



CARTA CIENTÍFICA

Enfermedad perianal como primera manifestación en la enfermedad de Crohn pediátrica



Perianal disease as the first manifestation in paediatric Crohn's disease

La enfermedad de Crohn (EC) pediátrica tiene una mayor incidencia de complicaciones comparado con el adulto. La enfermedad perianal (EPA) es además un factor predictivo de peor pronóstico, justificando un tratamiento más agresivo¹.

Se reportan 3 casos de pacientes pediátricos diagnosticados con EC y EPA como única manifestación al inicio, con el objetivo de describir su presentación, hallazgos fenotípicos y desenlace.

Caso 1: Varón de 12 años con anemia ferropénica. Presenta fisura anal profunda y rectorragia asociada de 3 meses de evolución, sin mejoría con tratamientos tópicos. Madre afecta de EC. Se asocia pérdida de peso en los últimos meses. En la última semana comienza con diarreas y fiebre. La exploración muestra zona perianal con repliegue mucoso, 2 fisuras anales, una con trayecto fistuloso y supuración. En la analítica: anemia ferropénica, PCR 4, 3 mg/dl, albúmina normal, calprotectina fecal: 82 μ g/g, *screening* infeccioso negativo. Esofagogastroduodenoscopia (EGD): normal e ileocolonoscopia (IC) y biopsias de múltiples tramos, compatible con EC ileocolónica (A1b,L3,P,G-0 clasificación de París). La RMN pélvica muestra fístula simple y un absceso en región perianal. wPCDAI: 60. Se inicia inducción con adalimumab a dosis de 160, 80 y 40 mg/cada 14 días de mantenimiento, y azatioprina y antibioterapia con metronidazol durante 3 semanas. Mejoría clínica progresiva. Al mes reingresa por eritema nudoso y fiebre sin foco, y durante el ingreso insuficiencia renal, suspendiéndose la azatioprina con resolución del cuadro. Actualmente en tratamiento con adalimumab en monoterapia con buen control.

Caso 2: Varón de 8 años acude por hematoquecia asociada a fisura anal con deposiciones normales de 2 años de evolución. Desde entonces estancamiento ponderoestatural. Al examen físico: fisura anal profunda y pólipo centinela en margen anal. La analítica muestra ferropenia e hipogammaglobulinemia, *screening* infeccioso negativo, calprotectina fecal 2.758 μ g/g. EGD e IC con aspecto macroscópico normal, confirmando las biopsias escalonadas la presencia de inflamación granulomatosa no necrosante sugiriendo el diagnóstico de enfermedad inflamatoria intestinal (A1a,L3,P,G-1 clasificación de París). Se completa estudio con RMN pélvica: descarta fístulas o abscesos. Se realiza densitometría ósea (DMO), presentando una *Z-score*

de -2,5 en cuerpo total. wPCDAI: 25. Se inicia tratamiento con infliximab a 5 mg/kg/día/cada 8 semanas y azatioprina hasta 2,5 mg/kg/día. A los 7 meses presenta absceso perianal que requirió drenaje quirúrgico y antibioticoterapia 21 días. Desarrolla anticuerpos anti-infliximab con niveles del fármaco indetectables por lo que se decide cambiar a adalimumab 40 mg/cada 14 días. Posteriormente, cicatrización del absceso y actualmente con adalimumab intensificado cada 7 días con buena evolución.

Caso 3: Varón de 11 años. Derivado desde consulta de cirugía pediátrica por abscesos anales recurrentes de 3 años de evolución que habían precisado drenaje quirúrgico. En el momento actual asintomático y sin lesiones perianales. La analítica muestra ferropenia, VSG y PCR y *screening* infeccioso negativos. Calprotectina fecal: 1.144 μ g/g. EGD e IC que evidencian lesiones endoscópicas compatibles con EC ileocolónica (A1b,L3,B1,G-0 clasificación de París). Se completa estudio con RMN pélvica que evidencia trayecto fibroso perianal izquierdo, sin signos de actividad aguda. La DMO normal. Se inicia nutrición enteral exclusiva (NEE) y tratamiento de mantenimiento con azatioprina a 2 mg/kg/día. Completa inducción de 8 semanas con la NEE. Al año de tratamiento se mantiene en monoterapia con azatioprina a 2,5 mg/kg/día y sin nuevas lesiones perianales.

La afección perianal es la inflamación próxima al ano e incluye pólipos, fisuras, fístulas, abscesos y/o estenosis². En la población pediátrica la información es limitada, reportándose una incidencia de EPA entre un 13,6-62% y al diagnóstico de la EC un 15% tenían lesiones perianales. La edad temprana y la afectación intestinal grave se han asociado a su aparición³.

La clínica es diversa, incluso pudiendo ser asintomática. La EPA puede ser la única manifestación de la EC y preceder a la sintomatología intestinal incluso en años³. Los cuadros fistulizantes se han asociado con peor pronóstico^{1,4}.

El objetivo del tratamiento es alcanzar la curación de los abscesos y el cierre total de la fístula. La llegada de los fármacos anti-TNF han supuesto un cambio en el tratamiento de estos pacientes, recomendándose la terapia biológica en la inducción y mantenimiento de la EPA pediátrica fistulizante, combinado si es necesario con tratamiento quirúrgico. Los antibióticos son adecuados para favorecer el cierre de la fístula⁵.

