

Figura 2 Radiografía de tórax: imagen de mayor densidad radiológica, redondeada, bien delimitada, en el hemitórax izquierdo sin calcificaciones en su interior y sin anomalías aparentes de las estructuras óseas adyacentes. Fractura de clavícula izquierda con formación de callo óseo.

racoscopia, técnica menos cruenta y mejor aceptada que la toracotomía.

El pronóstico de las malformaciones broncopulmonares depende del tamaño, la localización y la aparición de complicaciones. La RM prenatal mejora el diagnóstico y ayuda a la planificación de una terapia relacionada con su evolución sin sustituir a la ecografía en la detección y seguimiento. En la mayoría de los casos, el quiste broncogénico no produce clínica al nacimiento. El momento más adecuado para su extirpación no está claro, debiéndose hacer un balance entre el riesgo de una intervención quirúrgica precoz y el beneficio de evitar posibles complicaciones y favorecer un correcto desarrollo pulmonar.

Bibliografía

1. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MJ. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30:1721–38.

2. Cobos Barroso N, Bosque García M. Malformaciones congénitas broncopulmonares. En: Andrés Martín A, Valverde Molina J, editores. *Manual de neumología pediátrica* (Sociedad de Neumología Pediátrica). Madrid: Editorial Panamericana; 2011. p. 169–83.
3. Pascual Sánchez MT, Pérez Pérez G. Malformaciones broncopulmonares. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, editores. *Tratado de Neumología Infantil*. 2.ª ed. Ergon; 2009. p. 249–64.
4. Tsunetzuka Y, Shimizu Y, Tanaka N, Ishikawa N, Ohama K. Progressive intraparenchymal bronchogenic cyst in a neonate. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;14:32–4.
5. Hourrier S, Salomon LJ, Bault JP, Dumez Y, Ville Y. Prenatal diagnosis and management of foetal lung lesions. *Rev Mal Respir*. 2011;28:1017–24.
6. Lecomte B, Hadden H, Coste K, Gallot D, Laurichesse H, Lemery D, et al. Hyperechoic congenital lung lesions in a non-selected population: From prenatal detection till perinatal management. *Prenat Diagn*. 2009;29:1222–30.
7. Eber E. Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery, or no surgery? *Semin Respir Crit Care Med*. 2007;28:355–66.
8. Recio Rodríguez M, Martínez de Vega V, Cano Alonso R, Carrascoso Arranz J, Martínez Ten P, Pérez Pedregosa J. MR imaging of thoracic abnormalities in the fetus. *Radiographics*. 2012;32:E305–21.
9. Levine D, Jennings R, Barnewolt C, Mehta T, Wilson J, Wong G. Progressive fetal bronchial obstruction caused by a bronchogenic cyst diagnosed using prenatal MR imaging. *AJR*. 2001;176:49–52.
10. Rios LT, Araujo Júnior E, Nardoza LM, Moron AF, Martins Mda G. Prenatal diagnosis and postnatal findings of bronchogenic cyst. *Case Rep Pulmonol*. 2013;2013:483864.

M. García Morin^{a,*}, A.M. Haro Diaz^a, A. Salcedo Posadas^b, J.L. Rodríguez Cimadevilla^b y Y. Ruiz Martín^c

^a *Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

^b *Servicio de Neumología Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

^c *Servicio de Radiología Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: m.garciamorin@gmail.com (M. García Morin).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.014>

Del intestino al cerebro... pasando por el torrente sanguíneo

From gut to brain... passing through the blood stream

Sr. Editor:

Haciendo analogía al famoso artículo «Gluten sensitivity: From gut to brain»¹, el cual habla de las manifestaciones neurológicas de la enfermedad celiaca y de la «sensibilidad



al gluten»», deseamos publicar una nota acerca de raras manifestaciones hematológicas de la enfermedad celiaca y lanzar la hipótesis de que estas también puedan presentarse en los pacientes con sensibilidad al gluten.

La manifestación hematológica más frecuente de la enfermedad celiaca es la anemia (por déficit de hierro, de ácido fólico o de vitamina B₁₂). Otras manifestaciones posibles son la leucopenia y o la trombocitopenia; la primera se postula de origen carencial y la segunda por autoinmunidad.

