

## Bibliografía

- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: <http://www.aemps.gob.es/cima/especialidad.do?metodo=verFichaWordPdf&codigo=61096&formato=pdf&formulario=FICHAS&file=ficha.pdf>
- Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. AEMPS. Posibles efectos adversos del uso de EMLA® crema (lido-caína y prilocaína) aplicada sobre superficies extensas de piel. Información para los ciudadanos sobre seguridad de medicamentos. Fecha de publicación: 15 de junio del 2012 [consultado 20 Ago 2012]. Disponible en: [http://www.aemps.gob.es/informa/notasInformativas/medicamentosUsoHumano/seguridad/ciudadanos/2012/NI-MUH\\_FV\\_09-2012.htm](http://www.aemps.gob.es/informa/notasInformativas/medicamentosUsoHumano/seguridad/ciudadanos/2012/NI-MUH_FV_09-2012.htm)
- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: <http://www.bekiabelleza.com/cuerpo/depilacion-brasilena-sin-dolor-crema-emla/>
- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: <http://www.toplaser.es/consejos.html>
- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: [http://foros.menshealth.es/forum/forum\\_posts.asp?TID=1831](http://foros.menshealth.es/forum/forum_posts.asp?TID=1831)
- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: <http://www.forocoches.com/foro/showthread.php?t=2416026>
- [Accedido 20 Ago 2012]. Disponible en: [http://foro.enfemenino.com/forum/f137/\\_f1760.f137-Emla-para-piercing-en-el-ombigo.html](http://foro.enfemenino.com/forum/f137/_f1760.f137-Emla-para-piercing-en-el-ombigo.html)
- Moreno M, López M, Giner M, Cantero J. Metahemoglobinemia debida a la administración de anestésico local previa a depilación con láser. *Med Clin (Barc)*. 2008;131:198-9.
- Pérez-Caballero C, Pérez A, Moreno L. Probable metahemoglobinemia tras administración de EMLA®. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:179-80.
- Cil Y. Second-degree skin burn after intense pulsed light therapy with EMLA cream for hair removal. *Int J Dermatol*. 2009;48:206-7.

A. Álvarez\*, M. Mercadal y O. García-Algar

*Servicio de Pediatría, Hospital del Mar, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [gamber16@hotmail.com](mailto:gamber16@hotmail.com) (A. Álvarez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.10.009>

## Tumor de Wilms y leucemia mieloblástica aguda. Simultaneidad de ambos procesos como hallazgos primarios

### Wilms tumour and acute myeloblastic leukaemia. Both processes as simultaneous first findings

*Sr. Editor:*

El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia renal más frecuente en la infancia mientras que la leucemia megacarioblástica aguda (LMA) es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica y menos aún asociada a TW concomitante. En un 20% de pacientes con TW<sup>1,2</sup> y en un 10% de los casos de LMA con cariotipo normal se describen mutaciones en el gen WT1<sup>3,4</sup>. Sin embargo, no se han descrito casos que asocien ambos procesos de forma concomitante.

Se expone a continuación el caso de un paciente de 2 años de edad con trombocitopenia y anemia de un mes de evolución, asociadas a la presencia de blastos en sangre periférica. El cuadro comienza con la presencia de equimosis en MMII y epistaxis autolimitada, acompañándose en los últimos días de un hematoma postraumático en costado izquierdo. No existían antecedentes personales ni familiares de interés.

Al ingreso, buen estado general, afebril con púrpura y petequias en MMII y equimosis en resolución en MMSS y costado izquierdo. Fenotipo normal, sin hallazgos dismórficos. El resto de la exploración fue normal.

En el hemograma realizado se observa: hemoglobina de 10,2 g/dl; VCM 87 fL; RDW 18%; plaquetas 25.000/μl y serie blanca normal. En el frotis se evidencia 3% de blastos de apariencia mielóide con rasgos de displasia de serie granulocítica y plaquetaria. Se realiza aspirado de médula ósea destacando la dureza del hueso a la penetración del trocar y encontrándose displasia de las 3 series

con presencia de un 6% de células inmaduras de apariencia mielóide. A los 6 días se repite el aspirado por la persistencia de trombocitopenia. Esta nueva muestra refleja igual porcentaje de blastos de aspecto mielóide con citoplasma escaso, prolongaciones mamelonadas y núcleo con uno o 2 nucléolos. De forma repetida, se observa una alteración en la tinción, compatible con un fenómeno de necrosis medular. El conjunto de datos del aspirado medular, la fibrosis y la plaquetopenia hacen sospechar una leucemia megacarioblástica (M7). El estudio anatomopatológico de médula ósea demuestra una hiperplasia megacariocítica con displasia y fibrosis reticulínica, datos compatibles con proceso mieloproliferativo. El estudio de extensión revela una masa intrarrenal izquierda, con zonas de necrosis en su interior y escasa vascularización. El diagnóstico anatomopatológico e inmunohistoquímico son compatibles con nefroblastoma. Se inicia quimioterapia preoperatoria para TW según el protocolo de la SIOP/2001 (VCR, ACTD y DOXO), con reducción de la masa tumoral. Ante la persistencia de citopenia no reversible y aumento de blastos en sangre periférica, se realiza nuevo aspirado-biopsia de médula ósea que revela una elevación de más de un 20% de células inmaduras de iguales características morfológicas que en muestras anteriores. El estudio morfológico e inmunohistoquímico concluye que se trata de una proliferación de células de estirpe mielóide con inmunohistoquímica de leucemia megacarioblástica.

