

otras posibles infecciones a distancia. Wang et al. hallaron que hasta el 72,7% de los pacientes con infecciones a distancia presentaban tromboflebitis de las venas hepáticas en la tomografía computarizada (TC) y, estos hallazgos fueron más comunes en el grupo con peor control glucémico⁷.

La tromboflebitis explicaría el mecanismo mediante el cual se produciría el paso del patógeno a la circulación sanguínea y diseminación posterior, ocasionando infecciones a distancia. Este signo radiológico podría ser indicador de una posible infección extrahepática. De acuerdo con esto, ninguno de nuestros pacientes presentaba DM, ni tampoco formación de gas dentro del absceso. Los AHK son frecuentemente únicos y multiloculados, además pueden estar asociados a tromboflebitis y/o trombosis portal, y/o de las venas hepáticas, aunque dicha incidencia no está bien establecida⁸.

La agresividad de este síndrome radica en varios factores de riesgo estudiados hasta la fecha: *magA*, gen específico para el serotipo capsular K1, que aumenta la resistencia a la fagocitosis; *rmpA*, gen regulador del fenotipo de hipermucoviscosidad; *aerobactina*, un sideróforo de hierro; y *kfu*, sistema de captación de hierro^{9,10}. El *spring test* positivo determina dicho fenotipo de hipervirulencia (K1 y K2). Ese test viene determinado por el crecimiento de colonias en placas agar en forma de cadenas superiores a 5 mm⁴.

El tratamiento electivo es el drenaje percutáneo, guiado por ecografía o TC, junto con tratamiento antibiótico (ampicilina-sulbactam, cefalosporinas de tercera generación o quinolonas)^{4,8}.

En conclusión, su sospecha clínica es primordial para dirigir el estudio y no demorar el tratamiento con antibiótico intravenoso y drenaje percutáneo. Teniendo en cuenta su virulencia, de confirmarse la *K. pneumoniae* en hemocultivos y/o cultivos del absceso, se debería tipificar el serotipo capsular (*string test*) e identificar signos radiológicos con mayor plausibilidad de diseminación hematológica como tromboflebitis o formación de gas.

Bibliografía

1. Lin YT, Siu LK, Lin JC, Chen TL, Tseng CP, Yeh KM, et al. Seroprevalence of *Klebsiella pneumoniae* colonizing the intestinal tract of healthy Chinese and overseas Chinese adults in Asian countries. *BMC Microbiol*. 2012;12:13.
2. Lok KH, Li KF, Li KK, Szeto ML. Pyogenic liver abscess: Clinical profile, microbiological characteristics, and management in a Hong Kong hospital. *J Microbiol Immunol Infect*. 2008;41:483–90.

3. Chung DR, Lee SS, Lee HR, Kim HB, Choi HJ, Eom JS, et al., Korean Study Group for Liver Abscess. Emerging invasive liver abscess caused by K1 serotype *Klebsiella pneumoniae* in Korea. *J Infect*. 2007;54:578–83.
4. Siu LK, Yeh KM, Lin JC, Fung CP, Chang FY. *Klebsiella pneumoniae* liver abscess: A new invasive syndrome. *Lancet Infect Dis*. 2012;12:881–7.
5. Shon AS, Bajwa RP, Russo TA. Hypervirulent (hypermucoviscous) *Klebsiella pneumoniae*: A new and dangerous breed. *Virulence*. 2013;4:107–18.
6. Moore R, O'Shea D, Geoghegan T, Mallon PW, Sheehan G. Community-acquired *Klebsiella pneumoniae* liver abscess: An emerging infection in Ireland and Europe. *Infection*. 2013;41:681–6.
7. Wang HH, Tsai SH, Yu CY, Hsu HH, Liu CH, Lin JC, et al. The association of haemoglobin A_{1c} levels with the clinical and CT characteristics of *Klebsiella pneumoniae* liver abscesses in patients with diabetes mellitus. *Eur Radiol*. 2014;24:980–9.
8. Molton JS, Chee YL, Henedige TP, Venkatesh SK, Archuleta S. Impact of regional vein thrombosis in patients with *Klebsiella pneumoniae* liver abscess. *PLoS one*. 2015;10:e0140129.
9. Fang CT, Yi WC, Shun CT, Tsai SF. DNA adenine methylation modulates pathogenicity of *Klebsiella pneumoniae* genotype K1. *J Microbiol Immunol Infect*. 2015. pii: S1684-1182(15)00845-2.
10. Kim HA, Chung DR, Yeom JS, Ki HK, Cheong HS, Son JS, et al. Anti-anaerobic coverage is not necessary for *Klebsiella pneumoniae* liver abscess: A propensity score-matched cohort study. *Diagn Microbiol Infect Dis*. 2015;81:60–5.