Recientemente, se ha descrito asociación con manifestaciones hematológicas raras, en especial con la aplasia medular (10 casos descritos en la literatura, 2 de ellos en niños)²⁻⁴. Otros cuadros hematológicos que se han visto

vinculados son la eritroblastopenia inmune⁵ y la trombocitopenia inmune (PTI), tanto en su forma aguda como en su forma crónica⁶.

La evolución de estas alteraciones hematológicas con la dieta sin gluten es variable. En algunos casos de aplasia medular, los pacientes ya seguían la dieta antes de presentar la afectación hematológica⁴. No obstante, algunos datos indican que la respuesta puede depender del tiempo que el individuo ha estado expuesto al gluten³.

La sensibilidad al gluten (también llamada sensibilidad al gluten no celiaca) es un cuadro recientemente descrito en el cual el individuo presenta clínica variable (gastrointestinal, neurológica, psiquiátrica, dermatológica...) que, aún siendo negativas las pruebas habituales de cribado de enfermedad celiaca (antitransglutaminasa tisular negativa y biopsia duodenal sin atrofia vellositaria), responde al tratamiento con dieta sin gluten⁷. Aunque existe controversia, estos individuos podrían tener mayor incidencia de otras enfermedades autoinmunes, al igual que ocurre en la enfermedad celiaca⁸. La prevalencia de la sensibilidad al gluten se estima en un 6% de la población⁹ frente al 1% de la enfermedad celiaca.

El cribado de enfermedad celiaca se realiza de forma rutinaria en enfermedades autoinmunes o síndromes que se asocian a la misma (DM tipo 1, tiroiditis autoinmune, síndrome de Down...). Se lleva a cabo mediante la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa tisular. Dichos anticuerpos guardan relación con el grado de atrofia vellositaria intestinal y son muy poco sensibles para lesiones leves de la mucosa (Marsh 1-2) o para manifestaciones extradietivas, tales como la neuropatía periférica o la ataxia por gluten^{1,7}.

La aplasia medular, entendiendo como tal la forma idiopática, adquirida y grave, es una enfermedad rara en la infancia (2-6/millón habitante/año) que cursa con pancitopenia secundaria a hipoplasia o aplasia medular que se postula de origen autoinmune (por acción de linfocitos T citotóxicos)¹⁰.

La asociación entre enfermedad celiaca y estas raras manifestaciones hematológicas es altamente ignorada. De pensar en ella, el cribado de enfermedad celiaca se realizaría igualmente mediante determinación de anticuerpos antitransglutaminasa tisular, que, especialmente en el caso de la aplasia medular, dada la linfopenia que presentan los pacientes, tendría un valor limitado. La biopsia intestinal en estos casos sería problemática debido a la trombocitopenia.

Si hipotetizamos además que no solo la enfermedad celiaca, sino también la sensibilidad al gluten, con su elevada prevalencia, podría estar relacionada con tales cuadros, ninguna de las 2 pruebas citadas anteriormente tendría valor.

Quizá, en este contexto, cabría realizarse el estudio de susceptibilidad genética a la enfermedad celiaca. El 99% de los celíacos presentan HLA de clase II DQ2 o DQ8 (y muy pocos DQ7)¹. En la población general, estos mismos alelos están presentes en el 30-40%⁷, mientras que en los pacientes con sensibilidad al gluten la prevalencia es del 50%⁹. Esta prueba tiene, por tanto, un alto valor predictivo negativo para excluir enfermedad celiaca y no así para excluir sensibilidad al gluten.

En nuestra experiencia como gastroenterólogos pediátricos las únicas manifestaciones hematológicas que hemos encontrado en pacientes celíacos han sido la anemia (en

ocasiones severa con necesidad de transfusiones) y la leucopenia leve, que respondieron a dieta sin gluten.

Pensamos, sin embargo, que pacientes con determinadas enfermedades hematológicas autoinmunes, frecuentemente sin manifestaciones digestivas, podrían beneficiarse de un estudio de enfermedad celiaca/ sensibilidad al gluten que podría incluir, llegado el caso, una prueba terapéutica con dieta sin gluten.

