

Figura 1 Biopsia gástrica: presencia de leishmanias con H/E.

resultados, se realiza tomografía computarizada *body*, en la que destaca la presencia de esplenomegalia y adenopatías retroperitoneales en situación paraaórtica e interaortocava y raíz del mesenterio. Se lleva a cabo punción aspirativa con aguja fina de ganglio inguinal derecho, en la que se observa la presencia de leishmanias, al igual que en el aspirado de médula ósea.

El proceso diarreico remitió con tratamiento de sueroterapia y dieta absoluta. La reintroducción de la dieta oral se efectuó con buena tolerancia. Una vez diagnosticada la LV, se inició tratamiento con anfotericina B. En el momento del alta, el paciente presenta buen estado general con ritmo intestinal conservado.

doi:10.1016/j.gastrohep.2008.09.021

Afectación intestinal en la enfermedad granulomatosa crónica

Intestinal Involvement in Chronic Granulomatous Disease

Sr. Editor:

La enfermedad granulomatosa crónica (EGC) es una inmunodeficiencia primaria caracterizada por una mutación en los genes que codifican la nicotinamida adenindinucleótido fosfato reducido (NADPH, del inglés *nicotinamide adenine dinucleotide phosphate reduced*) oxidasa, lo que conlleva una propensión mayor a presentar infecciones fúngicas y bacterianas. La afectación intestinal es una complicación no infecciosa asociada, que afecta a la calidad de vida y el estado nutricional de estos pacientes, por lo que su

Comentarios

Los síntomas principales de la LV clásica son fiebre y pérdida de peso. Los pacientes infectados por el VIH que presentan LV suelen tener unas características clínicas similares a la enfermedad clásica, aunque a veces afectan a otros órganos, como recto, duodeno, estómago, produciendo síntomas atípicos^{1,2}. Este hecho hay que tenerlo en cuenta en el diagnóstico de LV, ya que España es un área de incidencia alta de coinfección (VIH y leishmaniasis)^{3,4}.

Bibliografía

- Pulido F, Rubio R, Cost JR. Visceral leishmaniasis as a cause of diarrhoea in HIV-infected patients. AIDS. 1995;9:661-4.
- Magill AJ, Grogg M, Johnson SC, Gasser Jr RA. Visceral infection due to Leishmania tropica in veteran of Operation Desert Storm who presented 2 years after leaving Saudi Arabia. Clin Infect Dis. 1994;19:805-8.
- Alvar J. Leishmaniasis and AIDS co-infection: the Spanish example. Parasitol Today. 1994;10:160-4.
- Pintado V, Martin-Rabadan P, Rivera ML. Visceral leishmaniasis in human immunodeficiency virus (HIV)-infected and non-HIV-infected patients. A comparative study. Medicine (Baltimore). 2001;80:54-7.

Silvia Gómez Senent*, Luisa Adan Merino y Pedro Mora Sanz

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: silviagsenent@gmail.com
(S. Gómez Senent).

valoración y seguimiento es esencial en su tratamiento. Presentamos el caso de un varón de 27 años, diagnosticado a los 18 meses de esta enfermedad con grave afectación intestinal.

Varón de 27 años, con antecedentes familiares de madre y hermanas portadoras sanas de enfermedad granulomatosa crónica, diagnosticado de la misma entidad a los 18 meses. A los 19 años, presentó un cuadro de intensa diarrea sanguinolenta con grave afectación del estado general, que llevó a la realización de un colectomía subtotal e ileostomía de descarga, con cierre posterior de ésta y anastomosis terminal-terminal. El diagnóstico anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue de colitis crónica granulomatosa y ulcerosa, con afectación del apéndice e íleon terminal. Actualmente, el paciente se encuentra en tratamiento con cotrimoxazol e itraconzaol, así como mesalazina (5 ASA), y presenta una tendencia a infecciones respiratorias de repetición, así como un número de 4-5 deposiciones diarias. Se

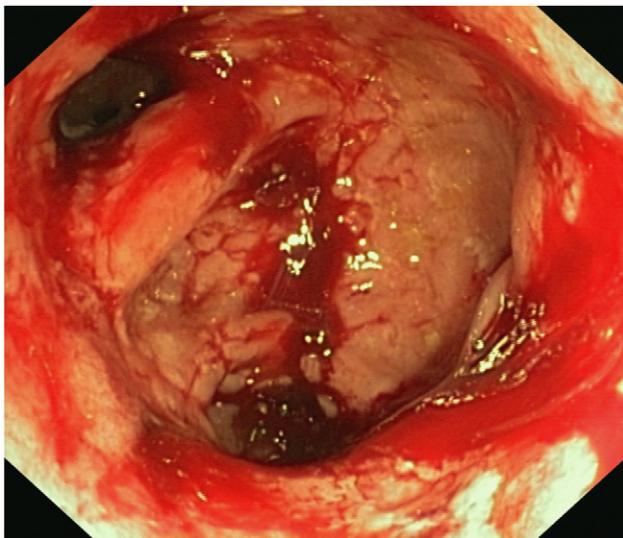


Figura 1

realiza colonoscopias de forma programada (fig. 1), así como controles analíticos e inmunológicos para seguir de forma atenta su comportamiento.

