

La práctica deportiva de alta intensidad puede inducir cambios eléctricos y estructurales a nivel auricular que favorecerían el mantenimiento de un episodio de FA. En ambos casos presentados existió asociación con actividad deportiva. También la contusión torácica con *commotio cordis* se ha relacionado con FA³.

Existen casos descritos de FA aislada familiar asociados a mutaciones genéticas que afectarían a múltiples canales iónicos, así como a hormonas circulantes como el péptido atrial natriurético. Sin embargo, el rendimiento de los test genéticos para este tipo de arritmia es actualmente incierto^{4,5}. En este sentido, el diagnóstico de FA idiopática en el padre en el primer caso expuesto podría aumentar el riesgo de desarrollar FA. Asimismo, algunas sustancias de abuso, como el cannabis, son capaces de desencadenar FA. En nuestros pacientes se descartó el consumo de sustancias de abuso proaritmógenas.

En una serie de 1.750 casos de FA aislada en niños, únicamente se detectaron como factores de riesgo la obesidad con IMC >p95, el sexo masculino y la edad superior a 14 años⁶.

Actualmente no existe consenso respecto al tratamiento antiarrítmico de primera línea para FA en Pediatría. Sin embargo, los fármacos controladores de la frecuencia cardíaca (p.ej., betabloqueantes) son los más utilizados. En nuestros casos, se optó por administrar flecaínida con intención de conseguir la cardioversión. En caso de resistencia farmacológica, la cardioversión eléctrica y la radioablación de focos arritmogénicos auriculares serían alternativas efectivas⁶.

Finalmente, en ambos casos expuestos se desestimó la anticoagulación, dado el bajo riesgo trombotico y la cardioversión precoz de la arritmia. De todas formas, no existen guías para la indicación de tratamiento preventivo de accidentes vasculares cerebrales en esta población.

Bibliografía

- Hsu LF, Jaïs P, Keane D, Wharton JM, Deisenhofer I, Hocini M, et al. Atrial fibrillation originating from persistent left superior vena cava. *Circulation*. 2004;109:828–32.
- Ozcan EE, Szeplaki G, Merkely B, Geller L. Isolation of persistent left superior vena cava during atrial fibrillation ablation. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2015;15:130–2.
- Ota K, Bratincsak A. Atrial fibrillation induced by commotio cordis secondary to a blunt chest trauma in a teenage boy. *Pediatrics*. 2015;135:e199.
- Oyen N, Ranthe MF, Carstensen L, Boyd HA, Olesen MS, Olesen SP, et al. Familial aggregation of lone atrial fibrillation in young persons. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60:917–21.
- Roberts JD, Gollob MH. Impact of genetic discoveries on the classification of lone atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:705–12.
- El-Assaad I, al-Kindi SG, Saarel EV, Aziz PF. Lone pediatric atrial fibrillation in the United States: Analysis of over 1500 cases. *Pediatr Cardiol*. 2017;38:1004–9.

Marc Roguera Sopena*, Laura Sabidó Sánchez, Roger Villuendas Sabaté y Ricardo del Alcázar Muñoz

Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mroguera.germanstrias@gencat.cat (M. Roguera Sopena).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2019.01.017>
1695-4033/

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Malformación linfática mesentérica: una causa poco frecuente de abdomen agudo



Mesenteric lymphatic malformation: A rare cause of an acute abdomen

Sr. Editor:

Las malformaciones linfáticas mesentéricas, también descritas previamente bajo el término de linfangiomas o higromas quísticos suponen una enfermedad infrecuente que engloba aquellas malformaciones derivadas de la proliferación de vasos linfáticos del mesenterio¹. Afectan principalmente a pacientes menores de 5 años, y las localizaciones más frecuentes son cabeza, cuello y región axilar, representando la localización intraabdominal menos del 1-5%¹⁻⁴. La presentación clínica varía dependiendo del tamaño y localización de la misma, desde la ausencia de sintomatología hasta la propia del abdomen agudo (dolor, distensión

abdominal, signos de irritación peritoneal)^{4,5}. Pese a que recientemente han sido descritos tratamientos percutáneos mediante escleroterapia¹, el tratamiento de elección sigue siendo la escisión completa quirúrgica^{3,4}. Presentamos el manejo diagnóstico-terapéutico llevado a cabo en 2 casos de malformación linfática mesentérica diagnosticados y tratados en nuestra unidad.

