

mayor relevancia, caso de *H. parainfluenzae*, aislado con asiduidad entre la flora microbacteriana del tubo digestivo⁸.

Así, Palmer GG aisló *H. parainfluenzae* en la mucosa intestinal e insinuó la posibilidad de que este actuara como patógeno en caso de disminución de la acidez gastrointestinal o ante alteraciones de la mucosa⁹. Posteriormente, Mégraud F. et al., postularon la posibilidad de que el tracto gastrointestinal funcionara como reservorio de *H. parainfluenzae*, y sugerían, además, una posible relación entre los casos de bacteriemias por este microorganismo, de origen aparentemente desconocido y procesos gastrointestinales intercurrentes¹⁰.

En definitiva, consideramos que nuestro paciente constituye un primer caso documentado de gastroenteritis aguda por *H. parainfluenzae*, hallazgo que no debería sorprender en función de las investigaciones recientes sobre el hábitat gastrointestinal.

Financiación

La realización de nuestro manuscrito no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún tipo de conflicto de intereses en relación con el artículo.

Bibliografía

- Steiner T, Guerrant R. Principios y síndromes de infección entérica. En: Mandell G, Bennet J, Dolin R, editores. Enfermedades infecciosas. 7.ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 1343-56.
- Murphy T. Género *Haemophilus* (incluidos *H. influenzae* y *chancroide*). En: Mandell G, Bennet J, Dolin R. Enfermedades infecciosas. 7.ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 2915-2923.
- Frankard J, Rodríguez-Villalobos H, Struelens MJ, Jacobs F. *Haemophilus parainfluenzae*: An undiagnosed pathogen of biliary tract infections. Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 2004;23:46-8.
- Bottone EJ, Zhang DY. *Haemophilus parainfluenzae* biliary tract infection: Rationale for an ascending route of infection from the gastrointestinal tract. J Clin Microbiol. 1995;33:3042-3.
- Friedl J, Stift A, Berlakovich GA, Taucher S, Gnant M, Seteiner R, et al. *Haemophilus parainfluenzae*. Liver abscess after successful liver transplantation. J Clin Microbiol. 1998;36:818-9.
- Martín-Berra M, Navarro-López V, Sirvent E, Montiel J. Infección de pseudoquiste pancreático por *Haemophilus parainfluenzae*. Rev Med Chile. 2011;139:215-7.
- Betriu C, Coronel F, Martín P, Picazo JJ. Peritonitis caused by *Haemophilus parainfluenzae* in a patient undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis. J Clin Microbiol. 1999;39:3074-5.
- Aroniadis O, Brandt L. Fecal microbiota transplantation: Past, present and future. Curr Opin Gastroenterol. 2013;29:79-84.
- Palmer GG. *Haemophili* in faeces. J Med Microbiol. 1981;14:147-80.
- Mégraud F, Bébéar C, Dabernat H, Delmas C. *Haemophilus* species in the human gastrointestinal tract. Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 1988;7:437-8.

Marc Olivart^{a,*}, Estefanía Galera^b
y Miquel Falguera^c

^a Medicina Familiar y Comunitaria, ABS Pla d'Urgell, Mollerussa, Lleida, España

^b Servicio de Neumología, Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: olivart68@gmail.com (M. Olivart).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.10.010>

0210-5705

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Nuestra experiencia en el tratamiento del PEComa hepático



Our experience in the surgical treatment of liver PEComa

Los PEComas hepáticos son extremadamente raros y de complejo diagnóstico diferencial. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. Presentamos nuestra experiencia (4 casos, en 6 años) y una revisión de la literatura.

Caso 1

Mujer de 46 años, antecedente de hepatectomía derecha en 1995 por un hepatocarcinoma (HCC).

A los 10 años se encontró una lesión en el segmento II, la biopsia mostró células hepatocitarias no tumorales. Cuatro años más tarde, en la resonancia magnética (RM) se apreció un aumento del tamaño, comportamiento hipervascular y biopsia compatible con HCC.

En la ecografía intraoperatoria se identificó una lesión de 2,4 cm en el segmento II, se realizó una resección limitada.

