



Figura 1 Aumento del calibre de esófago en el mediastino superior, a la altura de cayado aórtico en el contexto de hematoma ya conocido, sin poder descartar neoplasia subyacente.

ambas bases. La hemoglobina era de 12,1 mg/dl, el hematocrito del 86,5%, la glucemia de 148 mg/dl y la creatinina de 1,58 mg/dl. La troponina T alcanzó un pico máximo de 2441 ng/ml, con un proBNP de 2.094 pg/ml. El electrocardiograma evidenció un ritmo sinusal a 90 lpm, un espacio de PR 220 ms, un eje del QRS a 0°, una mínima onda Q en la cara inferior y un espacio ST elevado, con convexidad superior en V1-V3. La radiografía de tórax únicamente mostró una paquipleuritis derecha calcificada. Ingresó con diagnóstico de síndrome coronario agudo sin elevación del ST. Se inició tratamiento antiisquémico con doble antiagregación con ácido acetilsalicílico (100 mg/día) y clopidogrel (75 mg/día). Veinticuatro horas después tuvo un episodio sincopal con PA 110/50 mmHg, 70 lpm y saturación de oxígeno del 100%. Posteriormente refiere odinofagia y disminuyen las cifras de hemoglobina hasta los 9,7 mg/dl. Una endoscopia oral visualizó a nivel de tercio esofágico alto una formación vegetante de coloración rojo-vinoso que ocupaba casi toda la totalidad de la luz esofágica. Las biopsias esofágicas mostraron material fibrinohemático y abundantes colonias bacterianas. Se suspendió la antiagregación plaquetaria y el paciente siguió buena evolución clínica. Se realizó una TAC torácica que mostró un aumento del calibre esofágico en el mediastino superior, a la altura de cayado aórtico, debido a un hematoma esofágico intramural (*fig. 1*). Una endoscopia digestiva oral, efectuada una semana después, visualizó un esófago de dinámica normal con mínima dilatación del calibre, y una formación irregular a 20 cm de

arcada dentaria, que impresionaba de coágulo adherido, que dejaba pasar al endoscopio sin dificultad. La ecocardiografía transtorácica evidenció un ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con aquinesia de todos los segmentos inferiores, una aurícula izquierda ligeramente dilatada, un flujo pulmonar compatible con hipertensión pulmonar, una raíz aórtica y unas cavidades derechas normales, una válvula aórtica de estructura y función normal. Se realizó una coronariografía, que objetivó la presencia de una oclusión de aspecto subagudo en el nivel medio de coronaria derecha, implantándose 2 *stents* en tándem. Posteriormente se reintrodujo doble tratamiento antiagregante con buena respuesta.

El caso que presentamos refleja un efecto secundario infrecuente del tratamiento antiagregante que debiera ser tenido en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial en los pacientes con dolor torácico, odinofagia-disfagia y/o hematemesis que sigan este tratamiento. Debíamos valorar de forma individual la relación riesgo-beneficio que conlleva cualquier tratamiento, y en el caso concreto de la antiagregación plaquetaria, el riesgo de sangrado que presente cada paciente.

Bibliografía

1. Jalihal A, Jamaludin AZ, Sankarakumar S, Chong VH. Intramural hematoma of the esophagus: A rare cause of chest pain. *Am J Emerg Med*. 2008;26, 843.e1-2.
2. Baudet Js, Alarcón O, Sánchez del Río A, Luis Alonso J. Hematoma disecante de esófago. Evolución clínica y endoscópica. *Med Clin (Barc)*. 2004;123:39.
3. Preciado Aponte JA, Aponte Martín DM. Hematoma esofágico espontáneo. *Rev Col Gastroenterol*. 2012;27:125-8.
4. Lee SP, Lee HL, Lee KN. Chest Pain in a patient with coronary artery disease taking clopidogrel. *Gastroenterology*. 2013;144:e13-4.
5. Lombardi JJ, González I, Valdivieso AJ, Correa I, Heredia C. Hematoma intramural esofágico. *Rev Chilena de Cirugía*. 2012;64:68-71.

E.N. Gutiérrez Cortizo*, B. Merelo Ruiz,
M.J. Romero Jiménez y D. León Jiménez

Unidad de Gestión Clínica, Medicina Interna, Hospital Infanta Elena, Complejo Hospitalario, Huelva, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nadejda.gutierrez@gmail.com
(E.N. Gutiérrez Cortizo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.07.008>

Enfermedad celíaca con anticuerpos y antígeno leucocitario humano negativos

Celiac disease with negative antibodies and human leukocyte antigen

Sr. Director:

La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica inmune provocada por el gluten en individuos genéticamente

predisuestos¹. Existen haplotipos bien definidos en el antígeno leucocitario humano (HLA) de clase II, que confieren gran parte de la susceptibilidad genética a la enfermedad celíaca^{2,3}. Se estima que el 90% de los pacientes son DQ2 positivos y gran parte DQ8 positivos. Los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular tienen una sensibilidad y especificidad del 98 y 96% respectivamente, y los anticuerpos anti-endomisio IgA, del 100 y 90% respectivamente⁴.

El diagnóstico de enfermedad celíaca se confirma cuando se cumplen 4 de estos 5 criterios: a) sintomatología típica de

la enfermedad; b) anticuerpos anti-transglutaminasa tisular o anti-endomisio positivos; c) genotipo HLA DQ2/DQ8; d) enteropatía celíaca en biopsias de intestino delgado; y 5) respuesta a la dieta sin gluten.