En el caso concreto de la aplasia medular, la indicación del cribado de enfermedad celiaca ha sido ya planteada anteriormente².

Nosotros apuntamos aquí el reto que implicaría cómo llevar a cabo dicho cribado, dadas las particularidades de los pacientes, la escasa correlación entre los niveles de antitransglutaminasa tisular y las manifestaciones extradietivas de la enfermedad celiaca y dado que estos son negativos en el cuadro conocido como sensibilidad al gluten.

Agradecimientos

Al Dr. Tejada Gallego.

Bibliografía

1. Hadjivassiliou M, Sanders DS, Grünewald RA, Woodrooffe N, Boscolo S, Aeschlimann D. Gluten sensitivity. From gut to brain. *Lancet Neurol.* 2010;9:318-30.
2. Salmeron G, Patey N, Peffault de Latour R, Raffoux E, Gluckman E, Brousse N, et al. Coeliac disease and aplastic anaemia: A specific entity? *Br J Haematol.* 2009;146:122-4.
3. Maheshwari A, Nirupam N, Aneja S, Meena R, Chandra J, Kumar P. Association of celiac disease with aplastic anemia. *Indian J Pediatr.* 2012;79:1372-3.
4. Hoekstra JH, Groot-Loonen JJ, van der Weij A, Hoogerbrugge PM, Kooy Y, Koning F. Successful treatment of coeliac disease by allogeneic haematopoietic stem cell transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;51:793-4.
5. Couderc AL, Costello R, Bagnères D, Rossi P, Vitton V, Demoux AL, et al. L'érythroblastopénie: nouvelle manifestation extradietive de la maladie coeliaque? *Rev Med Interne.* 2006;27:336-9.
6. Olén O, Montgomery SM, Elinder G, Ekblom A, Ludvigsson JF. Increased risk of immune thrombocytopenic purpura among inpatients with coeliac disease. *Scand J Gastroenterol.* 2008;43:416-22.
7. Troncone R, Jabri B. Coeliac disease and gluten sensitivity. *J Intern Med.* 2011;269:582-90.
8. Lidén M, Kristjánsson G, Valtýsdóttir S, Hällgren R. Gluten sensitivity in patients with primary Sjögren's syndrome. *Scand J Gastroenterol.* 2007;42:962-7.
9. Bizarro N, Tozzoli R, Villalta D, Fabris M, Tonutti E. Cutting-edge issues in celiac disease and in gluten intolerance. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2012;42:265-8.
10. Muñoz Villa A, Díaz de Heredia C, Díaz González MA, Badell Serra I, Martínez Rubio A, González Valentín MA, et al. Severe acquired aplastic anemia: Historical outcome of patients treated by allogeneic bone marrow transplantation from matched sibling donors. A study by the Spanish Group for Bone Marrow Transplantation in Children (GETMON). *An Pediatr (Barc).* 2008;69:5-9.

L. Alonso Canal^{a,*}, J.F. Viada Bris^a, M.D. Acuña Quirós^a, J.I. Serrano Vela^b y M.J. Martínez Gómez^a

^a Servicio Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España
^b Asociación de Celiacos y Sensibles al Gluten, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: lauraalonso02@hotmail.com
 (L. Alonso Canal).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.010>

Tumor edematoso de Pott, ¿una entidad olvidada?



Pott's puffy tumour: a forgotten condition?

Sr. Editor:

El tumor edematoso de Pott es un absceso subperióstico del hueso frontal, se manifiesta como una tumefacción localizada de la región frontal suprayacente, asociado a osteomielitis frontal^{1,2}.