El resultado definitivo fue de PEComa.

Se solicitaron las preparaciones histológicas de la resección previa y se confirmó que correspondían a un PEComa hepático (entidad no bien conocida en 1995).

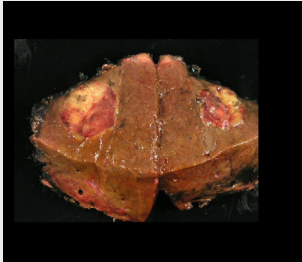
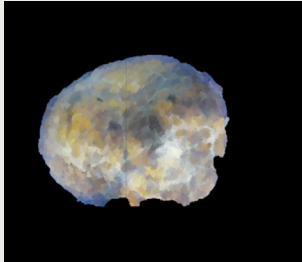
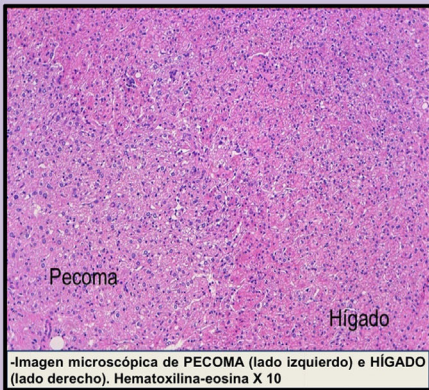
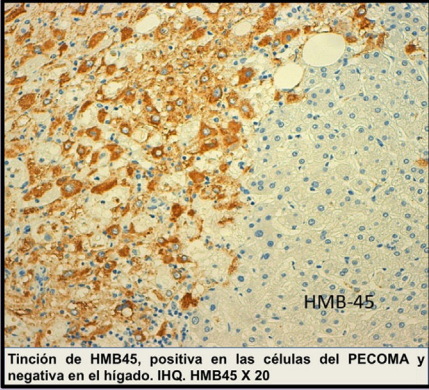
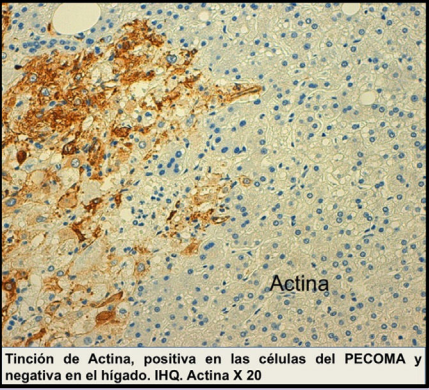
Caso 2

Mujer de 45 años con resección previa de un melanoma maligno en la extremidad inferior izquierda, Clark IV. A los 8 años, el TC de revisión halló una lesión sólida de 25 mm

