

5. McNally JD, Menon K, Chakrabarty P, Fisher L, Williams KA, Osma Y, et al. The association of vitamin D status with pediatric critical illness. *Pediatrics*. 2012;130:429.
6. Hollick MF, Binkeley NC, Bischoff-Ferrari HA, Gordon CM, Hanley DA, Heaney RP, et al. Guidelines for preventing and treating vitamin D deficiency and insufficiency revisited. *J Clin Endocr Metab*. 2012;97:1153-8.
7. Martínez V, Moreno JM, Dalmau J, Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. *An Pediatr (Barc)*. 2012;77:57, e1-8.

D. de Sotto Esteban\*, E. Puerto Carranza, X. Durán Carvajal y L. Solaeche Fernández

*Servicio de Pediatría, Hospital Son Espases, Palma de Mallorca, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sottomartin@gmail.com](mailto:sottomartin@gmail.com) (D. de Sotto Esteban).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.026>

## Valoración ecográfica del dolor abdominal agudo en el angioedema hereditario



### Ultrasound assessment of acute abdominal pain in hereditary angioedema

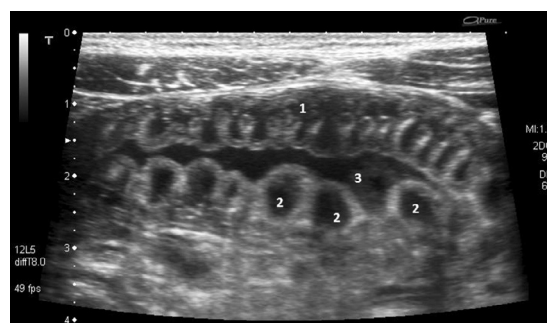
Sr. Editor:

El angioedema hereditario (HAE) es una enfermedad rara pero potencialmente letal causada por el déficit congénito de C1 inhibidor. Los primeros síntomas del HAE se presentan en un 50% de los casos en la primera década de la vida, pero el diagnóstico se suele demorar durante años<sup>1</sup>. Por otra parte, el diagnóstico temprano es importante, ya que parece que existe relación inversa entre la severidad de la enfermedad y la edad de comienzo de los síntomas<sup>2</sup>, siendo la mortalidad un 50% más alta en aquellos pacientes no diagnosticados. El HAE clínicamente se presenta en forma de angioedema cutáneo en la mayoría de los afectados (que típicamente cursa sin prurito, eritema o urticaria), edema a nivel del tracto gastrointestinal o, menos frecuentemente, edema de laringe<sup>3</sup>. Un 70-80% de los enfermos con HAE presentan síntomas abdominales y, en ocasiones, tanto la clínica como la exploración física pueden indicar un cuadro de abdomen agudo. Esto provoca que hasta un tercio de los pacientes no diagnosticados se sometan a intervenciones quirúrgicas innecesarias<sup>4-6</sup>.

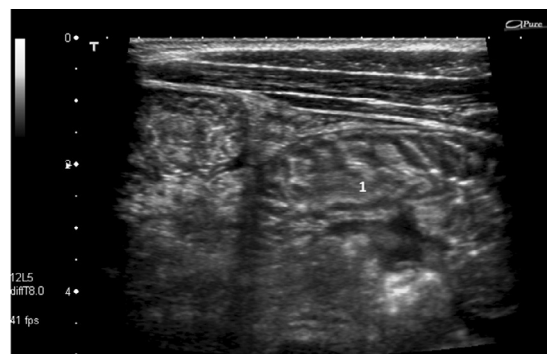
Presentamos el caso de un niño de 10 años, diagnosticado de HAE por déficit cuantitativo de C1 inhibidor, que acude a urgencias de nuestro hospital por un cuadro dolor abdominal difuso, de tipo cólico, de 8 h de evolución, acompañado de vómitos y anorexia. En la exploración física el paciente se encontraba afebril, con regular estado general, destacando un abdomen duro y muy doloroso a la palpación. Los parámetros de hemograma, proteína C reactiva, perfil hepático y renal se encontraban dentro de la normalidad. La ecografía de abdomen mostró un engrosamiento difuso de la pared del intestino delgado, que consistía en colecciones de líquido en la mucosa, incremento del líquido intraluminal y moderada ascitis. El intestino grueso y el apéndice no presentaban alteraciones (fig. 1). Se administraron 500 U de concentrado de C1 inhibidor por vía intravenosa. A las 2 h del tratamiento, los síntomas desaparecieron y se repitió la

ecografía de abdomen, que mostró la desaparición de las colecciones quísticas en la mucosa y disminución del líquido intraluminal (fig. 2).

La realización de ecografía abdominal durante los episodios de ataque agudo de HAE permite detectar signos que, aunque no son específicos, son muy sensibles, como el edema de la pared intestinal, hiper o hipomotilidad intestinal y líquido libre en la cavidad peritoneal. Además, la presencia de colecciones líquidas entre las capas de la



**Figura 1** Corte transversal con haz de ultrasonidos en la fosa iliaca izquierda, donde se muestra el engrosamiento de la pared del intestino delgado (1), que consiste en colecciones líquidas anecoicas entre la mucosa y la submucosa (2), con incremento de líquido intraluminal (3).