Caso A

Niño de 3 años de edad, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por dolor abdominal difuso de 3 días de evolución, con defensa a la palpación en hemiabdomen izquierdo. Había sido valorado una semana antes por episodio clínico similar asociado a fiebre y vómitos, resuelto con tratamiento conservador. Se solicita radiografía de abdomen con efecto masa en hemiabdomen izquierdo y ecografía abdominal en la que se objetiva la existencia de una gran lesión quística intraabdominal (figs. 1A y B). Ante el empeoramiento clínico del paciente se realiza laparotomía exploradora,

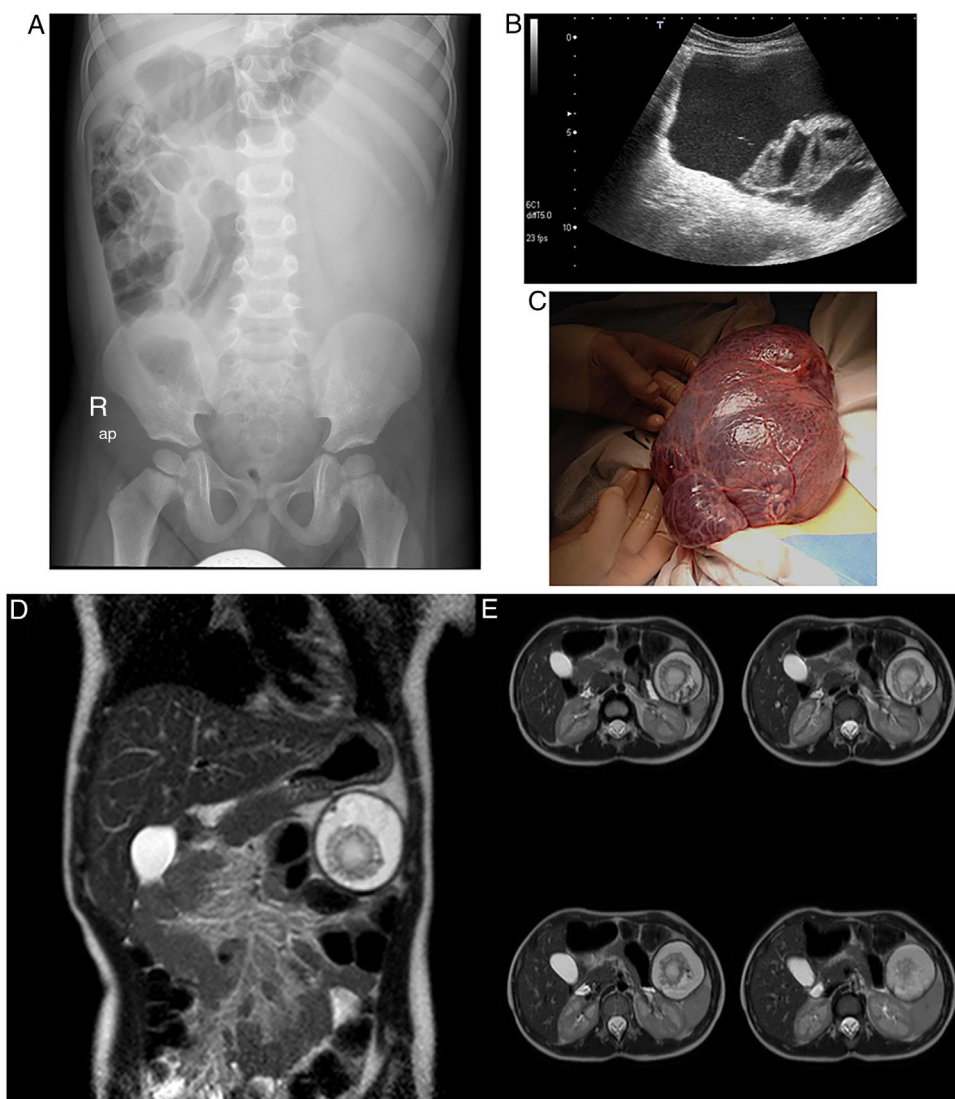


Figura 1 A-C) Hallazgos radiológicos y quirúrgicos del caso A. A) Radiografía de abdomen en decúbito supino mostrando efecto masa en hemiabdomen izquierdo, desplazando las asas intestinales hacia el hemiabdomen derecho. No se observan signos de obstrucción intestinal. B) Ecografía abdominal de alta resolución en escala de grises mostrando gran lesión quística con contenido ecogénico en su interior, septos internos y otra lesión pseudosólida en su interior. C) Imagen intraoperatoria donde se evidencia gran masa multiquistica rosácea de gran tamaño ($15 \times 9 \times 3$ cm). D y E) Hallazgos radiológicos del caso B. Imágenes de RMN adquiridas de manera multifásica en planos coronal (D) y axial (E) tras administrar gadolinio intravenoso. Se identifica lesión redondeada de aproximadamente 5,3 cm en los 3 ejes situada en el hipocondrio izquierdo de contenido probablemente hemorrágico, delimitada por imagen de cápsula-seudocápsula hipointensa. No presenta organodependencia, signos de edema ni infiltración de las estructuras adyacentes.

encontrándose una gran tumoración quística dependiente del omento, con base anclada a la curvatura mayor gástrica de la que se realiza exéresis completa (fig. 1C). El estudio anatomopatológico es informado como linfangioma con contenido hemático.

Caso B

Niña de 4 años valorada en urgencias por dolor abdominal cólico de 5 días de evolución asociado a vómitos. Había presentado episodios similares con anterioridad, siendo resueltos de manera satisfactoria con la adminis-

tración de enemas. Se realiza estudio ecográfico donde se objetiva la existencia de una lesión multiquistica en hipocondrio izquierdo de gran tamaño. En este caso, la estabilidad clínica de la paciente permite realizar una resonancia magnética nuclear (RMN) para completar el estudio y programar la cirugía. Se observa una lesión quística localizada a nivel de mesenterio y en íntimo contacto con la cola del páncreas (figs. 1D y E). Se realiza un abordaje laparoscópico con exéresis de la lesión y anastomosis intestinal laparoasistida. El informe histopatológico resuelve congruente con lesión quística benigna de inmunofenotipo compatible con una lesión vascular de tipo linfangioma (tabla 1).