Tabla 1 PEComas hepáticos descritos en la revisión de la literatura

Autor, año	Edad y sexo		Localización	Tamaño (cm)	Metástasis	Seguimiento
Tsui, 1999	56	V	LHD	6,5	No	2 años
Tsui, 1999	37	M	LHD	3	—	—
Tsui, 1999	41	M	LHD	9	No	4 años
Tsui, 1999	46	M	LHD	12,5	No	12 años
Tsui, 1999	41	V	—	6	—	—
Yamasaki, 2000	30	M	LHD	3	No	1 año
Dalle, 2000	70	M	LHD	26	Hepáticas	5 años
Yukichi, 2000	13	M	Lig. Teres	9	No	22 meses
Xu, 2001	35	M	LHD	2 × 2	—	—
Lin, 2002	30	M	LHD	3,6 × 3	—	—
Parfitt, 2006	60	M	LHD	14	Múltiples	9 años
Svajdler, 2007	55	M	LHI	3,5	—	—
Rouquie, 2007	67	M	LHI	9	No	2 años
Song Hua, 2007	67	M	Caudado	6	No	1 año
Song Hua, 2007	56	M	LHI	5	No	1 año
Larbcharoensub, 2007	31	M	LHD	1,8	No	6 meses
Li, 2007	56	M	LHI	5 × 4	—	—
Wang, 2007	46	M	LHD	4 × 4	—	—
Fang, 2007	56	M	LHI	5,1	No	24 mese
Fang, 2007	56	M	LHI	5,1	No	24 meses
Paiva, 2008	51	M	LHI	0,8	No	2 años
Sánchez, 2008	32	M	LHD	4	No	6 meses
Qiu, 2008	67	M	LHD	15 × 12	—	—
Liu, 2008	31	M	LHD	8 × 6	—	—
Han, 2008	44	V	LHD	2 × 1,6	—	—
Zimmermann, 2008	53	V	—	8	No	17 meses
Chen, 2009	36	M	LHD	7 × 5	—	—
Chen, 2009	45	M	LHD	5,5 × 4	—	—
Chen, Li, 2009	37	M	LHD	5 × 4	—	—
Strzelczyk, 2009	57	M	LHD	20	No	—
Akitake, 2009	36	M	LHI	3,5	No	18 meses
Priola, 2009	36	M	LHI	11	No	34 meses
Liu, 2010	32	M	LHD	5,5 × 5,5	—	—
Zhu, 2010	26	M	LHD	5 × 3	—	—
Shi, 2010	41	M	LHI	5,5 × 4	—	—
Shi, 2010	48	M	LHD	8 × 6	—	—
Deng, 2011	66	V	LHI	3 × 3,5	—	—
He, 2011	35	M	LHD	3,5 × 3	—	—
Zou, 2011	54	V	LHD	6 × 5	—	—
Selvaggi, 2011	42	V	LHD	7	Sí	1 mes
Ahn, Hur, 2011	36	M	LHI	6,5	No	3 meses
Zhang, Wang, 2012	55	M	LHD	3 × 3	—	—
Gao, 2012	59	M	LHD	6 × 5	—	—
Yan, Tan, 2012	38	M	LHD	4	No	48
Yan, Tan 2012	34	M	LHD	4,3	Sí	14
Yan, Tan 2012	49	M	LHI	2,5	No	32
Yan, Tan 2012	75	M	LHD	8	No	36
Yan, Tan 2012	33	M	LHD	2,5	No	27
Yan, Tan 2012	71	M	LHD	—	No	29
Yan, Tan 2012	41	M	LHI	Múltiple	Sí	12
Liu, 2014	25	M	LHI	2,5 × 1	—	—
Otegi, 2015	46	M	LHI	2,4	No	6 años
Otegi, 2015	45	M	LHD	2,9	No	4 años
Otegi, 2015	48	M	Caudado	8	No	18 meses
Otegi, 2015	53	V	LHI	2,5	No	11 meses

LHD: lóbulo hepático derecho; LHI: lóbulo hepático izquierdo; M: mujer. V: varón. —: no encontrado.

Tabla 2 Imágenes y características anatomopatológicas e inmunohistoquímica				
	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Piezas				
Descripción macroscópica	Nódulo blanco que tiene un diámetro máximo de 1,6 x 1,7 cm	Nódulo bien delimitado, diámetro 2,9 cm con áreas de color marrón oscuro y amarillentas	Nódulo subseroso de 9 cm de diámetro	Lesión nodular con un diámetro de 2,5 cm de color similar al del hígado y consistencia granular
Descripción microscópica	Proliferación de células epitelioides y fusocelulares con citoplasma eosinófilo. Se reconocen estructuras vasculares de grueso calibre, de las que parten células tanto fusiformes como epitelioides. En alguno de los cortes se reconoce tejido adiposo entremezclado con la proliferación celular	Tumoración que presenta adipocitos maduros de diversos tamaños, entremezclados con células de aspecto epitelioides con citoplasmas amplios, claros, eosinófilos en grupos y alrededor de vasos de paredes irregulares	Proliferación de células poligonales eosinófilas asociada a vasos dilatados de aspecto que muestran una proliferación de células elongadas de aspecto mioide, células epitelioides y adipocitos	Proliferación de células poligonales con un citoplasma que oscila entre claro o eosinófilo, y un crecimiento difuso o trabecular con abundantes vasos de mediano calibre con células epiteliales alrededor. Aproximadamente en un 30% se observa glóbulos de grasa entremezclado con esta proliferación
 -Imagen microscópica de PECOMA (lado izquierdo) e HIGADO (lado derecho). Hematoxilina-eosina X 10  Tinción de HMB45, positiva en las células del PECOMA y negativa en el hígado. IHQ. HMB45 X 20  Tinción de Actina, positiva en las células del PECOMA y negativa en el hígado. IHQ. Actina X 20				
IHQ positiva	Melan-A HMB-45 Actina MITF, c-kit	Melan-A HMB-45 Actina Calponina	Melan-A HMB-45 Actina	Melan-A HMB-45 Actina
IHQ negativa	Hepatocito S-100	S-100	S-100	S-100
Índice Ki-67	1%	< 1%	1%	1%
Seguimiento	6 años	4 años	18 meses	11 meses