Clara Pañella^{a,*}, Daniel Flores-Pereyra^b,
Lourdes Hernández-Martínez^a, Fernando Burdío^{a,c},
Luís Grande^{a,c} e Ignasi Poves^{a,c}

^a Unidad de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital del Mar, Barcelona, España

^b Servicio de Radiología y Diagnóstico por la Imagen, Hospital del Mar, Barcelona, España

^c Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas (IMIM), Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cpanella@parcdesalutmar.cat (C. Pañella).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.10.003>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Tumor fibroso solitario gástrico



Gastric solitary fibrous tumour

El tumor fibroso solitario (TFS) es una rara neoplasia mesenquimal, de estirpe fibroblástica, que representa menos del 2% de todos los tumores de tejidos blandos^{1,2}. Originalmente se describió en la pleura, e inicialmente se consideraba un tumor asociado a serosas¹; sin embargo en los últimos años se han documentado casos procedentes de virtualmente

cualquier localización anatómica y órgano³; en la actualidad se estima que el origen extrapleural es más frecuente^{1,4}. Presentamos un caso de TFS abdominal, dependiente de la curvatura menor gástrica, sin ninguna sintomatología asociada y que fue hallado de forma casual al realizar una tomografía computarizada (TC) abdominal por otro motivo.

Se trata de un varón de 69 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y síndrome de apnea del sueño, en tratamiento con metformina,

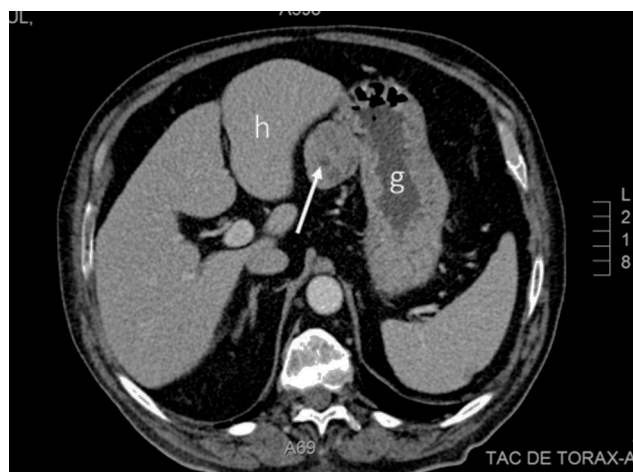


Figura 1 TC abdominal. Corte axial a la altura de la porción superior del abdomen en el que se observa una lesión sólida de unos 4 cm (flecha) situada entre el hígado (h) y el estómago (g).

glimepirida, sitagliptina, ácido acetilsalicílico, torasemida, eplerenona, bisoprolol, enalapril y valsartán. Refería un cuadro de varios meses de evolución de diarrea, astenia y pérdida ponderal. La exploración física no mostró alteraciones significativas. Se realizaron gastroscopia y colonoscopia, que no pusieron de manifiesto hallazgos relevantes. Se realizó, además, una TC abdominal en la que se observaba una masa sólida, homogénea, de 4,3 cm de diámetro mayor, situada en el ligamento gastrohepático y en relación con la curvatura menor gástrica (fig. 1). Con la sospecha de tumor del estroma gastrointestinal (GIST) resecable se programó cirugía del mismo. En la intervención se observó una tumoración en la curvatura menor gástrica, con protrusión hacia la hoja anterior del epiplón menor. Se realizó resección laparoscópica, incluyendo escisión en huso del espesor completo de la pared gástrica sin incidencias reseñables. El estudio histológico mostró una tumoración de 6 × 5 × 4,5 cm, bien delimitada, constituida por una proliferación homogénea de células fusiformes con patrón arremolinado, discreta atipia celular, ocasionales figuras de mitosis, así como estroma fibroso y abundantes estructuras vasculares con hialinización perivascular, compatible con TFS. Los márgenes de resección estaban libres de infiltración tumoral. El índice mitótico fue inferior a 2 mitosis/10 campos de gran aumento y el índice proliferativo bajo (Ki-67 del 1%). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD34, vimentina y Bcl-2, y negatividad para CD99, calretinina, c-Kit, DOG-1, D2-40, S-100, desmina y actina. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

