

Psoriasis inducida por infliximab. Réplica

Psoriasis induced by infliximab. Reply

Sr. Editor:

Recientemente hemos leído con interés la carta al editor de Anales de Pediatría remitida por Costa Romero et al¹ en referencia a nuestra descripción de una psoriasis invertida secundaria al tratamiento con infliximab y adalimumab en la enfermedad de Crohn².

La observación clínica de un fenómeno que resulta especialmente interesante para comunicar en la literatura médica trae consigo un arduo trabajo cara a su envío a una publicación. Normalmente, las tareas de preparación del original, su revisión por parte del comité editorial, su edición, su impresión y su difusión conllevan un inevitable decalaje entre la observación clínica y la publicación del caso. En no pocas ocasiones asistimos a coincidencias temporales en la descripción de algún evento, especialmente en relación a efectos secundarios de fármacos cuya utilización es relativamente reciente. Por esta razón la fecha de envío se suele incluir en la edición impresa de las revistas médicas.

Como consta en la cabecera del original, nuestro caso clínico se envió con fecha del 18 de septiembre de 2008, pero se publicó en marzo de 2009. Lógicamente, la búsqueda bibliográfica a la que se hace referencia explícita en el texto se realizó previamente al envío del manuscrito original.

El trabajo de Costa Romero et al se publicó con fecha de octubre de 2008, si bien previamente se había publicado en línea en la revista *Inflammatory Bowel Disease*.

El sistema de búsqueda PubMed, desarrollado por la National Library of Medicine (URL: www.ncbi.nlm.nih.gov/PubMed), nos proporciona un rápido y fácil acceso a la base de datos Medline, pero también nos permite extraer información acerca de las fechas de inclusión de ese trabajo:

Aunque la publicación en línea se produce en marzo de 2008, la fecha de inclusión en PubMed (EDAT [entrez date 'fecha de ingreso']) fue el 3 de abril de 2008, subida por el

editor como "Epub ahead of print". Sin embargo, la fecha en que la cita se indexó con términos Mesh y se subió a Medline (MHDA = MeSH Date) fue el 12 de febrero de 2009, casi 5 meses después del envío de nuestro original a Anales de Pediatría.

En nuestro trabajo se especifica que se utiliza la base de datos Medline con fecha de septiembre de 2008, motivo por el que el interesante trabajo de Costa Romero et al no se encontró al realizar la búsqueda bibliográfica con descriptores de ciencias de la salud o Medical Subject Headings (MeSH) que suponen el vocabulario controlado de términos biomédicos que identifican el contenido de cada artículo en la base de datos Medline.

El conocimiento y la utilización de los recursos que Internet pone al servicio de las búsquedas bibliográficas es esencial para la publicación de originales, pero también para evitar polémicas que oculten el verdadero interés de ambos trabajos, que no es otro que describir la frecuente e interesante asociación de la psoriasis o los exantemas psoriasiformes con el uso de agentes anti-TNF.

Bibliografía

1. Costa Romero M, Coto Segura P, Santos-Juanes Jiménez J, et al. Psoriasis inducida por infliximab. Réplica. *An Pediatr (Barc)*. 2009;70:608.
2. Ávila Álvarez A, García-Alonso L, Solar Boga A, García-Silva J. Psoriasis secundaria al tratamiento con infliximab y adalimumab en la enfermedad de Crohn. *An Pediatr (Barc)*. 2009;70:278-81.

A. Ávila Álvarez* y A. Solar Boga

*Servicio de Pediatría,
Unidad de Gastroenterología Pediátrica,
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña,
A Coruña, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alexavila81@hotmail.com
(A. Ávila Álvarez).

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.anpedi.2009.03.020

doi:10.1016/j.anpedi.2009.07.019

Hemangiopericitoma cerebeloso

Cerebellar haemangiopericytoma

Sr. Editor:

El hemangiopericitoma es un raro tumor vascular, con una incidencia aproximada del 0,4% de todos los tumores del SNC^{1,2}. En la infancia se da sólo un 10% de todos los casos de hemangiopericitoma, lo que constituye un 6,6% de todos los tumores hemisféricos y sólo un 2% de los tumores cerebelosos³.

