

y otros. En nuestro caso se sospechó la existencia de una malformación congénita por la recurrencia de la infección, el aislamiento de un microorganismo de la cavidad bucal, la localización, y los datos ecográficos y quirúrgicos. En la intervención se encontró un trayecto fistuloso desde la piel al ápex del lóbulo tiroideo izquierdo hasta llegar a cartilago tiroides, procediéndose al cierre y la exéresis del mismo. Aunque no se realizaron otros estudios de imagen pensamos que la fístula del seno piriforme es la malformación más compatible con estos hallazgos.

La forma abdominal es la presentación más indolente e inespecífica, de ahí su difícil diagnóstico¹. En algunos casos puede acompañarse de fiebre, dolor abdominal, pérdida de peso, anorexia, alteración del hábito intestinal o sensación de masa⁴. El factor predisponente más frecuente es la apendicitis (aunque es rara la infección apendicular por *Actinomyces*³) y otros, como la diverticulitis o perforación del colon transverso o sigmoideo etc.⁶.

Su diagnóstico suele ser complicado y a menudo tardío, ya que es una infección poco frecuente y además, según el lugar de presentación, puede producir gran variedad de síntomas. Los hallazgos clínicos, de laboratorio y radiológicos son inespecíficos y los síntomas suelen ser lentamente progresivos.

El diagnóstico definitivo se realiza con el aislamiento de *Actinomyces* en la muestra biológica. Son característicos los gránulos de azufre, amarillentos, que incluso pueden verse macroscópicamente, en zonas de material purulento.

La penicilina G es el fármaco de elección por un periodo prolongado^{1-3,5,6}.

La cirugía ocupa un lugar discutido por muchos autores¹, pero en estos casos pensamos que ha sido determinante, permitiendo acortar el tratamiento antibiótico. En general, con una terapia apropiada, el pronóstico suele ser muy bueno, lográndose la curación en un alto porcentaje de los casos⁶.

Concluimos que, a pesar de su rareza, la actinomycosis es una enfermedad que debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de una masa inflamatoria de loca-

lización cérvico-facial o abdominal, sobre todo si tiene un curso crónico y/o mala respuesta al tratamiento.

Aunque el tratamiento antibiótico prolongado (6-12 meses) supone la curación de la mayoría de los casos, pensamos que la cirugía puede tener un papel importante, favoreciendo la eliminación del principal foco de infección y permitiendo así acortar la duración del mismo hasta en 3 meses, como ocurre en el caso del segundo paciente.

Bibliografía

1. Acevedo F, Baudrand R, Letelier LM, Gaete P. Actinomycosis: a great pretender. Case reports of unusual presentations and a review of the literature. *Int J Infect Dis.* 2008;12:358-62.
2. Bononi F, Vladoir Iazzetti A, Da Silva NS. Pediatric cervicofacial actinomycosis: case report and review of the literature. *J Pediatr.* 2001;77:52-4.
3. Lois C, Madero S, Martín A, Ramos JT, Delgado D. III Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica [último acceso Ago. 2010]. Disponible en: <http://www.conganat.org/3congreso/cvhap/comunicaciones/084/texto.htm>
4. Cornejo Juárez P, et al. Absceso hepático por *Actinomyces* Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Med Int Mex.* 2009;25:537-40.
5. Herrero Martínez JA, Simarro Gonzalez E. Actinomycosis Medicine. 2002;8:3579-84.
6. Ortiz A, Esteban J, Fernandez Martinez AI, Fernandez Roblas R. Actinomycosis. *Medicine.* 2006;56:3646-52.

K. Cabrejos Perotti^{a,*}, J.F. Pascual Gazquez^b, S. Alfayate Miguelez^b y A. Trujillo Ascanio^a

^a Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: katherine_cp83@hotmail.com (K. Cabrejos Perotti).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.013>

Hamartoma de músculo liso congénito: importancia de un correcto diagnóstico diferencial

Congenital smooth muscle hamartoma: the importance of a correct differential diagnosis

Sr. Editor:

El hamartoma de músculo liso congénito es una lesión cutánea poco frecuente, que suele detectarse en el período neonatal o en la primera infancia¹⁻³, con predominio en varones²⁻⁵. Su prevalencia se calcula que es de 1 por cada 1.100 a 2.700 recién nacidos; sin embargo, en los últimos años se postula que su frecuencia es mayor, debido a que es una entidad infradiagnosticada²⁻⁵, adquiriendo por tanto gran relevancia un correcto diagnóstico diferencial.