En la clasificación actual de los tumores de partes blandas el término TFS engloba a los hemangiopericitomas, así como al TFS propiamente dicho, considerados antes como entidades independientes^{5,6}. Es una neoplasia poco común, de estirpe fibroblástica y que afecta a adultos entre 20-70 años. Histológicamente se caracteriza por zonas hipo o hiper celulares, con células fusiformes rodeadas de zonas de fibrosis y estroma colágeno, y un patrón vascular con vasos ramificados. En la inmunohistoquímica suele observarse positividad para CD34 y, con menor frecuencia, para CD99 y Bcl-2^{3,5}. Recientemente se ha establecido que el TFS se caracteriza

por la fusión de los genes NAB2 y STAT6 del cromosoma 12, que conduce a la sobreexpresión de STAT6, a su activación y migración al núcleo celular. Esta alteración probablemente constituye el mecanismo patogénico inicial que explica el desarrollo tumoral. Por otra parte, se ha observado una alta sensibilidad y especificidad diagnósticas de la positividad nuclear para STAT6 en la inmunohistoquímica^{3,6}.

Aunque inicialmente el TFS se consideró una tumoración de origen pleural, comunicaciones posteriores establecieron que podía asentar en cualquier órgano, incluyendo peritoneo, retroperitoneo, hígado, pulmón, estómago, vejiga y próstata; así mismo puede afectar a estructuras de cabeza y cuello, como parótida, tiroides, órbita y cavidad oral, tejido celular subcutáneo y, más raramente, piel³. Actualmente, se considera que el 60-70% de los casos tienen un origen extrapleural^{4,7}. En las series más amplias destaca por su frecuencia la localización abdominal en un 30% de los casos^{4,7}; sin embargo, el origen gástrico o en ligamento gastrohepático es excepcional^{8,9}.

El TFS generalmente es un tumor localizado y benigno, aunque en un 15-20% de los casos exhibe un comportamiento agresivo que conduce a invasión local o enfermedad metastásica¹; los factores que se han asociado a esta evolución son la edad, el tamaño tumoral y la presencia de un índice mitótico alto, atipia celular, necrosis, hemorragias o un borde tumoral infiltrativo^{1,4,5}. Recientemente se ha elaborado un modelo de estratificación del riesgo basado en la edad, tamaño tumoral e índice mitótico⁴.

El tratamiento de elección del TFS es la extirpación quirúrgica. La eficacia de radioterapia y de la quimioterapia convencional es muy limitada. El abundante componente vascular de estos tumores sugiere que los agentes anti-angiogénicos pueden ser de utilidad¹; por otra parte; la comprensión de las bases de la génesis tumoral (fusión NAB2-STAT6) abre las puertas a la posibilidad de nuevos tratamientos dirigidos frente a estas dianas moleculares en los casos de enfermedad no resecable o avanzada³.

Bibliografía

1. Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor spectrum of tumors. *Curr Opin Oncol*. 2009;21:327-31.
2. DeVito N, Henderson E, Han G, Reed D, Bui MM, Lavey R, et al. Clinical characteristics and outcomes for solitary fibrous tumor (SFT): A single center experience. *PLoS One*. 2015;10: e0140362.
3. Thway K, Ng W, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. The current status of solitary fibrous tumor: Diagnostic features, variants, and genetics. *Int J Surg Pathol*. 2016;24:281-92.
4. Demicco EG, Park MS, Araujo DM, Fox PS, Bassett RL, Pollock RE, et al. Solitary fibrous tumor: A clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol*. 2012;25:1298-306.
5. Fletcher CDM, Bridge JA, Lee JC. Extrapleural solitary fibrous tumour. En: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, editores. *WHO Classification of tumours of soft tissue and bone*. 4th ed. Lyon: IARC; 2013. p. 80-2.
6. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: An update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology*. 2014;46:95-104.

7. Zhanlong M, Haibin S, Xiangshan F, Jiacheng S, Yicheng N. Variable solitary fibrous tumor locations: CT and MR imaging features. *Medicine* (Baltimore). 2016;95:e3031.
8. Ekici Y, Uysal S, Güven G, Moray G. Solitary fibrous tumor of the lesser omentum: Report of a rare case. *Turk J Gastroenterol*. 2010;21:464-6.
9. Lee WA, Lee MK, Jeon YM, Kie JH, Chung JJ, Yun SH. Solitary fibrous tumor arising in gastric serosa. *Pathol Int*. 2004;54:436-9.

Itziar Calvo Zorrilla^a, Alfonso Gutiérrez Macías^{b,*},
Carlos Loureiro González^c y Miriam López Martínez^b

^a Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

^c Servicio de Cirugía, Hospital Universitario Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alguma6725@outlook.es
(A. Gutiérrez Macías).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.07.004>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Enfermedad celíaca no respondedora: crisis celíaca vs. enfermedad celíaca refractaria con respuesta a corticoides



Non-responsive coeliac disease: Coeliac crisis vs. refractory coeliac disease with response to corticosteroids

La enfermedad celíaca (EC) es una enteropatía inmunomediada, desencadenada por la ingesta de gluten en individuos genéticamente predispuestos, que cursa con distintas manifestaciones gastrointestinales y sistémicas¹. La mayoría de los pacientes responden a la dieta sin gluten (DSG), pero hay una proporción de pacientes que cursan como EC no respondedora, siendo la principal causa el mal cumplimiento de la DSG². Con menor frecuencia, la falta de respuesta se debe a una enfermedad celíaca refractaria (ECR)³. La crisis celíaca (CC) es una complicación rara y potencialmente mortal de la EC⁴.