La enfermedad granulomatosa crónica es una inmunodeficiencia primaria que se caracteriza por una mutación en los genes que codifican para cualquiera de las 4 subunidades que conforman la enzima NADPH oxidasa, encargada de catalizar las reacciones oxidativas necesarias en la destrucción de los organismos fagocitados. La prevalencia se estima en uno por millón de habitantes¹.

El patrón de herencia ligado al sexo es el tipo más frecuente y se encuentra en el 60% de los casos. Se debe a mutaciones del gen *CYBB* que codifica para la subunidad gp91-phox de la enzima y, al estar localizado en el brazo corto del cromosoma X, es más frecuente en varones, mientras que las mujeres suelen ser portadoras sanas de la enfermedad. En el 40% restante, se hereda de forma autonómica recesiva², mostrando infecciones más frecuentes, pero menos graves que en el patrón ligado al sexo.

El diagnóstico se suele establecer antes de los 2 años de edad, y las manifestaciones clínicas más frecuentes son la linfadenitis, la neumonía y la estomatitis ulcerativa. Las infecciones pueden afectar a cualquier órgano y producir dermatitis, abscesos subcutáneos y rectales, infecciones gastrointestinales y del tracto urinario, así como osteomielitis e, incluso, septicemia. Generalmente, las infecciones no son controladas por la invasión neutrofílica y pueden dar lugar a la formación de granulomas compuestos por macrófagos activados que producen obstrucciones en diversos ámbitos (gastrointestinal o urinario). La infecciones fúngicas son las más prevalentes, de las cuales *Apergillus* es el de mayor morbimortalidad. Las infecciones bacterianas son producidas por gérmenes piógenos catalasa positivos, normalmente de virulencia baja, como *Staphylococcus aureus* (causa de adenitis supurativa o abscesos subcutáneos) o *Serratia marcens* (causa más frecuente de osteomielitis).

Estos pacientes también presentan complicaciones inflamatorias no infecciosas, entre las cuales la afectación

intestinal es de las más frecuentes, especialmente en la forma ligada a X³. Su patogenia se desconoce, pero parece que la estimulación antígenica de los organismos, que no han podido ser destruidos por los fagocitos, conllevan la formación de granulomas y al engrosamiento de la pared intestinal. La apariencia endoscópica en la EGC recuerda a la enfermedad inflamatoria intestinal, ya que también cursa con friabilidad mucosa, hemorragias petequiales e incluso formación de seudopolípos o seudomembranas⁴. Sin embargo, difieren histológicamente. Así, en la EGC encontramos un aumento de infiltrado de eosinófilos y macrófagos pigmentados, con ausencia de neutrófilos. La expresión de HLA-DR y de moléculas de adhesión está incrementada en el epitelio y en el endotelio vascular, lo cual favorece la llegada de eosinófilos, pero no de neutrófilos⁵.

El tratamiento más común de estas complicaciones inflamatorias se basa en el uso de esteroides y aminosalicilatos. Se ha descrito respuesta en la colitis granulomatosa y perirectal al tratamiento con ciclosporina, probablemente por la inhibición de la función de las células T, si bien el riesgo de infecciones hace que se limite su uso⁶. En casos refractarios, puede responder a factor estimulante de la formación de granulocitos (G-CSF), aunque se desconoce su mecanismo de acción⁷. Pero sin duda, el tratamiento más definitivo y potencialmente curativo es el trasplante de médula ósea de un donante HLA idéntico. El tratamiento génico podría ser posible para pacientes sin donante, aunque la restauración de la actividad de la NADPH oxidasa parece ser transitoria⁸.

En definitiva, la afectación intestinal en la EGC tiene una repercusión importante en el desarrollo nutricional de estos pacientes, así como en su calidad de vida, por lo que en el tratamiento de estos pacientes es necesario un seguimiento atento de ella, así como un apoyo multidisciplinario.

Bibliografía

- Martire B, Rondelli R, Soresina A, Pignata C, Broccoletti T, Finocchi A, et al. Clinical features, long term follow up and outcome of a large cohort of patients with chronic granulomatous disease: an Italian multicenter study. *Clin Immunol.* 2008; 126:155–64.
- Segal BH, Leto TL, Gallin HL, Malech SM. Genetic biochemical and clinical features of chronic granulomatous disease. *Medicine.* 2000;79:170–200.
- Marciano BE, Rosenzweig DE, Kleiner VL, Anderson DN, Darnell S, Anaya-O'Brien, et al. Gastrointestinal involvement in chronic granulomatous disease. *Pediatrics.* 2004;114:462–8.
- Huang A, Abbasakoor F, Vaizey J. Gastrointestinal manifestations of chronic granulomatous disease. *Colorectal Disease.* 2006;8: 637–44.
- Schappi MG, Smith VV, Goldblatt D, Lindley KJ, Milla PJ. Colitis in chronic granulomatous disease. *Arch Dis Child.* 2001;84: 147–51.
- Rosh JR, Tang HB, Mayer L, Groisman G, Abraham SK, Prince A. Treatment of intractable gastrointestinal manifestations of chronic granulomatous disease with cyclosporine. *J Pediatr.* 1995;126:143–5.
- Myrup B, Valerius NH, Mortensen PB. Treatment of enteritis in chronic granulomatous disease with granulocyte colony stimulating factor. *Gut.* 1998;42:127–30.
- Li LL, Dinauer MC. Reconstitution of NADPH oxidase activity in human X-linked chronic granulomatous disease myeloid after