Se presenta el caso de un varón en el que se apreciaba desde los 6 meses de vida una zona indurada en el glúteo derecho. No presentaba antecedentes familiares de interés. La gestación y el parto habían sido normales y su peso al nacimiento fue de 4.210 g. En la primera consulta se observaba un área indurada de unos 6 × 4 cm de diámetro, con piel de consistencia y color normales (fig. 1). En las sucesivas visitas, la lesión va creciendo acorde al desarrollo del niño; siendo posible observar la existencia del seudosigno de Darier, al presionar el pañal o con los cambios de temperatura. A su vez, se apreció la presencia de vello en uno de los extremos de la lesión. A los 9 meses de vida se solicitó consulta al servicio de Dermatología y se realizó biopsia de la lesión, confirmándose el diagnóstico de hamartoma de músculo liso ante los hallazgos histológicos (fig. 2). Dado el carácter benigno de esta entidad, no precisó tratamiento. En el momento actual, a los 16 meses de vida, la lesión presenta un tamaño de 8 × 5 cm, persistiendo



Figura 1 Zona indurada de coloración ligeramente eritematosa por pseudosigno de Darier con hipertricosis en el glúteo derecho a los 9 meses de vida.

el pseudosigno de Darier y manteniéndose, por otra parte, asintomática.

El hamartoma de músculo liso se caracteriza por la proliferación desorganizada de haces de fibras de musculatura

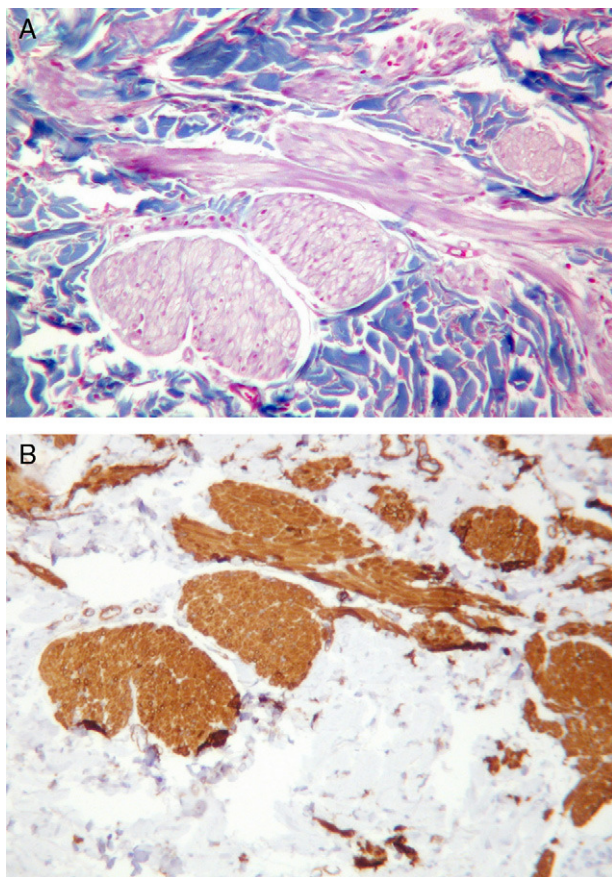


Figura 2 A) Presencia de pequeños haces fusiformes dispersos por el estroma dérmico, que se tiñen de marrón-rojizo con el tricrómico de Masson. B) Positividad para la actina de músculo liso, siendo negativa la proteína S-100 (descarta el origen neural de los fascículos).

lisa del músculo erector del pelo⁶. Se han descrito varias formas de presentación clínica, entre ellas la forma clásica que es la más frecuente⁵. Esta se manifiesta a modo de mácula o placa única, del color de la piel o ligeramente hiperpigmentada, puede asociar hipertricosis (con vello largo y oscuro) y normalmente se localiza en la región lumbosacra (localización más frecuente) o en la raíz de las extremidades inferiores¹⁻⁹. La presencia del pseudosigno de Darier, que consiste en la aparición de eritema y endurecimiento de la lesión con piloerección, tras estimulación con un simple roce o con el frío, contribuye al diagnóstico clínico y aparece en un 50-80% de los casos^{1-3,5,7}. En algunas ocasiones, existen movimientos vermiformes en la zona de la lesión afectada debidos a la contracción muscular^{2,5,6}. Se han descrito otras variedades clínicas menos frecuentes: forma folicular o papulosa, formas múltiples, formas difusas o síndrome del bebé Michelin, que suele ir asociado a anomalías sistémicas, y formas familiares. También se han publicado casos adquiridos.

