

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.angepedi.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.

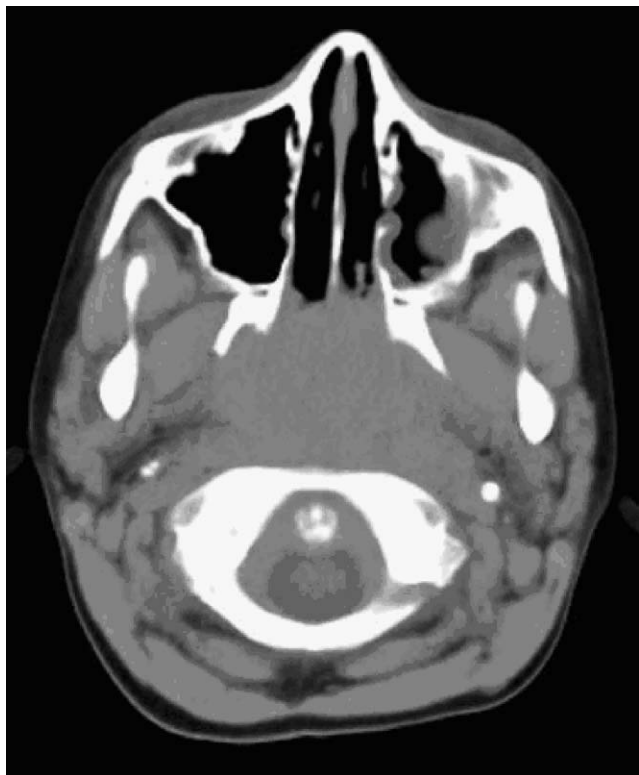
## Caso clínico

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

Oncología pediátrica para seguimiento y tratamiento con radioterapia.

## Discusión

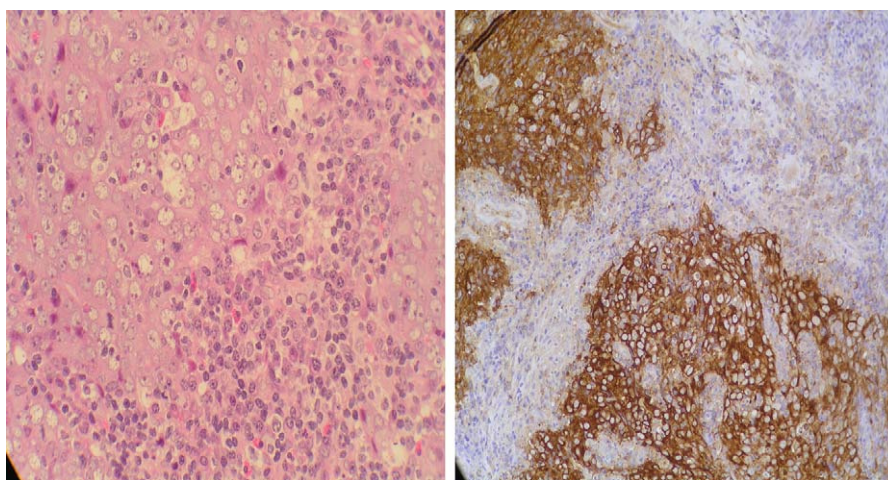
La epistaxis es un síntoma común en la edad pediátrica, que rara vez es grave y requiere hospitalización. Las



**Figura 1** Masa de densidad de partes blandas que ocupa rinofaringe. Los cambios en los senos son secundarios a la epistaxis.

causas más frecuentes son los traumatismos (cuerpos extraños, hurgar la nariz, etc.), la irritación de la mucosa nasal (rinitis alérgica, aire acondicionado, infección respiratoria, etc.) y la desviación septal. Los tumores nasofaríngeos son una causa de epistaxis infrecuente en la infancia. El CNF es un tumor raro en los Estados Unidos y en Europa, representando una incidencia aproximada de 0,5 a 2 cada 100.000 por año. En la patogénesis tiene una función importante el virus de Epstein-Barr, factores genéticos y ambientales (consumo de pescado seco, nitratos, verduras conservadas, hierbas chinas)<sup>4,5</sup>. El CNF ocurre en todos los grupos de edad y es más común en varones (2,5:1)<sup>6,7</sup>. El síntoma de presentación más común es la adenopatía metastásica cervical, que puede ser bilateral. Nuestro paciente inicia la clínica con episodios recurrentes de epistaxis de larga evolución y múltiples adenopatías cervicales bilaterales midiendo ecográficamente la de mayor tamaño, en el lado izquierdo, 22 mm. Las adenopatías ocurren entre un 75 y un 90% de estos pacientes, siendo bilaterales hasta en un 50%. La tríada clínica clásica de masa en el cuello, obstrucción nasal con epistaxis y otitis media serosa es infrecuente. En contraste con otros cánceres epidermoides de cabeza y cuello, el CNF tiene gran tendencia a metastatizar tempranamente. Las metástasis a distancia son detectadas en el diagnóstico inicial en un 5 a un 11% de los pacientes y entre el 38 y el 87% tiene metástasis a distancia en la autopsia<sup>8</sup>. Los sitios de metástasis más frecuentes son hueso, pulmón e hígado. La supervivencia a los 5 años es del 60%.

En el manejo de los niños con epistaxis de larga evolución se debe incluir hemograma, coagulación, rinoscopia anterior y posterior. Si se sospecha o se visualiza masa, se debe realizar estudio radiológico con TC o resonancia magnética<sup>9</sup>. La biopsia del tumor se considera imprescindible para confirmar el diagnóstico. Una vez establecido el diagnóstico de certeza, se debe determinar el alcance de la enfermedad. Respecto al tratamiento, el CNF primario confinado es muy sensible a la radioterapia y puede combinarse con quimioterapia para reducir el riesgo de recidiva.



