

este tamaño⁷. De los 81 casos recogidos en la literatura, el sangrado apareció en el 18% de los casos y 2 pacientes fallecieron por hemorragia intraperitoneal. El principal inconveniente de la resección hepática, es que en la mayoría de los casos la extirpación total de la enfermedad es imposible ya que suele ser bilobar y es necesario respetar el volumen residual mínimo para el buen funcionamiento del órgano. Otro inconveniente es la recidiva de la enfermedad tras la resección pudiendo precisar de varias intervenciones quirúrgicas. Con el fin de tratar toda la enfermedad, algo que en pocas ocasiones se consigue con la resección quirúrgica aislada, han aparecido diversas combinaciones de tratamiento. Una de ellas es el uso de la quimioembolización intrarterial⁸ de las lesiones, bien para facilitar la resección hepática, en casos de sangrado agudo, o cuando las lesiones se consideran irreseccables.

En nuestro caso, tras la resección quirúrgica de 8 de las lesiones, se optó por el tratamiento con radiofrecuencia de las 2 restantes debido a su localización central en el LHD y a su tamaño menor de 2 cm. En la literatura está descrita la radiofrecuencia como una técnica que, en caso de otro tipo de tumores, obtiene una necrosis coagulativa completa. Su uso en los adenomas hepáticos actualmente no está descrito.

Considerado como la única opción terapéutica potencialmente curable, el trasplante hepático⁸⁻¹⁰, se indica exclusivamente en formas agresivas de la enfermedad con síntomas severos o degeneración a hepatocarcinoma⁶. Aun así, no hay que olvidar que el trasplante en sí conlleva la aparición de complicaciones como la aparición de tumores de novo por la inmunosupresión, hipertensión arterial, insuficiencia renal, etc. De los 17 casos recogidos en la literatura de pacientes trasplantados por adenomatosis hepática, en 3 de ellos apareció degeneración a un hepatocarcinoma, falleciendo 2 por recidiva del tumor tras el trasplante y otro por complicaciones en el postoperatorio. Por tanto, actualmente la indicación de trasplante es controvertida y quizá es necesario agotar otras formas terapéuticas para el tratamiento de la adenomatosis hepática.

Tras un seguimiento de 36 meses, nuestra paciente continúa sin recidiva de la enfermedad. Aun así, es necesario un mayor seguimiento para valorar la eficacia de las técnicas

utilizadas en el manejo de la adenomatosis hepática, con el fin de consensuar criterios a la hora del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reeta V, Deha E, Wilmar de G, Fiebo ten K, Cansen Peter LM. Liver adenomatosis: re-evaluation of a etiology and management. *Liver Int.* 2008;409-508.
2. Ludger B, Tait IS. Liver cell adenoma and liver cell adenomatosis. *HPB.* 2005;7:186-96.
3. Flejou JF, Barge J, Menu Y, Degott C, Bismuth H, Potet F, et al. Liver adenomatosis. A entity distinct from liver adenoma? *Gastroenterology.* 1985;89:1132-8.
4. Belghiti J, Pateron D, Panis Y, Vilgrain V, Flejou JF, Benhamou JP, et al. Resection of presumed benign liver tumours. *Brit J Surg.* 1993;80:380-3.
5. Mueller J, Keeffe EB, Esquivel CO. Liver transplantation for treatment of giant hepatocellular adenomas. *Liv Transpl Surg.* 1995;1:99-102.
6. Chiche L, Dao T, Salame E, Galais MP, Bouvard N, Schmutz G, et al. Liver adenomatosis: reappraisal, diagnosis, and surgical management: eight new cases and review of the literature. *Ann Surg.* 2000;231:74-81.
7. Ribeiro A, Burgart LJ, Nagorney DM, Gores GJ. Management of liver adenomatosis: results with a conservative surgical approach. *Liver Transpl Surg.* 1998;4:388-98.
8. Lee Sang Hoon, Hahn Seong Tai. Treatment of Multiple Hepatic Adenomatosis Using Transarterial Chemoembolization. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2004;27:563-5.
9. Foster JH, Berman MM. The malignant transformation of liver cell adenomas. *Arch Surg.* 1994;129:712-7.
10. Grazioli L, Federle MP, Ichikawa T, Balzano E, Nalesnik M, Madariaga J. Liver adenomatosis: clinical, histopathologic, and imaging findings in 15 patients. *Radiology.* 2000;216:395-402.