La inmunofenotipificación de células blásticas concluye una mielodisplasia con evolución hacia leucemia mielóide aguda CD4+, CD7+ y CD41+. La biología molecular revela sobreexpresión del factor de transcripción EVI 1. El estudio citogenético de la médula ósea muestra una tetrasomía libre del cromosoma 21 (48, XY, +21, +21) con un cariotipo constitucional 46 XY. Este cúmulo de hallazgos concluye el diagnóstico doble de TW y LMA.

Dadas las circunstancias en las que se han de manejar 2 procesos tumorales de distinto origen, se decide tratar

inicialmente la situación que reviste mayor gravedad, como es la leucemia dada la progresiva elevación de blastos en sangre periférica y médula ósea. Durante su evolución, el paciente se mantiene con cifras elevadas de presión arterial que ceden tras el inicio de quimioterapia del nefroblastoma. El paciente fallece pocos meses después por progresión del proceso mielodisplásico.

En la literatura médica publicada no se menciona ningún caso con similares características al expuesto, lo que supone la rareza de la simultaneidad de un caso de TW y LMA. Sin embargo, se han identificado mutaciones en el gen WT1 en un 20% de pacientes con TW y en un 10% de casos de LMA. La expresión del gen WT1 ocurre en células que participan en el desarrollo del sistema genitourinario y hematopoyético. El papel exacto del WT1 en la hematopoyesis normal y patológica resulta controvertido. Se han descrito translocaciones y otras alteraciones cromosómicas que implican al locus WT1, situado en la región cromosómica 11p13, en algunos pacientes con leucemia mieloide<sup>3-5</sup>.

Estos hallazgos podrían indicar la hipótesis de una relación entre el TW y la LMA teniendo como vínculo las mutaciones que ocurren en el gen WT1 implicado en ambos procesos. Sin embargo, no hay evidencia científica que lo demuestre, lo que obliga a la realización de futuros estudios para intentar corroborar esta hipótesis.

## Bibliografía

- Rivera MN, Haber DA. Wilms' Tumour: connecting tumorigenesis and organ development in the kidney. *Nat Rev Cancer*. 2005;5:699-712.
  - Coppes MJ, Pritchard-Jones K. Principles of Wilms' tumor biology. *Urol Clin North Am*. 2000;27:423-33.
  - King-Underwood L, Renshaw J, Pritchard-Jones K. Mutations in the Wilms' tumor gene WT1 in leukemias. *Blood*. 1996;87:2171-9.
  - Summers K, Stevens J, Kakkas I, Smith M, Smith LL, MacDougall F, et al. Wilms' tumour 1 mutations are associates with FLT3-ITD and failure of standard induction chemotherapy in patients with normal karyotype AML. *Leukemia*. 2007;21:550-1.
  - Sekiya M, Adachi M, Hinoda Y, Imai K, Yachi A. Downregulation of Wilms' Tumor Gene (WT1) during mielomonocytic differentiation in HL60 cells. *Blood*. 1994;83:1876-82.
- Y. Rodríguez Santana<sup>a,\*</sup>, S. Domínguez Ramírez<sup>b</sup>,  
A. Santana Rodríguez<sup>c,d,e</sup> y K. Melwani Melwani<sup>b</sup>
- <sup>a</sup> Zona de Salud El Calero, Servicio Canario de Salud, Telde, España  
<sup>b</sup> Servicio de Oncología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España  
<sup>c</sup> Unidad de Genética Médica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España  
<sup>d</sup> Unidad de Investigación, Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España  
<sup>e</sup> Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Madrid, España
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [yerss@hotmail.com](mailto:yerss@hotmail.com)  
(Y. Rodríguez Santana).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.11.021>

## Pérdida testicular secundaria a hernia inguinal encarcerada en el lactante

### Testicular loss secondary to incarcerated inguinal hernia in the infant

Sr. Editor:

El infarto testicular producido a partir de una hernia inguinal encarcerada en el paciente pediátrico es una rara entidad que puede no considerarse en la evaluación inicial del escroto agudo<sup>1</sup>. Por ello, esta afección puede suponer un importante reto diagnóstico incluso para cirujanos experimentados, especialmente en aquellos pacientes de escasa edad donde la sintomatología pueda verse enmascarada<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un lactante varón de un mes de vida, previamente sano, que consulta en el servicio de urgencias por llanto continuo junto a tumefacción y enrojecimiento en región escrotal derecha de 22 horas de evolución. Asocia rechazo de tomas y vómitos, permaneciendo afebril. A la exploración se encuentra irritable; el abdomen no muestra signos de irritación peritoneal pero es doloroso. En la región inguinal derecha se palpa un cordón

indurado asociado a tumefacción y signos inflamatorios en el hemiescroto derecho con opacidad a la transluminación. En la ecografía Doppler testicular se observa asa de intestino delgado con flujo Doppler aumentado que recorre el conducto inguinal derecho y llega hasta el escroto, y teste derecho de tamaño normal, hiperecogénico, sin flujo Doppler, compatible con infarto testicular (fig. 1).

Ante las pruebas indicativas de sufrimiento de asa y teste derecho, se decide exploración quirúrgica urgente, hallándose hernia inguinoescrotal encarcerada con asa de intestino delgado que muestra signos isquémico-hemorrágicos en pared, teste derecho de aspecto necrótico (fig. 2) e hidrocele reactivo. Tras 20 min de aplicación de calor local en teste y pared del asa, persiste la mala perfusión por lo que se decide orquiectomía derecha, resección de 4 cm de íleon terminal con anastomosis terminoterminal y apendicectomía profiláctica. El informe anatomopatológico confirma la presencia de parénquima necrohemorrágico en la totalidad del teste derecho, infiltrado celular hemático-inflamatorio sin focos de necrosis en pared de íleon y apéndice cecal sin alteraciones.

Ante la particularidad del caso hemos realizado una revisión de la literatura médica sobre la pérdida testicular secundaria a una hernia inguinoescrotal encarcerada que,