Para el diagnóstico es imprescindible la realización de una biopsia^{2,4,5}. Los hallazgos histológicos están marcados por la presencia de numerosos haces de fibras de músculo liso que se distribuyen anárquicamente en la dermis reticular, pudiendo alcanzar el tejido celular subcutáneo y, en ocasiones, entrar en contacto con los folículos pilosos, aunque estos se mantienen normales^{1,2,4-6}. Nos permite diferenciar esta entidad de otros procesos con un aspecto clínico similar que requieren una actitud terapéutica o de seguimiento diferente, como son: a) nevus melanocítico congénito^{2-6,9}; b) nevo de Becker (es adquirido)¹⁻⁴; c) mastocitoma solitario caracterizado por el signo de Darier^{2-6,9}, y d) otros (piloileiomioma^{2-5,9}, manchas café con leche^{2-6,9}, nevus del tejido conectivo^{3,5,6,9}, morfea, necrosis grasa subcutánea del recién nacido, hamartoma fibroso de la infancia y el angioma en penacho). Además, se debe tener presente, en aquellos pacientes que presenten lesiones en la región lumbosacra, las disrafias espinales^{2,4,5}.

El hamartoma de músculo liso congénito no precisa tratamiento⁶, se considera una lesión benigna, ya que no se ha descrito en ningún caso malignización de la misma y generalmente se va atenuando con el tiempo^{1-6,8}.

Bibliografía

- Viglizzo G, Nemelka O, Nozza P, Ocella C, Rongioletti F. Congenital smooth muscle hamartoma presenting an unusual pseudo-Darier's sign. *Clin Exp Dermatol.* 2005;31:129-56.
- Schmidt CS, Bentz ML. Congenital smooth muscle hamartoma: the importance of differentiation from melanocytic nevi. *J Craniofac Surg.* 2005;16:926-9.
- Martín JM, Jordá E, Monteagudo C, Revert A, García L, Alonso V. Hamartoma de músculo liso congénito. Estudio clinicopatológico de tres casos. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2005;33:167-70.
- Günlemez A, Bayramgürler D, Cengiz Erçin M, Aktürk A, Engin Arisoy A. Congenital smooth muscle hamartoma on the scalp. *Int J Dermatol.* 2009;48:633-5.
- González-Beato MJ, Zazo V, Hernanz JM, Lecona M, Lázaro P. Hamartoma congénito de músculo liso: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 1999;90:258-62.
- Gualandri L, Cambiaghi S, Ermacora E, Tadini G, Gianotti R, Caputo R. Multiple familial smooth muscle hamartomas. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:17-20.

7. Gerdson R, Lagarde C, Steen A, Steen KH, Uerlich M, Bieber T. Congenital smooth muscle hamartoma of the skin: clinical classification. *Acta Derm Venereol*. 1999;79:408-9.
8. Holland K, Galbraith S. Generalized congenital smooth muscle hamartoma presenting with hypertrichosis, excess skin folds and follicular dimpling. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:236-9.
9. Palit A, Inamadar AC, Athanikar SB, Sampagavi VV, Deshmukh NS, Yelikar BR. Hyperpigmented patch on the trunk of a neonate. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2005;71:217-8.

C. Suárez Castañón^{a,*}, J. Martínez Blanco^b,
B. Corrales Canel^c, M. Morán Poladura^a y J. Melgar Pérez^a

^a *Servicio de Pediatría, Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España*

^b *Centro de Salud El Coto, Gijón, Asturias, España*

^c *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: crisucamed@gmail.com

(C. Suárez Castañón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.014>

Una causa inusual de obstrucción intestinal en niños: hematoma intestinal secundario a heparina de bajo peso molecular

An unusual cause of intestinal obstruction in children: intestinal haematoma due to low molecular weight heparin

Sr. Editor:

La heparina de bajo peso molecular subcutánea (HBPM) es una terapia bien establecida para el tratamiento y la prevención de la trombosis venosa en niños. A pesar de la baja incidencia de sangrado con la utilización de HBPM, se debe sospechar esta posible complicación del tratamiento.