Se trata de un tumor mesenquimal hipervascular que presenta un comportamiento agresivo, con marcada tendencia a presentar recurrencias localmente a lo largo del neuroeje, y a metastatizar en localizaciones extraneurales⁴.

Presentamos el caso de una niña de 12 años, diagnosticada desde los 7 años de trastorno de déficit de atención. En un estudio electroencefalográfico habitual se observa un trazado anómalo y se la diagnostica de epilepsia a los 10 años de edad.

En febrero de 2007 se solicita una RM de control, donde se observa una pequeña lesión nodular en el receso lateral del IV ventrículo izquierdo, que se decide seguir radiológicamente. El tamaño de la lesión se mantiene estable hasta noviembre

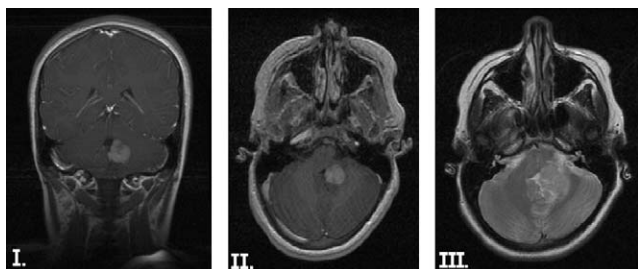


Figura 1 (I y II) RM de mayo de 2008 que evidencia una lesión en el receso lateral izquierdo del IV ventrículo. (III) RM de noviembre de 2008 que muestra un aumento del tamaño de la lesión.

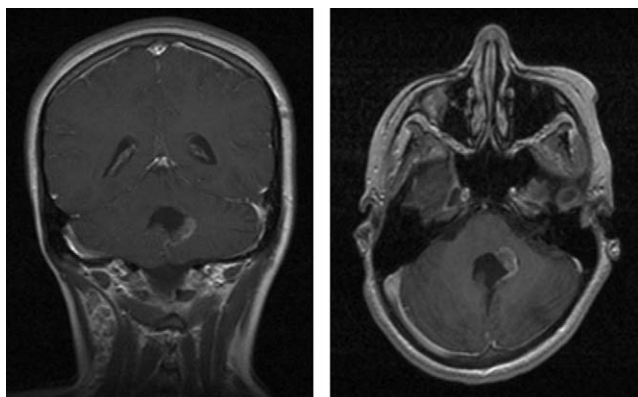


Figura 2 RM al mes de la intervención, donde se observa un pequeño resto tumoral.

de 2008, cuando se constata un aumento del tamaño (fig. 1) y se opta entonces por tratarla quirúrgicamente.

En enero de 2009 se realiza una exéresis parcial de un tumor de estructura gomosa, muy vascularizado y bien delimitado, excepto en su unión con el IV ventrículo y el bulbo, por lo que no se reseca su base de implantación. Durante el postoperatorio, la paciente evoluciona favorablemente.

El examen microscópico revela un tumor con alta densidad celular compuesto por células ovales de núcleos fusiformes y escaso citoplasma. Existen numerosos espacios vasculares de pared fina. No se observan calcificaciones ni inclusiones nucleares. Los hallazgos inmunohistoquímicos muestran positividad para vimentina y CD34, y negatividad para antígeno epitelial de membrana (EMA).

El estudio de extensión resulta negativo y, dada la elevada probabilidad de recidivas locales y a distancia del tumor, se le aplica tratamiento radioterapéutico complementario. La RM al mes de la cirugía muestra un resto tumoral a la altura del margen ventricular del pedúnculo cerebeloso izquierdo (fig. 2). La paciente se encuentra actualmente asintomática y con buen estado general.

El hemangiopericitoma es un tumor que puede presentarse en cualquier lugar de la anatomía donde existan capilares. Inicialmente se clasificó como una variante de meningioma con marcadas características angioblásticas. En 1993, la Organización Mundial de la Salud lo clasifica definitivamente como una entidad histopatológica independiente de los meningiomas^{5,6}.

Se origina de las células fusiformes pericapilares denominadas pericitos de Zimmerman^{5,6}.

