

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.

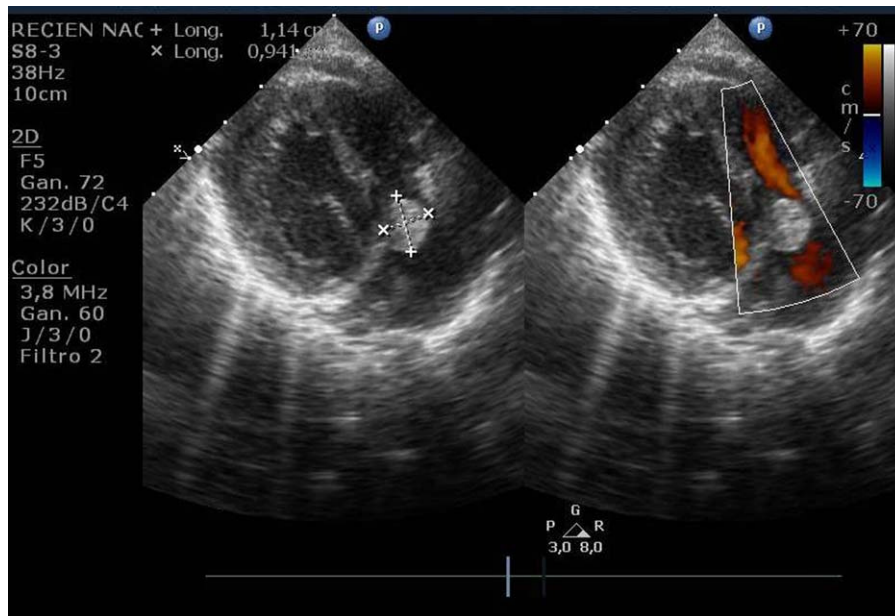
La localización auricular del rabdomioma no es frecuente<sup>2</sup>. Se localizan fundamentalmente en los

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.

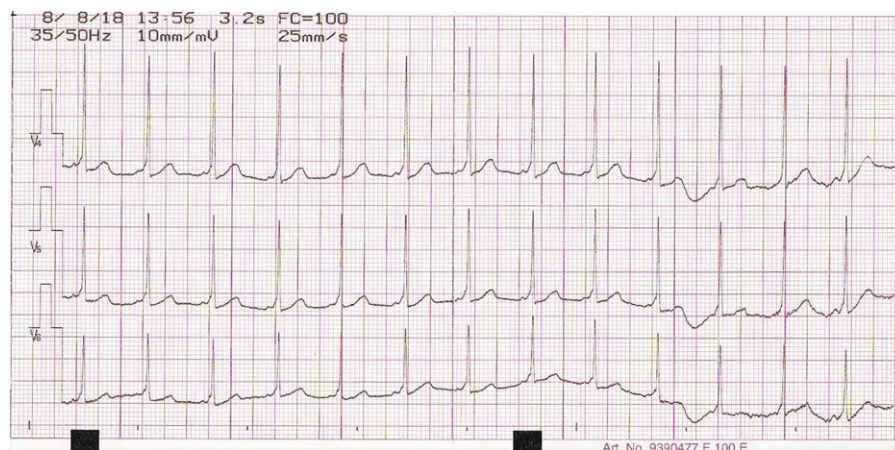
Aunque son estructuras con tendencia a la regresión, pueden producir un espectro clínico amplio, desde la ausencia de síntomas (en la mayoría de los casos) hasta arritmias, obstrucción del flujo sanguíneo e incluso muerte súbita<sup>3</sup>.

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



**Figura 1** Plano posterior en proyección con 4 cámaras. Rabdomioma de dimensiones de  $11 \times 9,4$  mm localizado en la aurícula derecha junto a la unión auriculoventricular. En la imagen Doppler se observa flujo laminar a través de la válvula tricúspide.



**Figura 2** Electrocardiograma basal. En precordiales izquierdas se observa espacio PR corto y empastamiento de la rama ascendente de complejo QRS (onda  $\delta$ ), ambos hallazgos compatibles con el síndrome de Wolf-Parkinson-White.

aurícula derecha, junto a la unión auriculoventricular, asociado a síndrome de WPW con vía accesoria que correspondía a la localización del tumor.