stable gene transfer using recombinant adeno-associated virus 2 vector. *Blood Cells Mol Dis.* 1998;24:522–8.

Luisa Adán Merino*, Silvia Gómez Senent,
María Dolores Martín Arranz, Eduardo Martín Arranz y
José María Segura Cabral

doi:10.1016/j.gastrohep.2008.09.020

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Paz, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luisaadan@gmail.com (L. Adán Merino).

Cuerpo extraño: una causa infrecuente de absceso hepático

Foreign body: an uncommon cause of liver abscess

Sr. Editor:

Los abscesos hepáticos debidos a perforación gastrointestinal por cuerpo extraño son poco frecuentes¹, y suponen entre el 0 y el 5% de éstos.

El primer caso se describió en 1898², desde entonces se han publicado 47 casos más, y la espina de pescado es el agente causal aislado con más frecuencia¹.

En nuestro hospital, en los últimos 5 años, se han atendido 2 casos de abscesos hepáticos secundarios a cuerpo extraño que, por su baja frecuencia de presentación, motivan esta carta.

El primer caso correspondía a una mujer de 57 años, con cuadro de una semana de evolución de dolor abdominal, fiebre y vómitos. En la exploración física destacaba una hepatomegalia de 2 cm. Los análisis reflejaban una anemia leve con hipertransaminasemia y cifras elevadas de gammaglutamil transpeptidasa (GGT) y fosfatasa alcalina. Se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal que reveló la presencia de una lesión hepática multilobulicada de 5 × 4 cm compatible con absceso, con una imagen lineal de 4 cm de longitud en su interior. Durante la intervención quirúrgica se confirmó la presencia de una pata de gamba. Despues de extraer el cuerpo extraño y de realizar desbridamiento y drenaje del absceso, la paciente evolucionó favorablemente, con resolución del cuadro.

El segundo caso se trataba de una mujer de 66 años, con clínica de fiebre alta de 2 semanas de evolución y malestar general acompañante. Los datos analíticos revelaron la existencia de una hipertransaminasemia leve, con GGT y fosfatasa alcalina elevadas. En los hemocultivos se aisló *Streptococcus anginosus*. La TC abdominal mostró una masa heterogénea en lóbulo hepático izquierdo, de 7,5 × 7 cm de diámetro, con una imagen lineal hiperdensa de 3,5 cm que se introducía en el antro gástrico (fig. 1). En el acto operatorio se observó un hueso de pollo con absceso hepático en su proximidad. Se realizó drenaje de éste y se extrajo el cuerpo extraño, con buena evolución posterior.

En los abscesos hepáticos secundarios a perforación gastrointestinal por cuerpo extraño, la espina de pescado es el agente identificado con más frecuencia, como ocurre en uno de nuestros casos, seguida del palillo de dientes y, en tercer lugar, del hueso de pollo. Son menos frecuentes otras etiologías, como las agujas, piercings, etc.¹. La sintomatología inespecífica y variable de esta entidad, así como el hecho de que los pacientes no suelen recordar el momento de la ingestión, hacen que el diagnóstico de perforación hepática por cuerpo extraño sea aún más complicado. Aunque la ecografía puede aportar datos de interés³, la TC abdominal con contraste intravenoso es la que nos aporta más información y, frecuentemente, el diagnóstico⁴.

En nuestros pacientes, los abscesos se originaron, en un caso, por la migración a través de la pared gástrica de una pinza de crustáceo y, en el otro, por una esquirla de hueso de pollo que atravesó la primera porción del duodeno. Los lugares de perforación gastrointestinal descritos con más frecuencia son, al igual que en estos casos, el estómago y el duodeno^{5,6}. Entre los gémenes identificados en este tipo de abscesos, el género *Streptococcus* es el que se aísla con más frecuencia⁷, como ocurrió en uno de nuestros pacientes. Sin embargo, en cerca de la mitad de los casos no se llega a identificar el germe causal. El tratamiento convencional consiste en la cirugía, con drenaje del absceso y retirada del cuerpo extraño, aunque se han descrito casos de extracción por vía endoscópica⁸ o percutánea⁹. También se ha comunicado algún caso con buena evolución sólo con tratamiento antibiótico, sin retirada del cuerpo extraño¹⁰, aunque en nuestra opinión esta opción sólo debería considerarse en los casos en los que se contraindique la intervención quirúrgica.



Figura 1