Mujer de 63 años con antecedentes de hipertensión arterial e hipertiroidismo, en tratamiento con carbimazol y torasemida. Presentó un ingreso hospitalario por diarrea crónica con cuadro de malnutrición grave y episodio de manía psicótica orgánica secundario a EC (diagnóstico confirmado mediante biopsia intestinal compatible con Marsh 3a y anticuerpos anti-transglutaminasa tisular de tipo IgA [AATGT-IgA] positivos: 45 U/ml [valor normal: < 20 U/ml]), que respondió clínica y analíticamente a la DSG (AATGT: 2 U/ml a los 2 meses del episodio). A los 3 meses del diagnóstico reingresó por psicosis disociativa y diarrea grave de rápida progresión, con datos de desnutrición calórico-proteica, alteración electrolítica y déficits vitamínicos, pese a realizar un buen cumplimiento de la DSG. Se descartaron infecciones intestinales (coprocultivos negativos y cultivos para virus, bacterias y micobacterias en muestra de tejido intestinal negativos). Se determinaron los AATGT al ingreso, siendo positivos a títulos bajos (25 U/ml) y negativizándose al quinto día de ingreso tras DSG (9 U/ml). El estudio genético fue positivo (HLA-DQ2) y las biopsias intestinales mostraron atrofia de mucosa (Marsh 3b en yeyuno y Marsh 3c en duodeno). Durante el ingreso, la paciente precisó transfusión de hemoconcentrados, reposición electrolítica y

nutrición parenteral. Tras un mes sin respuesta a la DSG, la paciente desarrolló una neumonía con insuficiencia respiratoria grave, que fue tratada con levofloxacino y linezolid, así como corticoides endovenosos (metilprednisolona 1 mg/kg), tras lo cual se constató una excelente respuesta tanto de la sintomatología respiratoria como de la digestiva. Al alta se realizó una pauta descendente progresiva del tratamiento corticoideo, con buena respuesta. Tras un año de seguimiento y buen cumplimiento de la DSG, la paciente se encuentra asintomática con AATGT negativos (2 U/ml).

La EC no respondedora es definida como aquella que no responde tras 6-12 meses a la DSG⁵. Hasta un 10-20% de los pacientes con EC desarrollan una EC no respondedora², siendo el incumplimiento de la DSG la principal causa de falta de respuesta³.

Los AATGT se suelen negativizar tras un tiempo variable de la DSG. Sin embargo, pueden permanecer positivos hasta en un 20-30% de los pacientes con ECR a pesar de un buen cumplimiento de la DSG^{3,6}. En nuestro caso, la paciente presentó AATGT positivos a títulos bajos al ingreso, lo cual podría representar un falso positivo o contaminación con mínimas cantidades de gluten. Llama la atención la rápida negativización de los mismos, dado que los niveles de anticuerpos habitualmente disminuyen de forma gradual tras retirar el gluten de la dieta (vida media de 6 a 8 semanas)⁷. Estos niveles dispares en un intervalo de tiempo corto generaron confusión en el diagnóstico.

Ante la sospecha de contaminación con mínimas cantidades de gluten se podría plantear el diagnóstico diferencial con una CC. La CC es una forma de presentación fulminante de la EC, habiéndose descrito muy pocos casos en pacientes adultos. Se define como un inicio agudo o de rápida progresión de los síntomas gastrointestinales atribuibles a la EC, que requieren hospitalización y/o nutrición parenteral junto con al menos 2 signos objetivos de desnutrición, deshidratación o desequilibrio electrolítico⁴. Los AATGT en esta entidad normalmente presentan títulos altos, ya que la mayoría de pacientes que presenta una CC no tenían un diagnóstico previo de EC y, por tanto, no realizaban DSG, aunque otros pueden desarrollarla tras el diagnóstico, cuando no cumplen con una adecuada DSG^{4,8}. El tratamiento de la CC es la DSG, pero algunos pacientes requieren esteroides⁴.

Por otro lado, ante la posibilidad de que los AATGT positivos inicialmente podrían haber sido un falso positivo, por ser negativos a los pocos días, se planteó el diagnóstico