

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 Inmunol*. 2010;6:18.
  5. Farkas H, Harmat G, Kaposi PN, Karádi I, Fekete B, Füst G, et al. Ultrasound in the diagnosis and monitoring of ascites 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 vermiciforme 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 multiquística de 7 cm de eje mayor, bien delimitada y no capsulada, con contenido 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



**Figura 1** Pieza de resección ileal con múltiples lesiones quísticas mesentéricas.

focos de necrosis. La anatomía patológica concluye que se trata de un linfangioma mesentérico con linfangiectasia intestinal, isquemia aguda perforada y 8 ganglios linfáticos con cambios reactivos secundarios.

La etiología más aceptada del LA es la congénita, que defiende la falta de comunicación entre los vasos linfáticos en las primeras fases de su desarrollo. Esto supone que los vasos ciegos se dilatan hasta formar tumores quísticos<sup>2,3</sup>. Otras teorías involucran factores desencadenantes en el desarrollo linfático anormal, como traumatismos, obstrucción linfática, procesos inflamatorios, cirugía o radioterapia<sup>4</sup>.

El cuadro clínico es muy variable. Puede ser asintomático, cursar con aumento del perímetro abdominal o llegar a originar síntomas por compresión y asociarse a complicaciones que requieran cirugía de urgencia<sup>2,5</sup>. Un cuadro abdominal agudo puede ser causado por torsión del quiste, por rotura de las estructuras quísticas, o por la volvulación de la porción intestinal comprometida junto con su mesenterio, como ocurrió en nuestro caso<sup>5</sup>. Las técnicas de imagen, como la ecografía o la tomografía computarizada, aportan información para el diagnóstico. Sin embargo, el diagnóstico definitivo es anatomo-patológico<sup>2,3,6</sup>.

Los LA histológicamente se caracterizan por un epitelio endotelial plano (con células positivas para antígenos relacionados con factor VIII y D2-40<sup>7</sup>) y su pared contiene tejido linfoide, espacios linfáticos y músculo liso. La clasificación histológica establecida por Wegner (1887) incluye los linfangiomas capilares o simples, los linfangiomas cavernosos y los linfangiomas quísticos (o higrroma quístico). Estos últimos se caracterizan por tratarse de tumores que se componen de uno o varios quistes, con diámetros entre 1-5 cm, a menudo comunicados unos a otros. Los quistes pueden contener quilo seroso, hemático, purulento o un fluido de color achocolatado. Cuando se localizan en el mesenterio los linfangiomas quísticos a menudo contienen quilo por lo que se denominan «quistes quilosos». Los linfangiomas quísticos no se comunican con el sistema linfático normal adyacente<sup>5,8</sup> (fig. 2).



**Figura 2** Sección transversal de la pieza quirúrgica observándose quistes con contenido quiloso.

El diagnóstico diferencial incluye los mesoteliomas que no expresan los factores VIII ni D2-40, pero sí la calretinina<sup>7</sup>, algunos tumores pancreáticos y los hemangiomas cavernosos.

Los LA requieren tratamiento quirúrgico en la mayoría de las ocasiones. El tratamiento óptimo es la escisión completa del tumor, aun incluyendo órganos adyacentes<sup>3</sup>, ya que la resección incompleta puede llevar a la recurrencia hasta en un 10-15% de los casos<sup>2</sup>. Otros tratamientos consisten en inyecciones esclerosantes con bleomicina u OK-432, aunque existen pocos casos publicados<sup>9,10</sup>.

El linfangioma poliquístico intraabdominal es un tumor poco común que afecta principalmente al mesenterio del intestino delgado y/o del colon. Esta afección debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo en pacientes principalmente pediátricos, ya que habitualmente su diagnóstico es casual. Cuando se produce, el tratamiento más indicado es la resección quirúrgica.

## Bibliografía

1. Jang JH, Lee SL, Ku YM, An CH, Chang ED. Small bowel volvulus induced by mesenteric lymphangioma in an adult: A case report. Korean J Radiol. 2009;10:319-22.
2. Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW. Mesenteric cystic lymphangioma. J Am Coll Surg. 2003;196:598-603.
3. Takiff H, Calabria R, Yin L, Stabile BE. Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas. Arch Surg. 1985;120:1266-9.
4. Kim JH, Ryu WS, Min BW, Song TJ, Son GS, Kim SJ, et al. Acquired omental cystic lymphangioma after subtotal gastrectomy: A case report. J Korean Med Sci. 2009;24:1212-5.
5. Reyes I, Rossel D, Pacheco A, Parada X, Casanova ME. Linfangioma de intestino delgado. Rev Chilena de Cirugía. 2004;56:66-70.
6. Konen O, Rathaus V, Drury E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. Pediatr Radiol. 2002;32:88-94.
7. Suthiwartnarueput W, Kiatipunsodsai S, Kwankua A, Chaumrattanakul U. Lymphangioma of small bowel

- mesentery: A case report and review of literature. *World J Gastroenterology*. 2012;18:6328–32.
8. Wegner G. Ueber lymphangiome. *Archiv fur Klinische Chirurgie*. 1887;20:641.
  9. Tokuhara K, Hamada Y, Watanabe K, Tanano A, Takada K, Sato M. A case of huge mesenteric lymphangioma managed by laparoscopy-assisted subtotal resection with sclerosing therapy. *JSPS*. 2003;39:90–5.
  10. Watanabe A, Suzuki H, Kubo N, Kobayashi T, Araki K, Sasaki S, et al. A case of mesenteric cystic lymphangioma in an adult which caused duodenal stenosis after resection. *Int J Surg Case Rep*. 2013;4:212–5.

