactante con esclerosis tuberosa

### Right atrial rhabdomyoma and Wolff-Parkinson-White syndrome in an infant with tuberous sclerosis

Sr. Editor:

La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad autosómica dominante en la que con frecuencia hay afectación de varios órganos, entre éstos el corazón. Los rabdomiomas cardíacos son la anomalía cardíaca más frecuentemente encontrada<sup>1</sup>. Se presentan hasta en el 60% de los casos y son un criterio mayor para el diagnóstico de esta enfermedad.

La localización auricular del rabdomioma no es frecuente<sup>2</sup>. Se localizan fundamentalmente en los

ventrículos, sobre todo en ventrículo izquierdo, músculos papilares y a ambos lados del septo interventricular. Las lesiones son intramiocárdicas y no suelen ser muy excrecentes. Se pueden diagnosticar fácilmente por ecografía y se presentan con frecuencia en número múltiple, de aspecto homogéneo, muy hiperecoicas y de tamaño variable.

Aunque son estructuras con tendencia a la regresión, pueden producir un espectro clínico amplio, desde la ausencia de síntomas (en la mayoría de los casos) hasta arritmias, obstrucción del flujo sanguíneo e incluso muerte súbita<sup>3</sup>.

En estudios realizados sobre estas tumoraciones se han encontrado células con estructura similar a las células de Purkinje, así, situadas en la unión auriculoventricular, podrían actuar como una vía accesoria que evitase el nodo auriculoventricular y manifestarse como un síndrome de preexcitación, como el síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW)<sup>4</sup>.

A continuación presentamos el caso de una lactante afectada de ET a la que se le detectó un rabdomioma en la