Radiológicamente es difícil distinguir entre meningioma y hemangiopericitoma porque presentan características similares⁷. Aparecen como lesiones hiperdensas en la TC e isointensas en la RM, con realce intenso y heterogéneo de contraste⁶. Suelen ser lobulados, con invasión parenquimatosa y osteólisis del hueso circundante⁷.

Sólo obtenemos el diagnóstico de certeza a través del examen histológico del tumor^{5,8}. Se trata de lesiones hipercelulares constituidas por células con escaso citoplasma y núcleos ovoides con moderada densidad de cromatina y nucléolos poco llamativos. A diferencia de los meningiomas, el estudio inmunohistoquímico únicamente muestra positividad para marcadores mesenquimales y no para epiteliales (vimentina positivo, EMA negativo)^{1,6}. No existe clara distinción histológica entre forma benigna o maligna de hemangiopericitoma, y con frecuencia el diagnóstico sólo se basa en la evolución clínica⁸.

Son tumores muy agresivos, con una tasa de recurrencia local y de metástasis a distancia de hasta el 60% después de 15 años del diagnóstico inicial^{1,2}. A pesar de ello, en el caso de nuestra paciente, el tumor se mantuvo estable durante más de 15 meses.

El tratamiento de elección debe ser siempre la resección lo más radical posible⁴, seguida de radioterapia adyuvante, aun cuando se haya realizado resección completa macroscópicamente y siempre que ésta haya sido incompleta o irrecusable⁶. Un estrecho seguimiento a largo plazo es esencial para detectar precozmente recurrencias o metástasis a distancia. Los principales factores que parecen influir en el pronóstico son la resección quirúrgica completa^{9,10} y la administración de radioterapia adyuvante postoperatoria⁴.

El tratamiento de elección para las recurrencias no está claro, pero parece que deben tratarse como el tumor primario⁵. Queda aún por confirmar qué rol desempeña la radiocirugía estereotáxica en el tratamiento de las recurrencias locales intracraneales y la quimioterapia en el tratamiento de las metástasis a distancia⁴.

En resumen, el hemangiopericitoma es un tumor muy similar al meningioma, aunque con un comportamiento biológico totalmente distinto. Su tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa seguida de radioterapia. Un seguimiento estrecho permite una detección precoz de recurrencias o metástasis sistémicas.

Agradecimientos

Al Servicio de Neurocirugía del Hospital San Juan de Dios.

Bibliografía

1. Bunai Y, Akaza K, Tsujinaka M, Nakamura I, Nagai A, Jiang WX, et al. Sudden death due to undiagnosed intracranial hemangiopericytoma. *Am J Forensic Med Pathol.* 2008;29:170-2.
2. Mekni A, Kourda J, Chelly I, Ferchichi L, Bellil K, Hammouda KB, et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system. A study of eight cases. *Neurochirurgie.* 2008;54:15-20.
3. Mehrazin M, Yavari P. Morphological pattern and frequency of intracranial tumors in children. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:157-162.

4. Alén JF, Lobato RD, Gómez PA, Boto GR, Lagares A, Ramos A, et al. Intracranial hemangiopericytoma: Study of 12 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 2001;143:575–86.
5. Fountas KN, Kapsalaki E, Kassan M, Feltes CH, Dimopoulos VG, Robinson JS, et al. Management of intracranial hemangiopericytomas: Outcome and experience. *Neurosurg Rev*. 2006;29:145–153.
6. Gutiérrez-González R, Boto GR, Pérez-Zamarrón A, Rivero-García M. Hemangiopericitoma de la fosa posterior: a propósito de un caso. *Neurocirugía*. 2008;19:446–52.
7. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *AJNR*. 1996;17:1365–71.
8. Cole JC, Naul LG. Intracranial infantil hemangiopericytoma. *Pediatr Radiol*. 2000;30:271–3.
9. Kim JH, Jung HW, Kim YS. Meningeal hemangiopericytomas: Long-term outcome and biological behaviour. *Surg Neurol*. 2003;59:47–54.
10. Soyeur S, Chang EL, Selek U, McCutcheon IE, Maor MH. Intracranial meningeal hemangiopericytoma: The role of radiotherapy: Report of 29 cases and review of the literature. *Cancer*. 2004;100:1491–7.