en la RM descrita como: hipervascular, hiperintensa en T1 e hipointensa en T2.

Biopsia compatible con PEComa.

Sobre un hígado morfológicamente normal la ecografía intraoperatoria identificó una lesión de 2,5 cm hiperecótica, bien delimitada en el segmento VIII, se realizó una resección limitada.

Caso 3

Mujer de 48 años diagnosticada de un melanoma corioideo ocular. El estudio de extensión identificó una masa de 7 cm en el hilio hepático con biopsia de PEComa hepático.

En la intervención se objetivó una tumoración en el lóbulo caudado, que comprimía la vena cava y las venas suprahepática (VSH) media e izquierda. Se realizó una resección del lóbulo caudado.

Posteriormente se trató la lesión ocular mediante braquiterapia.

Caso 4

Varón de 53 años con antecedente de consumo habitual de alcohol estudiado por síndrome general.

En el TC se identificó un nódulo de 3 cm, adyacente a la VSH izquierda, hipervascular con captación homogénea en fase arterial.

Biopsia: angiomiolipoma.

En la ecografía intraoperatoria se apreció una lesión hiperecogénica de 3 cm, que contactaba con la VSH izquierda y media. Se realizó una hepatectomía izquierda.

Las imágenes, descripciones patológicas, marcadores inmunohistoquímicos y el tiempo de seguimiento se describen en la [tabla 1](#).

En el seguimiento postoperatorio ninguno de ellos ha fallecido y no ha habido complicaciones postoperatorias.

En 1991 Pea et al.¹ describen la presencia de un tipo de célula con características citoplasmáticas específicas y marcada positividad para HMB-45, en los angiomiolipomas (AML). Un año más tarde, denomina a estas células como *perivascular epithelioid cell* (PEC)².

En 2001, la OMS define los PEComas como un grupo de tumores mesenquimales raros, compuestos por células epiteloides perivasculares con características histológicas e inmunohistoquímicas bien definidas³.

Actualmente en la familia de los PEComas se incluye el angiomiolipoma (AML), la linfangioleiomatosis de pulmón, los tumores de células claras «de azúcar» y los tumores de células claras miomelanocíticos del ligamento falciforme⁴.

En una revisión sistemática en 2012, Bleeker et al.⁵ recogen 234 casos. El útero es la localización más frecuente, siendo el hígado una localización poco frecuente. En nuestra búsqueda bibliográfica hemos encontrado 51 casos descritos de PEComas hepáticos ([tabla 2](#)).

La presentación clínica del PEComa es inespecífica y variable, habitualmente diagnosticados de forma casual⁶⁻⁸.

En el diagnóstico diferencial del PEComa hepático se incluyen el HCC, hemangioma, hiperplasia nodular focal y el adenoma hepático⁸.

En 2012, Tan y Xiao⁶ publican 7 casos de PEComas hepáticos. Radiológicamente eran masas bien definidas

con densidad homogénea. Tanto en TC como en RM con contraste intravenoso presentaban realce heterogéneo y precoz en fase arterial con aclaramiento uniforme en fases tardías y venosas. Las características radiológicas son similares a los HCC. Debemos considerar los PEComas ante los patrones radiológicos descritos en pacientes sin elevación de la alfa-fetoproteína (AFP) y ausencia de hepatitis o cirrosis.