Tabla 1 Características básicas de los pacientes descritos en los casos

Caso	Edad	Género	Síntoma	Localización	Intervención	Abordaje
A	Tres años	Masculino	Dolor abdominal	Curvatura mayor gástrica	Exéresis completa urgente	Laparotomía
B	Cuatro años	Femenino	Dolor abdominal	Íleon	Exéresis completa programada	Laparoscopia

Los previamente conocidos como linfangiomas, se engloban actualmente bajo el término de malformaciones linfáticas, describiéndose como malformaciones vasculares quísticas, más que propiamente una tumoración de los vasos linfáticos. Pueden presentarse de manera aislada o en el contexto de una enfermedad sistémica⁶.

Característicamente están presentes al nacimiento y crecen conforme lo hace el niño, haciéndose progresivamente más evidentes. Esto hace que entre el 60-90% de ellas se diagnostiquen antes de los 5 años y que sea infrecuente el inicio clínico en la edad adulta^{3,4}.

La inmensa mayoría (95%) afectan a los vasos linfáticos de cabeza y cuello, así como de la región axilar, siendo su localización abdominal (mesentérica y/o retroperitoneal) infrecuente¹⁻⁶. Pese a esto, los diferentes términos en los que tradicionalmente se han descrito (malformaciones linfáticas, linfangiomas, higromas quísticos...) y el hecho de que pueda afectar tanto a la población pediátrica como a la adulta, hace suponer que exista cierta infravaloración al hablar de su incidencia⁶.

Etiológicamente la hipótesis más aceptada es la del fondo de saco ciego, por la que sería una entidad de origen congénito debido a una ausencia de comunicación entre los vasos linfáticos afectos y el sistema linfático principal, desencadenando una dilatación y posterior formación de una masa quística por acumulación de la linfa⁴. Sin embargo en la literatura se pueden encontrar artículos que abogan por la asociación con factores concretos como radiación, trauma abdominal, cirugía, proceso inflamatorio...^{3,4}.

La mayoría de casos son diagnosticados como masas indoloras de crecimiento proporcional al niño, pero en algunos casos pueden presentar complicaciones como infección, rotura, obstrucción intestinal, torsión o hemorragia espontánea^{2,6}, que hagan que sean una urgencia quirúrgica, como se describe en el caso A. En estos casos, su presentación suele ser como abdomen agudo, siendo el síntoma más frecuente el dolor abdominal.

La ecografía es la prueba de imagen de elección para la evaluación inicial, que puede complementarse con TAC o RMN para una mejor definición de la lesión, si la estabilidad clínica del paciente lo permite. En muchos casos el diagnóstico definitivo lo aportará la histopatología^{4,6}.

El tratamiento quirúrgico implica la escisión radical de la lesión, con un buen pronóstico a largo plazo y escaso riesgo de malignización o recurrencia^{1,3}.

Aunque la presentación de una malformación linfática en forma de abdomen agudo es infrecuente, no debe ser excluida del diagnóstico diferencial a tener en cuenta, sobre todo cuando se asocia a masa abdominal palpable.

Bibliografía

1. Kim S, Kim H, Lee C, Min H, Jung S. Clinical features of mesenteric lymphatic malformation in children. *J Pediatr Surg.* 2016;51:582-7.
2. Suthiwartnarueput W, Kiatipunsodsai S, Kwankua A, Chaumrattanukul U. Lymphangioma of the small bowel mesentery: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2012;18:6328-32.
3. Jayasundara J, Perera E, Chandu de Silva M, Pathirana A. Lymphangioma of the jejunal mesentery and jejunal polyps presenting as an acute abdomen in a teenager. *Ann R Coll Surg Engl.* 2017;99:e108-9.
4. Kumar B. Small Intestinal Lymphangioma Presenting as an Acute Abdomen with Relevant Review of Literature. *J Clin Diagn Res.* 2017;11:PD01-2.
5. Muramori K, Zaizen Y, Noguchi S. Abdominal lymphangioma in children: Report of three cases. *Surg Today.* 2009;39:414-7.
6. Francavilla M, White C, Oliveri B, Lee E, Restrepo R. Intraabdominal Lymphatic Malformations: Pearls and Pitfalls of Diagnosis and Differential Diagnoses in Pediatric Patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2017;208:637-49.

Lara Merino Mateo^{a,*}, Rocío Morante Valverde^a,
 Jesús Vicente Redondo Sedano^a,
 María Isabel Benavent Gordo^{a,b}
 y Andrés Gómez Fraile^{a,c}

^a Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^b Sección de Cirugía General de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^c Servicio de Cirugía General de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lara.merino@salud.madrid.org
 (L. Merino Mateo).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2019.01.023>

1695-4033/

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).