**Figura 2** Ecografía al mismo nivel que en la figura 1, 2 h después del tratamiento. Muestra resolución completa del edema en la submucosa (1).

mucosa y submucosa apoyan fuertemente el diagnóstico. Según la literatura, el edema de la pared intestinal se detecta con menos frecuencia que la ascitis. El seguimiento ecográfico de estos pacientes tras el tratamiento demuestra la reabsorción de la ascitis, acompañada de la desaparición del edema de la pared intestinal<sup>5-10</sup>. Existen diversos estudios comparativos entre la tomografía computarizada y la ecografía en el diagnóstico de afectación abdominal por HAE, encontrando buena correlación entre ambas técnicas. Aunque la ecografía es menos sensible para detectar edema de la pared intestinal, es más coste-eficiente y está exenta de radiación ionizante<sup>6</sup>. Encontramos que la ecografía podría ser una técnica apropiada para el diagnóstico diferencial de dolor abdominal agudo en pacientes con HAE. De esta manera, se evitan pruebas más agresivas e intervenciones quirúrgicas innecesarias, además de ayudar a un diagnóstico y tratamiento precoz en aquellos pacientes aún no diagnosticados de la enfermedad.

## Bibliografía

1. Farkas H, Varga L, Széplaki G, Visy B, Harmat G, Bowen T. Management of hereditary angioedema in pediatric patients. *Pediatrics*. 2007;120:713-22.
2. Bork K, Staubach P, Eckardt AJ, Hardt J. Symptoms, course, and complications of abdominal attacks in hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. *Am J Gastroenterol*. 2006;101:619-27.
3. Caballero T, López MC. Angioedema por déficit de C1 inhibidor. *Alergol Inmunol Clin*. 2000;15:148-59.
4. Farkas H. Pediatric hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Allergy Asthma Immunol*. 2010;6:18.
5. Farkas H, Harmat G, Kaposi PN, Karádi I, Fekete B, Füst G, et al. Ultrasonography in the diagnosis and monitoring of ascitis in acute abdominal attacks of hereditary angioneurotic oedema. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2001;13:1225-30.
6. Pedrosa M, Caballero T, Gómez-Traseira C, Olivera A, López-Serrano C. Usefulness of abdominal ultrasonography in the follow-up of patients with hereditary C1-inhibitor deficiency. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2009;102:483-6.
7. Socorsa S, Anna C, Luigi B. Sonographic findings in abdominal hereditary angioedema. *J Clin Ultrasound*. 1999;27:537-40.
8. Dinkel HP, Maroske J, Schrod L. Sonographic appearances of the abdominal manifestations of hereditary angioedema. *Pediatr Radiol*. 2001;31:296-8.
9. Burghart W, Wernze H. Ultrasonographic for early diagnosis of hereditary angioneurotic oedema. *Lancet*. 1987;2:165.
10. Laurent J, Toulet R, Lagrue G. Ultrasonography in the diagnosis of hereditary angioneurotic oedema. *Lancet*. 1998;1:761.

S. Montoro<sup>a</sup>, A. Palacios<sup>b,\*</sup>, M.C. Gallego<sup>c</sup> y O. Ordóñez<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, Madrid, España

<sup>c</sup> Sección de Radiología Pediátrica, Madrid, España

<sup>d</sup> Sección de Urgencias Pediátricas, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [alba\\_palacios@hotmail.com](mailto:alba_palacios@hotmail.com), [alba\\_palacios@salud.madrid.org](mailto:alba_palacios@salud.madrid.org) (A. Palacios).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.001>

## Linfangiomatosis poliquística mesentérica. Una causa poco frecuente de abdomen agudo quirúrgico



### Mesenteric polycystic lymphangioma. A rare cause of acute surgical abdomen

Sr. Editor:

Los linfangiomas son un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares de los vasos linfáticos que se encuentran dilatados. Representan el 6% de los tumores benignos. Las localizaciones más frecuentes son cuello y axilas (95%), representando los linfangiomas abdominales (LA) únicamente el 2-5% del total<sup>1</sup>. En el abdomen, involucran principalmente retroperitoneo, mesenterio y mesocolon, junto con órganos sólidos<sup>2,3</sup>. Los LA afectan principalmente al mesenterio del intestino delgado, siendo la ubicación ileal la más frecuente (50-60%). Cerca del 60% de los LA están presentes antes de los 5 años de edad<sup>2,3</sup>.

Presentamos el caso de una paciente de 6 años de edad, que acude a urgencias por un cuadro de dolor abdominal de 3 días de evolución con empeoramiento en las últimas horas

y con importante afectación del estado general. La exploración física demuestra un abdomen distendido y doloroso, con defensa en la fosa iliaca derecha. La analítica presenta leucocitosis con desviación izquierda. Las radiografías de tórax y abdomen resultan inespecíficas.

Con la sospecha diagnóstica de apendicitis aguda, se realiza tratamiento quirúrgico de forma urgente. En la intervención, se descubre una peritonitis purulenta difusa, con un apéndice vermiforme de características normales. Sin embargo, se hallan múltiples tumoraciones quísticas de contenido lechoso, localizadas en el mesenterio del asa ileal distal (fig. 1). Estos hallazgos llevan a la realización de una resección intestinal de unos 30 cm de íleon, incluyendo la lesión quística. Se realiza una reconstrucción del tránsito mediante una anastomosis íleo-ileal mecánica latero-lateral. La evolución postoperatoria es satisfactoria, siendo dada de alta para control ambulatorio.

El estudio anatomopatológico describe una lesión mesentérica multiquistica de 7 cm de eje mayor, bien delimitada y no capsulada, con conteniendo líquido blanquecino de aspecto quiloso. Está constituida por espacios vasculares de tamaños variables revestidos por endotelio de tipo linfático intensamente positivos para D2-40. Estroma colágeno y muscular con algunos infiltrados o folículos linfoides reactivos y linfangiectasias en la pared intestinal, así como