A. Antuña Ramos*, A. Guillén Quesada, M. Alamar Abril, G. García Fructuoso y J.M. Costa Clara

Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital San Juan de Dios, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.
Correo electrónico: aida_ar20@hotmail.com
(A. Antuña Ramos).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.06.031

Macroorquidismo unilateral como presentación de un síndrome de McCune-Albright

Unilateral macroorchidism as a presentation of a McCune-Albright syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de McCune-Albright (SMA) es una enfermedad de etiología genética no hereditaria debida a mutaciones en el gen *GNAS1*, localizado en el brazo largo del cromosoma 20 (20q13.2). Clínicamente, suele presentarse con displasia ósea poliostótica, manchas cutáneas café con leche y pubertad precoz periférica. Esta última es rara en los pacientes varones con SMA, que suelen presentar con más frecuencia macroorquidismo aislado¹.

En los prepúberes, se define como macroorquidismo al aumento del volumen testicular por encima de 2 ml.

Presentamos el caso de un niño de 5 años que viene remitido a la consulta de Cirugía Pediátrica para valoración de tamaño testicular.

Entre los antecedentes personales no destacan enfermedades anteriores y es el segundo hijo de padres jóvenes, sanos.

Los padres apreciaban una diferencia del tamaño testicular al observar el teste izquierdo de pequeño tamaño, lo que hizo pensar a su pediatra en una posible atrofia de éste y por ese motivo lo derivó a la consulta de Cirugía Pediátrica.

A la exploración se apreciaba un aumento del tamaño del teste derecho, indoloro, que no concordaba con la edad del niño. El teste derecho tenía un volumen de 15 ml y el teste izquierdo, 2 ml. La trasiluminación escrotal fue normal. No presentaba otros signos de caracteres sexuales secundarios. El tamaño del pene era normal para la edad. En nuestro caso, el paciente no presentaba manchas café con leche, por lo que no cumplía la clásica tríada diagnóstica.

Ante estos hallazgos, se le solicitó una ecografía testicular que informaba de una asimetría importante sin

otras lesiones (teste derecho 2,29 × 1,42 × 2,39 cm y teste izquierdo 1,59 × 1,30 × 0,6 cm).

Para completar el estudio y descartar un tumor gonadal, se le practicó una biopsia testicular que se informó como parénquima testicular con maduración precoz en relación con la edad del paciente, puesto que presentaba epitelio germinal madurado, con notable proliferación de células de Sertoli y aparición en los túbulos de espermatides e incluso espermatozoides. No se encontraron células de Leydig maduras.

Fue derivado a la consulta de Endocrinología Pediátrica, donde se le realizaron estudios hormonales (gonadotropinas, hormonas tiroideas y esteroides sexuales) concordantes con su edad cronológica. La edad ósea era normal.

Con los hallazgos clínicos e histológicos encontrados, se sospechó un SMA. Por esto, se le realizaron radiografías simples y RMN, que detectaron lesiones óseas con patrón mixto (lítico y blástico) en vidrio esmerilado en el anillo pélvico y el fémur derecho. La lesión de mayor tamaño afectaba al hueso iliaco derecho, sin clara rotura cortical. En el cuello, la diáfisis femoral y el acetábulo derecho presentaba lesiones de similares características. El estudio genético realizado en ADN de leucocitos en sangre periférica no fue concluyente para detectar la mutación característica de SMA.

La precocidad sexual en los varones con SMA es rara (15%); es más frecuente, como hemos dicho, el macroorquidismo aislado².

En nuestro caso se dan varias rarezas: aparte de presentarse como macroorquidismo unilateral, que ya es una presentación poco habitual del SMA³, es menos habitual aún el hecho de que histológicamente el testículo de un niño de 5 años complete el proceso de espermatogénesis. Por otra parte, dada la ausencia de manchas café con leche, no se cumple la tríada clásica de SMA, por lo que estaríamos ante una forma parcial de este síndrome.

El macroorquidismo en el SMA se debe a una hiperfunción restringida a las células de Sertoli sin activación de las células de Leydig.

Existen diversas explicaciones para la restricción de la hiperfunción a las células de Sertoli⁴. Una posibilidad es que la mutación del gen *Gs-alfa* ocurra en las células de Sertoli pero no en las de Leydig.