Los PEComas están formados por células epiteloides, relacionados con estructuras vasculares, citoplasma eosinofílico, con abundante glucógeno y presencia característica en la ultraestructura de premelanosomas. Presentan inmunorreactividad frente a marcadores melanocíticos HMB-45, factor de transcripción de microftalmia (MITF), Melan-A y antígeno asociado a melanoma PNL2, lo que indica diferenciación melanocítica de los tumores. Siendo en general negativos para S-100 lo que hace el diagnóstico diferencial con el melanoma menos difícil^{4,8}.

Dos de los casos tienen el antecedente de un melanoma, lo que dificulta el diagnóstico diferencial con metástasis de este tumor, pero en ambos, además de la negatividad para S-100 se reconocen áreas de proliferación vascular y adiposa, típicos del AML.

La coexpresión de actina y HMB-45/Melan-A es indispensable para el diagnóstico de PEComa, y junto con la negatividad para S-100, permite realizar el diagnóstico diferencial con una metástasis de melanoma.

Pueden mostrar expresión variable para otros marcadores melanocíticos, incluyendo la proteína S-100, tirosinasa y el factor de transcripción de microftalmia (MTF), y para otros marcadores musculares como la miosina de músculo liso (SMMS) y la calponina.

Está descrita, también, la expresión de c-kit en casos de PEComa.

La mayoría de los casos de PEComas publicados parecen tener un comportamiento benigno, aunque se han descrito casos de recurrencia tumoral o metástasis a distancia⁵. El tamaño tumoral (mayor de 7 cm) y las características patológicas (índice mitótico alto y necrosis celular) se consideran de riesgo para la recurrencia⁶.

El tratamiento más efectivo actualmente aceptado es la cirugía^{5,9}. Se aconseja terapia adyuvante con quimioterapia en PEComas con indicadores de riesgo^{5,10}.

A pesar de que los PEComas son extremadamente raros, constituyen una familia emergente de tumores.

Bibliografía

1. Pea M, Bonetti F, Zamboni G, Martignoni G, Fiore-Donati L, Doglioni C. Clear cell tumor and angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:199-200.
2. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol*. 1992;16:307-8.
3. Parfitt JR, Bella AJ, Izawa JI, Folpe AL. Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa). World Health Organization Classification of tumors: Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. IARC. 2002. p. 221-222.
4. Martignoni G, Pea M, Reghellin D, Zamboni G, Bonetti F. PEComas: The past, the present and the future. *Virchows Arch*. 2008;452:119-32.
5. Bleeker JS, Quevedo JF, Folpe AL. malignant perivascular epithelioid cell neoplasm: Risk stratification and treatment strategies. *Sarcoma*. 2012;2012:541626.

6. Tan Y, Xiao EH. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): Dynamic CT, MRI, ultrasonography, and pathologic features-analysis of 7 cases and review of the literature. *Abdom Imaging*. 2012;37:781–7.
7. Khaja F, Carilli A, Baidas S, Sriharan A, Norford S. PEComa a perivascular epithelioid cell tumor in the liver-a case report and review of the literature. *Case Rep Med*. 2013;2013:904126.
8. Fang SH, Zhou LN, Jin M, Hu JB. Perivascular epithelioid cell tumor of the liver: A report of two cases and review of the literature. *World J of Gastroenterol*. 2007;13:5537–9.
9. Parfitt JR, Bella AJ, Izawa JI, Wehrli BM. Malignant neoplasm of perivascular epithelioid cells of the liver late widespread metastases with long-term follow-up. *Arch Pathol Lab Med*. 2006;130:1219–22.
10. Lai CL, Hsu KF, Yu JC, Chen CJ, Hsieh CB, Chan DC, et al. Malignant perivascular epithelioid cell tumor of the mesentery: A case report and literature review. *Onkologie*. 2012;35:114–7.