Presentamos un caso de enfermedad celíaca del adulto con enteropatía típica, respuesta clínica e histológica completa a la dieta sin gluten, con anticuerpos anti-transglutaminasa tisular y anti-endomisio negativos y ausencia de los haplotipos de HLA DQ2/DQ8.

Se trata de una mujer de 28 años que consulta por náuseas, vómitos, distensión abdominal, diarrea, amenorrea y pérdida de peso. En la analítica destaca una ferritina de 10 ng/ml con hemoglobina de 12,3 g/dl, VCM de 92,3 fl y HCM de 28,29 pg, junto con malabsorción de lactosa. Parásitos en heces negativos. El estudio baritado del intestino delgado muestra signos de malabsorción. Las biopsias duodenales son compatibles con enfermedad celíaca, grado IIIa de Marsh⁵. Los anticuerpos anti-transglutaminasa tisular y anti-endomisio resultaron negativos. La paciente no portaba alelos DQ2/DQ8 de riesgo para enfermedad celíaca. Una determinación de anticuerpos IgA anti-enterocito fue negativa y la calprotectina fecal fue normal. Tras seis meses de dieta sin gluten mejoró y se encontraba asintomática. El control histológico al cabo de un año mostró una mucosa duodenal normal. Se estableció el diagnóstico de enfermedad celíaca estadio IIIa de Marsh, con anticuerpos negativos y ausencia de los alelos HLA clase II DQ2/DQ8.

La paciente descrita ilustra que la enfermedad celíaca no siempre se acompaña de anticuerpos positivos⁶, y no siempre se asocia a alelos de riesgo⁷. Las personas que no tienen los alelos DQ2 ni DQ8 es improbable que padezcan la enfermedad celíaca porque la sensibilidad de HLA-DQ2 si se combina con HLA-DQ8 es del 96%. Aunque el principal papel de HLA-DQ en el diagnóstico de enfermedad celíaca es el de excluir la enfermedad, no podemos obviar al 4% restante que puede padecer la enfermedad en ausencia de este marcador. Cuando la serología y el tipaje HLA no apoyan el diagnóstico histológico se requiere descartar otras causas de atrofia vellositaria y realizar un seguimiento con demostración de la dependencia de los síntomas e histología para el gluten, y así establecer el diagnóstico definitivo⁸. En adultos es preciso constatar la recuperación clínica e histológica, tras seguir una dieta exenta de gluten, con la biopsia intestinal^{9,10}. La buena evolución clínico-analítica de la enferma descrita, así como la recuperación de su arquitectura vellositaria tras la dieta sin gluten confirmaron el diagnóstico de enfermedad celíaca.

Bibliografía

1. Ferguson A, Arranz E. Clinical and pathological spectrum of coeliac disease. Active, silent, latent, potential. *Gut*. 1993;34:150-1.
2. Auricchio S, Greco L, Troncone R. Gluten-sensitive enteropathy in childhood. *Pediatr Clin North Am*. 1988;35:157-87.
3. Mearin ML, Biemond I, Peña AS, Polanco I, Vazquez C, Schreuder GT, et al. HLA-DR phenotypes in Spanish coeliac children: Their contribution to the understanding of the genetics of the disease. *Gut*. 1983;24:532-7.
4. Revised criteria for diagnosis of coeliac disease. Report of Working Group of European Society of Paediatric Gastroenterology and Nutrition. *Arch Dis Child*. 1990;65:909-11.
5. Marsh MN. Gluten, major histocompatibility complex and the small intestine: A molecular and immunologic approach to the spectrum of gluten-sensitive (celiac sprue). *Gastroenterology*. 1992;102:330-54.
6. Hill ID, Dirks MH, Liptak GS, Colletti RB, Fasano A, Guandalini S, et al. Guideline for the diagnosis and treatment of celiac disease in children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology. *Hepatology and Nutrition*. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2005;40:1-19.
7. Hadithi M, von Blomberg BM, Crusius JB, Bloemena E, Kostense PJ, Meijer JW, et al. Accuracy of serologic tests and HLA-DQ typing for diagnosing celiac disease. *Ann Intern Med*. 2007;147:294-302.
8. Kurppa K, Collin P, Viljamaa M, Haimila K, Saavalainen P, Partanen J, et al. Diagnosing mild enteropathy celiac disease: A randomized, controlled clinical study. *Gastroenterology*. 2009;136:816-23.
9. Vivas S, Ruiz de Morales JG, Riestra S, Arias L, Fuentes D, Álvarez N, et al. Duodenal biopsy may be avoided when high transglutaminase antibody titers are present. *World J Gastroenterol*. 2009;15:4775-80.
10. Zanini B, Magni A, Caselani F, Lanzarotto F, Carabellese N, Villanacci V, et al. High tissue-transglutaminase antibody level predicts small intestinal villous atrophy in adult patients at high risk of celiac disease. *Dig Liver Dis*. 2012;44:280-5.

I. Gutiérrez Domingo^{a,*}, A. Pizarro Moreno^a,
A. Araujo Míguez^a e I. Moreno García^b

^a Unidad de Gestión Clínica, Enfermedades Digestivas, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Unidad de Gestión Clínica, Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ignaciogutierrezdomingo@hotmail.com (I. Gutiérrez Domingo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.07.009>