## Utilidad de la procalcitonina para la prescripción antibiótica y la sospecha de bacteriemia en urgencias

### Usefulness of procalcitonin for prescribing of antibiotics and suspicion of bacteremia in the emergency department

Sr. Editor:

Hemos leído con gran atención los interesantes manuscritos de Borrás Novell et al.<sup>1</sup> y de Piñeiro Pérez et al.<sup>2</sup>, recientemente publicados en ANALES DE PEDIATRÍA. Apreciamos y valoramos ambos trabajos, que ponen de manifiesto la importancia de conocer la prevalencia de las enfermedades infecciosas que son atendidas en los servicios de urgencias (SU), la indicación y adecuación de la terapia antimicrobiana, el uso de estudios microbiológicos empleados y la importancia del seguimiento de las guías de práctica clínica (GPC) para disminuir la variabilidad y mejorar la prescripción de los antimicrobianos. Estamos de acuerdo con todas estas afirmaciones, pero echamos de menos el incorporar los biomarcadores de inflamación e infección (BII), fundamentalmente la procalcitonina (*PCT*), como herramientas muy útiles en el SU a la hora de valorar y sospechar los episodios de infección bacteriana grave (y/o posible bacteriemia), tal y como se recomienda y utiliza de forma protocolizada en adultos<sup>3</sup>. La *PCT* ha sido incluida en la valoración en el SU de los pacientes adultos (y pediátricos)<sup>4</sup> y en distintas GPC de los pacientes con fiebre sin foco y sospecha de bacteriemia, sepsis, sepsis grave y shock séptico, neumonía grave, sepsis de origen urológico o incluso para decidir si se debe ingresar o no al paciente (en hospitalización o en la unidad de cuidados intensivos)<sup>3</sup>. Además, en los últimos años, ha crecido el número de publicaciones que recomiendan el uso de la *PCT* como guía para iniciar, cambiar o terminar una terapia antibiótica, con seguridad para los pacientes de todas las edades y beneficios para el sistema y el nicho ecológico, al disminuir la presión antibiótica y la posibilidad de aparición de resistencias<sup>3,5</sup>. Tal y como comentan en su artículo Borrás Novell et al.<sup>1</sup>, la neumonía, la infección urinaria y la fiebre sin foco o la sospecha de bacteriemia son las causas más frecuentes de ingreso por infección e indicación de terapia antibiótica desde el



A. Maqueda Merino<sup>a,\*</sup>, J.D. Sardón Ramos<sup>a,b</sup>, J.M. Vítores López<sup>a</sup>, I. Angulo Revilla<sup>a</sup> y A. Gastón Moreno<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario de Álava-Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

<sup>b</sup> Unidad Docente de Medicina de Vitoria, Universidad del País Vasco (UPV/EHU), Vitoria-Gasteiz, Álava, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [aintzane\\_maqueda@hotmail.com](mailto:aintzane_maqueda@hotmail.com)

(A. Maqueda Merino).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.041>

SU. En un reciente estudio en adultos, diseñado de forma muy parecida al de Borrás Novell et al. (descriptivo, transversal, en 49 SU durante los días 10 y 20 de cada mes, durante 12 meses consecutivos), Martínez Ortiz de Zárate et al.<sup>6</sup> también señalan las mismas causas más frecuentes de ingreso con prescripción antibiótica en los enfermos adultos. Se prescribieron antibióticos en el 27,3% de los pacientes pediátricos ingresados desde el SU y dentro de este subgrupo se solicitaron hemocultivos en el 69,9% de los casos<sup>1</sup> (mientras que en los adultos solo se obtienen hemocultivos en el 14,6% de los casos en los que se prescriben antibióticos)<sup>6</sup>. Es conocido que la rentabilidad final de los hemocultivos extraídos en el SU es menor del 5% en los SU pediátricos<sup>7</sup> y en torno al 10% en los pacientes adultos<sup>8</sup>. Como el procesamiento de los hemocultivos tiene por objeto confirmar o descartar la existencia de bacteriemia, en la práctica diaria, y como herramienta de ayuda al clínico, un valor de *PCT*  $\geq 1 \text{ ng/ml}$  puede ser utilizado con seguridad como predictor de existencia de bacteriemia (y, por tanto, de indicación de extracción de hemocultivos y administración de antibiótico), tanto en los casos de fiebre sin foco como en la neumonía adquirida en la comunidad<sup>3,9</sup>, ya que para la predicción de bacteriemia se obtiene un área bajo la curva (ABC-ROC) de 0,92 (intervalo de confianza del 95%, 0,89-1) con una especificidad del 89% y un VPN del 97,8%<sup>9</sup>, en consonancia con lo comunicado por otros autores que consiguen un  $\text{VPN} > 96\%$ , con puntos de corte 0,5-1 ng/ml para descartar bacteriemia<sup>8</sup>. Evidentemente esta herramienta, junto con la valoración y las características individuales de los pacientes (como la edad), y el juicio del pediatra o médico de urgencias, pueden mejorar tanto el manejo clínico de los pacientes como la adecuación de la prescripción antibiótica. Si a este hecho añadimos lo afirmado por Piñeiro Pérez et al.<sup>2</sup>, «la necesidad de elaboración e implementación de documentos de consenso nacionales para el manejo de enfermedades infecciosas», pensamos que el beneficio del uso protocolizado de una GPC en el SU que incluya la valoración con los BII, como por ejemplo recomienda la Asociación Española de Pediatría para la neumonía adquirida en la comunidad<sup>10</sup>, se constituye en la intervención clave para mejorar el manejo de esta, y seguramente de otros procesos como las infecciones urinarias y la sospecha de bacteriemia. Pensamos que debemos seguir aunando esfuerzos y que el Grupo de Trabajo de Enfermedades Infecciosas de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría debe liderar y elaborar