Ibai Otegi Altolagirre*, Mario de Miguel Valencia, Pablo Sánchez Acedo, Cruz Zazpe Ripa, Antonio Tarifa Castilla, Javier Herrera Cabezón, Marisa Gómez Dorronsoro y Javier Jiménez Mendioroz

Servicio Navarro de Salud, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ibaiotegi@gmail.com
(I. Otegi Altolagirre).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.10.009>

0210-5705

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Clinical features and outcome of acute ischemic proctocolitis



Características clínicas y pronóstico de la proctocolitis isquémica aguda

Ischemic injury to the rectum is rare owing to its rich vascular supply, occurring in <6% of the cases of ischemic colitis.^{1,2} As in ischemic colitis, a spectrum of severity exists and ranges from superficial mucosal ischemia to full-thickness necrosis with perforation.³ Early recognition of this clinical entity is of vital importance in order to avoid complications.¹ The authors report a series of 5 cases of acute ischemic colitis with rectum involvement and present review of the literature.

In this report, 5 patients were included, 4 men and 1 woman, with a median age of 70 year-old. The prevalence of cardiovascular risk factors was high (80%). All cases were admitted for lower gastrointestinal bleeding. None of the patients were taking nonsteroidal anti-inflammatory drugs in the days before presentation. In all patients who presented with bloody diarrhea, stool cultures (including *Escherichia coli* O157:H7), stool examination for ova (including *Entamoeba histolytica*) and parasites and *Clostridium difficile* toxin assay were obtained, and were negative. In 3 cases, a conservative approach was assumed due to their clinical stability and resolved without complications. The remaining 2 cases required a surgical approach and were admitted to an intensive care unit following surgery. One of these cases required multiple surgical procedures for complications. The median duration of hospitalization was 8 (IQR: 62) days, and all patients survived. The clinical features of each case are summarized in Table 1.

A report of each case is described below.

The first case concerns to a 70-year-old man, with a medical history of insulin dependent diabetes mellitus, left hemicolectomy for sigmoid adenocarcinoma (15 years before) and peripheral vascular disease requiring ileo-femoral bypass 4 months before. The patient was admitted for bloody diarrhea, nausea and vomiting. Proctosigmoidos-

copy was performed and revealed a purplish black proximal rectal mucosa and edema (Fig. 1) consistent with ischemic proctitis that was confirmed by histological examination. The mucosa of the distal rectum was spared. A computed tomography (CT) scan was performed and showed signs of acute ischemia from the rectum to the transverse colon, with an abnormal opacification of the inferior mesenteric artery. Due to the clinical stable condition, a conservative approach was assumed and the patient started on broad-spectrum antibiotics. He was discharged 8 days after, asymptomatic.

The second case was an 87-year-old woman with arterial hypertension. She recurred to the emergency department for constipation and sudden crampy abdominal pain. She was treated on antibiotics for a urinary tract infection until 3 days before being admitted. The patient presented rectal bleeding in the emergency department. CT scan showed thickening of the sigmoid colon and rectal wall. She underwent a proctosigmoidoscopy which revealed erythema, edema and ulceration of the rectum, from 5 cm proximal to the dentate line. Mild ischemic changes extended up to the splenic flexure. Biopsies were performed and the histopathological exam confirmed the endoscopic suspicion of ischemic proctocolitis. She was treated with fluids and broad-spectrum antibiotics, but on the 5th day of admission, due to clinical deterioration, a near complete proctectomy and Hartman's procedure were performed and she was admitted in an intensive care unit. The patient developed pneumonia with subsequent sepsis that resolved with targeted antibiotic treatment. She was discharged 13 days after.

The third case concerns to a 65-year-old man, with diabetes mellitus, dyslipidemia and arterial hypertension. He recurred to the emergency department for crampy abdominal pain and watery diarrhea followed by hematoquezia. He was tachycardic (116 bpm), but normotensive. White blood count and the C-reactive protein were elevated (25,000 and 12.2 mg/L, respectively). Patient was resuscitated with fluids and a proctosigmoidoscopy was performed showing marked inflammation with purplish friable mucosa of the