Se trata de un paciente de 14 meses que acudió a urgencias por irritabilidad y vómitos biliosos de 12 horas de evolución. No referían otros síntomas, tampoco traumatismos ni otros eventos precipitantes. Como antecedentes destacaba que era un prematuro con peso al nacimiento de 1.770 g, con una cardiopatía congénita compleja cianósica, pendiente de cirugía correctora. A los 2 meses, se le detectó un trombo de la arteria pulmonar, iniciándose tratamiento con HBPM con controles de anti-Xa normales (0,8 U/ml). El estudio de trombofilia fue normal. En este momento, el paciente se encontraba en tratamiento con digoxina, furosemida, suplementos de hierro y HBPM subcutánea.

En la exploración física la FC era de 112 lpm, PA 105/50 mmHg, SpO₂ 88% (similar a la basal), FR 32 rpm, glucemia 106 mg/dl, cetonemia 3,3 mmol/l, T^a 36,5 °C. Destacaba el aspecto decaído, ojeroso, mucosas pastosas, labios secos y palidez de piel. Soplo cardíaco III/VI (conocido). El abdomen estaba ligeramente distendido, sin signos de irritación peritoneal, con calcificaciones subcutáneas diseminadas secundarias a las inyecciones de HBPM. El resto de la exploración fue normal.

Los resultados del hemograma, la función renal, la hepática y la coagulación fueron normales. Dadas la edad y la clínica del paciente, la sospecha inicial fue una invaginación intestinal. La ecografía abdominal (fig. 1), mostró una masa tubular de contenido sólido, con diámetro de 2,5 cm, dependiente de la raíz del mesenterio que se exten-

día hacia el hipocondrio derecho. El Doppler de la arteria y la vena mesentérica superior mostró un desplazamiento anómalo. La radiografía (fig. 2) presentó un patrón obstructivo que podía corresponderse con un vólvulo del intestino medio. Fue intervenido urgentemente mediante laparotomía, en la que se objetivó un hematoma intramural de 12 cm. La rotación y el resto del intestino eran normales. Se realizó la resección del intestino afectado y anastomosis término-terminal. Posteriormente, el paciente presentó una evolución favorable.

Ante un paciente con vómitos biliosos debemos pensar en una obstrucción intestinal. La presentación clínica puede variar según la causa, el nivel de obstrucción y el tiempo transcurrido. Los síntomas clásicos comprenden náuseas, vómitos, distensión abdominal si la obstrucción es baja y estreñimiento (que nuestro pacientes no refería)¹. No suelen existir signos de irritación peritoneal salvo si hay perforación o insuficiencia vascular. En niños menores de 2 años una de las causas más comunes de obstrucción intestinal es la invaginación intestinal, de ahí nuestra primera sospecha¹.

En nuestro caso, la obstrucción fue secundaria a una hemorragia intramural espontánea, causa extremadamente rara^{2,3}. Hasta la fecha solo hay 2 casos similares documentados en niños, con edades de 4 años y 13 meses que, como nuestro paciente, también precisaron tratamiento quirúrgico con resección intestinal^{4,5}. Existen casos similares documentados en adultos en tratamiento anticoagulante con warfarina^{6,7}. Los síntomas descritos son dolor abdominal, náuseas, vómitos y, en algunos casos, sangrado gastrointestinal³. Las localizaciones más frecuentes descritas son el yeyuno (69%), íleo (38%) y, por último, duodeno (23%), a diferencia de cuando el origen es un trauma, donde es más común la localización en el duodeno^{8,9}.

Nuestro paciente nunca tuvo signos de sangrado y había tolerado bien la heparina, con niveles de anti-Xa en rango terapéutico. En niños, los niveles de anti-Xa son monitorizados durante el tratamiento y la profilaxis. Incluso con controles clínicos y de laboratorio, y una dosis apropiada, nuestro paciente desarrolló una hemorragia intramural, al igual que el caso del paciente de 4 años documentado en la literatura⁴.

Hasta hace pocos años, la heparina no fraccionada y, posteriormente, la warfarina han sido la terapia estándar para la trombosis en niños. Actualmente, las ventajas de la HBPM