Presentamos a un varón de 6 años, sano, derivado a urgencias por presentar una tumoración frontal asociada a edema bpalpebral. Explican un traumatismo frontal banal un mes antes; a los pocos días, aparece una tumoración frontal con edema bpalpebral progresivo y se realiza una tomografía computarizada (TC) craneal que no muestra fracturas, pero sí una sinusitis frontal y etmoidal importante (fig. 1A). Se inicia amoxicilina-clavulánico por vía oral, con buena respuesta; a los pocos días de finalizar el tratamiento, reaparece la tumoración frontal, más extensa, y el paciente recibe antibiótico y corticoides por vía intravenosa. Presenta evolución favorable se remite a domicilio, con el mismo tratamiento oral. De nuevo, tras finalizar dicho tratamiento, reaparece la sintomatología y se deriva a nuestro hospital. En todo momento permanece afebril, sin otros síntomas.

En la exploración presenta buen estado general, temperatura de 37,3 °C y constantes estables. Se aprecia una tumoración fluctuante de 4 × 3 cm en la región frontal, con extensión a la raíz nasal, edema y eritema de la piel suprayacente, con tumefacción y eritema palpebral bilateral que dificulta la apertura ocular. Resto de exploración, normal (fig. 1B).

Ante la sospecha de tumor de Pott, se solicita una nueva TC craneal; muestra un absceso de partes blandas y una colección epidural, resultado de la fistulización posterior desde el seno frontal, con importante efecto masa sobre el lóbulo frontal (fig. 2 A y B).

Se inician antibióticos por vía intravenosa (vancomicina y meropenem) y se practica una craneotomía frontal con resección de la colección subcutánea, curetaje del hueso osteomielítico y evacuación del absceso epidural. En el cultivo del empiema, se aísla *Streptococcus intermedius* (*S. intermedius*) resistente a metronidazol y sensible al resto de antibióticos. Se continúa con el mismo tratamiento, pero al detectarse neutropenia como efecto secundario del meropenem, se cambia a vancomicina y cefotaxima. La evolución es excelente; se da de alta tras 30 días de tratamiento antibiótico por vía intravenosa, sin secuelas neurológicas y con amoxicilina-clavulánico por vía oral durante 3 semanas.

El tumor edematoso de Pott es una entidad clínica rara, descrita por primera vez en 1760 por Percival Pott^{1,3}. Se trata de un absceso subperióstico del hueso frontal; se manifiesta como una tumefacción localizada de la región frontal suprayacente, con osteomielitis frontal^{2,4}. Suele existir un antecedente de sinusitis frontal o traumatismo.

En la era postantibiótica, se han publicado unos 40 casos pediátricos. Afecta sobre todo a adolescentes; la neumatización del seno frontal empieza a los 6 años y termina en la adolescencia³.

La extensión de la infección de los senos paranasales a la cavidad intracraneal puede ocurrir por: a) tromboflebitis retrógrada de las venas diploicas avulsulares del cráneo y del hueso etmoides, o b) extensión directa de la enfermedad por erosión de la pared del seno o a través de dehiscencias traumáticas o congénitas⁵. La diseminación de la infección desde el seno frontal lleva a la perforación de la

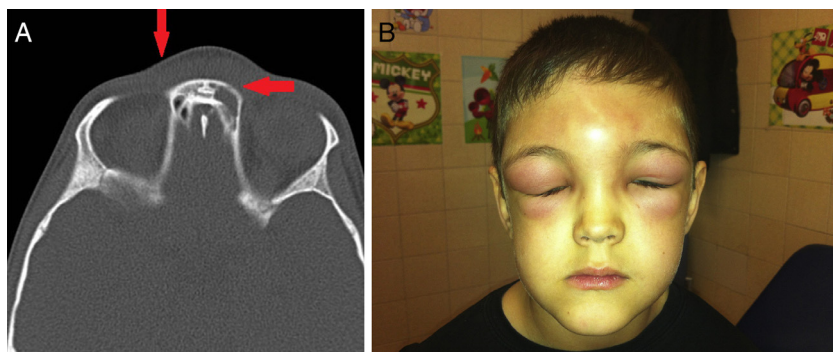


Figura 1 A) TC corte axial en filtro de hueso. Se identifica la ocupación de la parte más inferior del seno frontal izquierdo, discreta rarefacción del hueso adyacente y tumefacción de las partes blandas (flechas). B) Paciente con tumor de Pott; se aprecia tumoración frontal y edema bpalpebral.