

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

diferencial con la ECR, tras descartar otras entidades como; esprúe colágeno, esprúe tropical y sobrecrecimiento bacteriano, entre otros^{9,10}.

La ECR se define como la persistencia de atrofia vellositaria y malabsorción clínica que no responden a la DSG. La refractariedad puede ser primaria, si el paciente nunca respondió a la DSG, o secundaria, si presentó una respuesta inicial^{5,10}. Es una entidad poco frecuente (1-1,5% de los pacientes con EC)². Se puede distinguir entre la ECR tipo I y tipo II. La ECR tipo II se caracteriza por presentar células T aberrantes a nivel intestinal, y estar asociada con una mayor mortalidad que la tipo I (56 vs. 7% a los 5 años), debido en gran parte a su riesgo de desarrollar linfoma intestinal de células T⁶. Con respecto al tratamiento, los esteroides mejoran transitoriamente los síntomas clínicos en la mayoría de pacientes, pero rara vez se logra la normalización de la mucosa intestinal y en la mayoría de los casos se observa una dependencia a los mismos^{3,9}.

El espectro de los trastornos relacionados con el gluten constituye un conjunto de enfermedades complejas y con límites no siempre definidos. En nuestro caso, tras haberse descartado otras causas de EC no respondedora y en el supuesto de que el AATGT inicial hubiera sido realmente negativo, se planteó el diagnóstico diferencial con la ECR. Sin embargo, ante un AATGT inicialmente positivo junto con la excelente respuesta a los corticoides y, sobre todo, el no haber presentado recaídas tras la suspensión de estos, hace de la CC un diagnóstico más probable.

Bibliografía

- Ludvigsson JF, Bai JC, Biagi F, Card TR, Ciacci C, Ciclitira PJ, et al. Diagnosis and management of adult coeliac disease: Guidelines from the British Society of Gastroenterology. *Gut*. 2014;63:1210-28.
- Leffler DA, Dennis M, Hyett B, Kelly E, Shuppan D, Kelly CP, et al. Etiologies and predictors of diagnosis in nonresponsive celiac disease. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2007;5:445-50.
- Rubio-Tapia A, Murray JA. Classification and management of refractory celiac disease. *Gut*. 2010;59:547-57.
- Jamma S, Rubio-Tapia A, Kelly CP, Murray J, Najarian R, Sheth S, et al. Celiac crisis is a rare but serious complication of celiac disease in adults. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2010;8:587-90.
- Mooney PD, Evans KE, Singh S, Sanders DS. Treatment failure in coeliac disease: A practical guide to investigation and treatment of non-responsive and refractory coeliac disease. *J Gastrointest Liver Dis*. 2012;21:197-203.
- Malamut G, Afchain P, Verkarre V, Lecomte T, Amiot A, Damotte D, et al. Presentation and long-term follow-up of refractory celiac disease comparison of type with type II. *Gastroenterology*. 2009;136:81-90.
- Hopper AD, Hadjivassiliou M, Hurlstone DP, Lobo AJ, McAlindon ME, Egner W, et al. What is the role of serologic testing in celiac disease? A prospective, biopsy-confirmed study with economic analysis. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2008;6:314-20.
- Mrad RA, Ghaddara HA, Green PH, El-Majzoub N, Barada KA. Celiac crisis in a 64-year-old woman: An unusual cause of severe diarrhea, acidosis, and malabsorption. *ACG Case Rep J*. 2015;2:95-7.
- Nijeboer P, van Wanrooij RL, Tack GJ, Mulder CJ, Bouma G. Update on the diagnosis and management of refractory coeliac disease. *Gastroenterol Res Pract*. 2013;2013:518483.
- Vaquero L, Arias L, Vivas S. Enfermedad celiaca refractaria. *Omnia Science*. 2013;36:1-375.

Mayra Lindo Ricce*, Beatriz Rodríguez-Batllore Arán, Mirella Jiménez Gómez, Javier P. Gisbert y Cecilio Santander

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mayral86r@gmail.com (M. Lindo Ricce).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.07.003>
0210-5705/

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

Metástasis a duodeno de cáncer renal de células claras con patrón sarcomatoide: reporte de caso



Duodenal metastases from sarcomatoid renal cell carcinoma: Case report

El cáncer renal constituye el 3% de todas las neoplasias. Al momento del diagnóstico, el 25% de los pacientes presentan metástasis, elevándose hasta el 51% en los pacientes con nefrectomía¹. La presencia de metástasis en el tubo digestivo se presenta entre el 0,2-0,7%². Son pocos los casos reportados con metástasis de cáncer renal a duodeno, siendo la minoría en mujeres. La histología más común de estas neoplasias son las células claras con un 75-85%, teniendo como

variante el tipo sarcomatoide asociado a mal pronóstico³. No hay casos reportados de metástasis duodenales de cáncer renal de células claras (RCC) con patrón sarcomatoide, siendo este el primero presente en una paciente de 48 años que acude a urgencias por sangrado del tubo digestivo.

Mujer de 48 años de edad con antecedente de exposición crónica a humo de leña 200 h/año, hipertensión arterial de 7 años de evolución y nefrectomía un año previo a su ingreso por carcinoma RCC con patrón sarcomatoide. Acude por un cuadro de una semana de evolución caracterizado por dolor en epigastrio urente y transfictivo, hematemesis y melena. A su ingreso presenta hipotensión, taquicárdica, febril. Su analítica de ingreso reportaron hemoglobina de 6,5 g/dl, trombocitosis de $797 \times 10^3/\text{mm}^3$, leucocitosis de $14,7 \times 10^3/\text{mm}^3$ con neutrofilia de $12,9 \times 10^3/\text{mm}^3$ y elevación de la proteína C reactiva de 27,8 mg/l. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de abdomen, reportando una masa en segunda porción de duodeno, de