**Figura 2** Microscopia óptica de carcinoma nasofaríngeo indiferenciado. Tinción hematoxilina-eosina. Infiltrado linfoide grave entremezclado con grupos celulares que forman nidos epiteliales tumorales. Análisis inmunohistoquímico: positivo para citoqueratina confirmando la estirpe linfoepitelial del tumor.

## Conclusión

El CNF es un tumor poco frecuente en la edad pediátrica. Ante sintomatología nasofaríngea, obstrucción nasal y epistaxis de larga evolución debemos plantear diagnóstico diferencial con esta entidad. Es fundamental el diagnóstico precoz y la evaluación de la extensión, con el propósito de realizar un tratamiento adecuado y oportuno, ya que esta enfermedad tiene una elevada tasa de morbimortalidad.

## Bibliografía

- Muñoz Borge F, González Alonso J, Galera Ruíz H, Delgado Moreno F, Galera Davidson H. Avances en el diagnóstico de los tumores otorrinolaringológicos. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58:456-63.
- Vargas Díaz J, Novoa López L, Prado González E. Tumores de la nasofaringe en la infancia. *Rev Cubana Pediatr*. 2002;74:83-91.
- Corchs E, Boschi J. Carcinoma nasofaríngeo en la edad pediátrica. Revisión bibliográfica a propósito de un caso clínico. *Revista Chilena de Radiología*. 2007;13:63-9.
- Lee AW, Foo W, Mang O, Sze WM, Chappell R, Lau WH, et al. Changing epidemiology of nasopharyngeal carcinoma in Hong Kong over a 20-year period (1980-99): An encouraging reduction in both incidence and mortality. *Int J Cancer*. 2003;103:680-5.
- Chan AT, Teo PM, Huang DP. Pathogenesis and treatment of nasopharyngeal carcinoma. *Semin Oncol*. 2004;31:794-801.

- Vokes EE, Liebowitz DN, Weichselbaum RR. Nasopharyngeal carcinoma. *Lancet*. 1997;350:1087.
- Altun M, Fandi A, Dupuis O, Cvitkovic E, Krajina Z, Eschwege F. Undifferentiated nasopharyngeal cancer (UCNT): Current diagnostic and therapeutic aspects. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995;32:859-77.
- Cvitkovic E, Bachouchi M, Boussen H, Busson P, Rousselet G, Mahjoubi R, et al. Leukemoid reaction, bone marrow invasion, fever of unknown origin, and metastatic pattern in the natural history of advanced undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type; a review of 255 consecutive cases. *J Clin Oncol*. 1993;11:2434-42.
- Alvi A, Joyner-Tripplet N. Acute epistaxis. How to spot the source and stop the flow. *Postgrad Med*. 1996;99:83.

M.A. Ros<sup>a,\*</sup>, L. Ojeda<sup>a</sup>, J.J. Alcón<sup>a</sup>, C. Lecuona<sup>a</sup>  
M. Armengot<sup>b</sup>, M.J. Gomez<sup>b</sup> y E. Lurbe<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup>Servicio de Otorrinolaringología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mariamrosfores@hotmail.com](mailto:mariamrosfores@hotmail.com)  
(M.A. Ros).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.02.015

## Colesteatoma bilateral: causa infrecuente de hipoacusia y de otorrea persistente

### Bilateral cholesteatoma: A rare cause of hearing loss and chronic otorrhea

Sr. Editor:

El colesteatoma es una enfermedad causante de hipoacusia muy poco frecuente en la infancia<sup>1</sup>. Es importante tener en cuenta esta lesión ante un niño con pérdida de audición y de otorrea de repetición resistente al tratamiento. El diagnóstico precoz es fundamental para prevenir las graves complicaciones que puede ocasionar y se fundamenta en la anamnesis detallada (debe prestarse atención a las supuraciones crónicas de oído y a la hipoacusia) y en la otoscopia minuciosa del marco timpánico completo<sup>2</sup>. Todo niño con la sospecha de colesteatoma debe derivarse al especialista en otorrinolaringología. El tratamiento es quirúrgico.

Se presenta el caso de un varón de 9 años de edad estudiado por hipoacusia como hallazgo casual en un control escolar habitual. La historia clínica revela la existencia de 2 o 3 episodios anuales de otitis medias supuradas recurrentes del oído izquierdo en los últimos 3 años; todos éstos tratados con antibiótico tópico. Relaciona su enfermedad otológica con cuadros catarrales concomitantes. Refiere, además, un episodio de otorragia en el mismo oído.

La otomicroscopia pone de manifiesto una retracción timpánica con perforación, localizada en el cuadrante posterosuperior y una erosión ósea del marco timpánico, con contenido epitelial en el oído izquierdo y una retracción

timpánica posterosuperior sin perforación en el oído derecho.

La audiometría revela una hipoacusia de conducción en el oído izquierdo, con una media de 35 dB y una mínima hipoacusia de conducción en el oído derecho de 15 dB.

Como prueba de imagen se realiza tomografía computarizada (TC) de peñascos, en la que se aprecia una ocupación completa del oído medio y del antro mastoideo en el oído izquierdo y una masa en el ático que respeta el antro mastoideo en el oído contralateral (figs. 1 y 2).



Figura 1 Tomografía computarizada de peñascos del oído izquierdo que muestra la ocupación de todo el oído medio por colesteatoma.