La lactante de 8 meses consultó por presentar desde hacía un mes espasmos repetidos de las 4 extremidades, que se sucedían en salvas y que se habían acentuado en los últimos días. No tenía otros síntomas, excepto discreta agitación que refirieron los padres. No tenía antecedentes familiares ni personales relevantes y había tenido un desarrollo madurativo normal hasta la fecha.

En la exploración destacaba inquietud motora llamativa y manchas hipocrómicas en la piel. En la auscultación cardiorrespiratoria no se detectaban soplos, tenía tonos rítmicos y buena ventilación bilateral. No hubo otros hallazgos patológicos.

Las pruebas complementarias (electroencefalograma y resonancia magnética) fueron compatibles con el diagnós-

tico de síndrome de West sintomático en el contexto de un cuadro de ET. La lactante se envió entonces para completar el estudio cardiológico.

En el ecocardiograma se observó una lesión redondeada hiperecogénica, de aspecto homogéneo, situada en la región inferior del septo interauricular, próxima a la unión auriculoventricular y en relación con la válvula tricúspide, de dimensiones aproximadas de  $9,4 \times 11$  mm. No existía compromiso del llenado auricular ni ventricular así como tampoco de la válvula tricúspide (fig. 1). La función de ambos ventrículos era buena y no se detectaron otras lesiones.

En el electrocardiograma presentaba ritmo sinusal a 125 lpm, onda  $\delta$  e intervalo PR corto; todos estos hallazgos eran compatibles con el síndrome de WPW (fig. 2). Se decidió entonces realizarle una prueba Holter en la que no se evidenció ninguna racha de taquicardia supraventricular ni otras arritmias.

Ante la ausencia de síntomas cardiovasculares y la tendencia a la regresión de estas lesiones, se decidió tomar una actitud expectante sin iniciar tratamiento antiarrítmico. Hasta el momento, 5 meses de seguimiento, la paciente ha mantenido buena evolución, se encuentra asintomática desde el punto de vista cardiovascular y presenta discreta reducción del tamaño del tumor.

Los rabdomiomas cardíacos son lesiones que deben buscarse en todos los pacientes afectados de ET, aunque éstos se encuentren asintomáticos. La localización auricular no es frecuente pero puede asociarse a síndrome de WPW, por lo que a estos pacientes se les debe realizar un electrocardiograma de forma sistemática<sup>5</sup>.

El síndrome de WPW puede aparecer desde el primer momento tras el nacimiento, con mayor frecuencia en varones<sup>4</sup> y, en ocasiones, asociado a episodios de taquicardia supraventricular. En la mayoría de estos casos la respuesta a los fármacos antiarrítmicos habituales es buena y, en raras ocasiones, son necesarios otros tratamientos más intensivos, como la ablación con radiofrecuencia o la cirugía<sup>6</sup>.

En general, la evolución de estos pacientes es excelente, con regresión espontánea no sólo de las lesiones sino también de las alteraciones en el electrocardiograma<sup>7</sup>. Esta tendencia se observa fundamentalmente en los primeros años de vida, por eso en pacientes asintomáticos podemos mantener una actitud expectante sin necesidad de administrar un tratamiento antiarrítmico.

## Bibliografía

1. López-Mínguez JR, Urbano Gálvez JM, González Fernández R, García-Andoain JM, Cimborra Ortega A, Millán Núñez V, et al. Atrial fibrillation and the Wolff-Parkinson-White syndrome in a 68-year-old patient with tuberous sclerosis. *Rev Esp Cardiol.* 1999;52(3):207-10.