En los casos sin afección fistulizante no queda claro si estaría recomendado iniciar precozmente tratamiento biológico, pero debido a su asociación con enfermedad fistulizante podría ser beneficioso¹.

En los niños con enfermedad perianal recurrente se debería descartar EC porque muchas veces es la única manifestación, esto ayudaría a proporcionar un tratamiento precoz y evitar complicaciones.

Agradecimientos

La institución que nos ha permitido las historias clínicas de los pacientes es el Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España.

Bibliografía

1. Herman Y, Rinawi F, Rothschild B, Nir O, Shamir R, Assa A. The Characteristics and Long-term Outcomes of Pediatric Crohn's Disease Patients with Perianal Disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2017;23:1659–65, <http://dx.doi.org/10.1097/MIB.000000000000117>.
2. De Zoeten EF, Pasternak BA, Mattei P, Kramer RE, Kader HA. Diagnosis and treatment of perianal Crohn disease: NASPGHAN clinical report and consensus statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57:401, <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0b013e3182a025ee>.
3. Solar A, Moreno A. Tratamiento de la enfermedad perianal. En: Sánchez C, Álvarez G, Tolín M, editores. *Manual práctico de enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica.* Madrid: Ed Ergon; 2015. p. 213–28.
4. Keljo DJ, Markowitz J, Langton C, Lerer T, Bousvaros A, Carvalho R, et al. Course and treatment of perianal disease in

children newly diagnosed with Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2009;15:383–7, <http://dx.doi.org/10.1002/ibd.20767>.

5. Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL, Griffiths A, Levine A, Escher JC, et al. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis.* 2014;8:1179–207, <http://dx.doi.org/10.1016/j.crohns.2014.04.005>.

Albany María Sosa Solís^{a,*}, Lusmey Fernández Antuña^b, Yolanda Royo Cuadra^c y Ester Castellarnau Figueras^d

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

^b Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

^c Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

^d Urgencias de Pediatría, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ssalbany@gmail.com (A.M. Sosa Solís).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.11.013>
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor de células epiteliales perivasculares (PECOma) de origen pancreático. Descripción de un caso y revisión de la literatura



Pancreatic perivascular epithelial cell tumour (PECOma). Case report and literature review

Los tumores perivasculares de células epitelioideas (PECOmas), son neoplasias de origen mesenquimal caracterizadas histológicamente por la proliferación de células epitelioideas perivasculares (PEC) e inmunohistoquímicamente por expresar marcadores melanocíticos (HBM-45 y Melan-A) y musculares (actina y desmina)¹. Las células en los PEComas se disponen alrededor de los vasos sanguíneos y parecen formar parte de su pared, a menudo infiltrando el músculo liso de los vasos de pequeño y mediano tamaño. En la histología además las células tienen núcleos pequeños, redondeados u ovalados, a veces con atipia nuclear focal y citoplasma eosinofílico. Dentro del grupo denominado como PEComas se incluyen los angiomiolipomas; los linfangioleiomiomas; los tumores de células claras «sugar» del pulmón así como otro tipo de tumores más infrecuentes entre los que se encuentran el tumor de células claras del ligamento falciforme o el sarcoma abdominopélvico de células epitelioideas perivascular habitualmente asociado a la esclerosis tuberosa con la que comparte anomalías genéticas². El término PECOma se emplea para referirse a todas las lesiones de este tipo que no son angiomiolipomas, linfangioleiomiomas o tumores de células claras «sugar» del pulmón.

Poseen un espectro conductual de benigno a francamente maligno, con propuesta de criterios histológicos para

evaluar el potencial maligno (índice mitótico, proliferación vascular, necrosis). El diagnóstico diferencial puede incluir carcinomas, tumores de músculo liso, otras neoplasias de células claras y tumores adipocíticos. Los PEComas constituyen un grupo genéticamente diverso que incluye neoplasmas que albergan reordenamientos del gen TFE3 y aquellos con mutaciones de TSC2, indicando caminos tumorigénicos alternativos. Los recientes avances en el tratamiento de PEComas malignos se relacionan con un mayor conocimiento de los cambios genéticos específicos y sus efectos en las vías metabólicas que son susceptibles a intervenciones específicas.

Presentamos el caso de una paciente con una lesión sólida en cuerpo de páncreas con punción por ecoendoscopia (ECEN) con atipia a la que se realizó una pancreatectomía corporocaudal con esplenectomía laparoscópica. Realizamos a propósito una revisión de la literatura con los casos de PECOma pancreático publicados hasta el momento.

Mujer de 50 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Es remitida a consulta de cirugía tras hallazgo de lesión en cuerpo de páncreas de 13 mm detectada en estudio de anemia y dolor abdominal. Aporta las siguientes pruebas complementarias: ECEN: lesión de 13 mm en cuerpo de páncreas íntimamente relacionada con el conducto pancreático principal, se realiza punción citología informada como presencia de células atípicas sin claro origen. Tanto la RM como el TC fueron informados como una lesión en cuerpo pancreático de 15 mm con comportamiento dinámico discretamente hipervascular en fase arterial que se hace isodensa en fase portal compatible con tumoración primaria de origen pancreático. Ante la sospecha de lesión maligna se decide intervención quirúrgica realizando pancreatectomía corporocaudal con esplenectomía