2. Venugopalan P, Babu JS, Al-Bulushi A. Right atrial rhabdomyoma acting as the substrate for Wolff-Parkinson-White syndrome in a 3-month-old infant. *Acta Cardiol.* 2005;60(5):543-5.
3. Yamashita H, Nagaoka H, Matsushima R, Nakayama I, Goto K, Ogawa T, et al. Cardiac rhabdomyoma associated with tuberous sclerosis. An autopsy case of newborn infant died of cardiac failure. *Acta Pathol Jpn.* 1987;37(4):645-53.
4. O'Callaghan FJ, Clarke AC, Joffe H, Keeton B, Martin R, Salmon A, et al. Tuberous sclerosis complex and Wolff-Parkinson-White syndrome. *Arch Dis Child.* 1998;78(2):159-62.
5. Mohan P, Raghavan K, Sagili H. Wolff-Parkinson-White syndrome in association with tuberous sclerosis. *N Z Med J.* 2008;121(1269):71-4.
6. Jiménez Casso S, Benito Bartolomé F, Sánchez Fernández-Bernal C. Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis: Clinical symptoms and course in 18 cases diagnosed in childhood. *An Esp Pediatr.* 2000;52(1):36-40.
7. Shiono J, Horigome H, Yasui S, Miyamoto T, Takahashi-Igari M, Iwasaki N, et al. Electrocardiographic changes in patients with cardiac rhabdomyomas associated with tuberous sclerosis. *Cardiol Young.* 2003;13(3):258-63.

M.A. Tejero Hernández<sup>a,\*</sup>, E. Gómez Guzmán<sup>a</sup>, I. Tejero Mateos<sup>b</sup>, J.L. Pérez Navero<sup>c</sup> y J. Suárez de Lezo Cruz Conde<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría, Área Pediátrica del Corazón, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

<sup>c</sup>Servicio de Pediatría, Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mangelestejero@gmail.com](mailto:mangelestejero@gmail.com)  
(M.A. Tejero Hernández).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.01.017

## Epistaxis en la infancia: no siempre un hallazgo intrascendente

### Epistaxis in childhood: Not always an insignificant finding

Sr. Editor:

El carcinoma nasofaríngeo (CNF) es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica. Representa entre el 80 y el 95% de los tumores nasofaríngeos de todas las edades y el 20% de éstos en la infancia<sup>1</sup>. Es un carcinoma de células escamosas que asienta en el epitelio de revestimiento nasofaríngeo. Típicamente se origina en la fosa Rosenmüller, permaneciendo clínicamente asintomático durante un período prolongado. La forma más común de presentación es una adenopatía cervical metastásica<sup>2</sup> seguida de epistaxis, obstrucción nasal, otitis media serosa y otros síntomas rinológicos<sup>3</sup>.

A continuación presentamos el caso clínico de un varón de 9 años con un CNF, con el propósito de ayudar al reconocimiento precoz de esta enfermedad ante una clínica tan frecuente en la edad pediátrica como es la epistaxis.

## Caso clínico

Paciente de 9 años, varón, sin antecedentes de interés, que consulta en el Servicio de Urgencias por epistaxis. Refiere 10 episodios en los últimos 3 meses, autolimitados, de 10 min de duración. Diagnosticado un mes antes de anemia ferropénica en tratamiento. En la exploración destaca una epistaxis activa, palidez mucocutánea, adenopatía laterocervical izquierda de 2 × 2 cm, móvil, de consistencia dura, dolorosa a la palpación, no adherida a planos profundos, sin signos inflamatorios evidentes, controlada por su pediatra, y otras menores de 1 cm, submandibulares y cervicales bilaterales. En el resto de la exploración no hubo hallazgos. En Urgencias no se visualiza el punto de hemorragia y se realiza taponamiento anterior. La analítica evidencia anemia ferropénica sin trastornos de la coagulación. Se realiza una tomografía computarizada (TC) maxilofacial, en la que se visualizó una ocupación de la luz del cavum (fig. 1). Se completa el estudio con exploración endoscópica nasal, en la que se visualiza una masa rinofaríngea en pared posterosuperior y se cauteriza con bisturí eléctrico, cediendo la hemorragia. Se toma muestra para biopsia, que da como resultado un carcinoma indiferenciado de cavum (fig. 2). Posteriormente, se envió al paciente al Servicio de