Caridad Marín Hernández*, Ricardo Robles Campos, Asunción López Conesa y Pascual Parrilla

Unidad de Cirugía Hepática y Trasplante Hepático, Departamento de Cirugía, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca el Palmar, Murcia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cariki@ono.com (C. Marín Hernández).

doi:10.1016/j.ciresp.2009.12.006

Influencia de la edad en el tratamiento quirúrgico del síndrome de Lynch

Influence of age on the surgical treatment of lynch syndrome

El síndrome de Lynch (SL) es una enfermedad hereditaria que predispone al cáncer colorrectal (CCR) y a otro tipo

de tumores a una edad más temprana debido a la presencia de mutaciones de los genes reparadores de bases desapareadas

del ADN (*MLH1*, *MSH2*, *MSH6*, *PMS2*). Supone entre el 2-5% de todos los casos de CCR y es la forma hereditaria de CCR más frecuente¹. La principal característica es el elevado riesgo, el 80%, de tener CCR. Otra de sus características es la aparición de múltiples tumores en un mismo paciente. Así, en una serie de 744 pacientes con SL, el 18% de ellos desarrolló cáncer de colon sincrónico o metacrónico en la evolución².

Presentamos 2 casos de pacientes con SL que han recibido un tratamiento quirúrgico distinto en función de la edad de presentación del CCR.

El primer caso se trata de una mujer de 78 años, que consultó por presentar anemia macrocítica e hipocrómica, a la que se diagnosticó mediante colonoscopia de neoplasia de válvula ileocecal. Entre sus antecedentes personales destacan HTA, DMID y adenocarcinoma endometrial 10 años antes y se le había realizado una histerectomía con doble anexectomía. Sus antecedentes familiares neoplásicos cumplían criterios clínicos de *Ámsterdam II*³. Dada la sospecha de SL, se realizó en la biopsia el análisis inmunohistoquímico de las proteínas del sistema de reparación, donde se observó ausencia de expresión de *MSH2*. Se llevó a cabo una hemicolectomía derecha. El estudio anatomopatológico evidenció la presencia de un adenocarcinoma en estadio C2 de Astler-Coller, bien diferenciado, que invadía la grasa perivisceral, y metástasis en uno de los 15 ganglios linfáticos aislados. Se dio de alta a la paciente sin incidencias. Posteriormente, se realizó el estudio en sangre periférica del gen *MSH2* y presentaba una mutación germinal en este gen.

El segundo caso se trataba de un varón de 28 años, diagnosticado de SL, miembro de una familia que se ajustaba a los criterios clínicos de *Ámsterdam I* y mutación germinal identificada del gen *MLH1*³. El paciente seguía revisiones periódicas y en una de ellas se lo diagnosticó de un pólipo de colon derecho con biopsia de adenocarcinoma. Se llevó a cabo una colectomía subtotal laparoscópica con anastomosis ileorrectal. El estudio anatomopatológico se informó como presencia de un adenoma tubulovelloso con carcinoma in situ, sin metástasis ganglionares. El paciente evolucionó de forma favorable.

Una vez diagnosticado un CCR en un paciente con sospecha de SL, en primer lugar ha de realizarse una colonoscopia completa debido al alto riesgo de presentar un CCR sincrónico. Posteriormente, en cuanto a la elección de la técnica quirúrgica, ha de tenerse en cuenta la probabilidad que tienen estos enfermos de desarrollar un CCR metacrónico. En algunos estudios, este riesgo llega a ser del 16% a los 10 años⁴. Por esta razón, se recomienda la colectomía subtotal con anastomosis ileorrectal, aunque los beneficios de esta conducta son dependientes de la edad del paciente. De acuerdo con el estudio de Vos tot Nederveen Cappel et al⁵, si este tipo de cirugía se realiza a una edad precoz (47 años o menos), la esperanza de vida aumenta en 2,3 años. Por tanto y dado que la probabilidad de desarrollar una segunda neoplasia es mayor en jóvenes que en ancianos, en los casos expuestos se realizó una cirugía diferente. En el mismo sentido sucede con la morbimortalidad asociada a la técnica quirúrgica (sepsis pélvica, incontinencia fecal y diarrea) y, por tanto, ésta tiene mayor impacto cuanto mayor es la edad del paciente. A la primera paciente se le realizó una

hemicolectomía derecha, ya que a sus 78 años el riesgo de desarrollar una segunda neoplasia era bajo y la morbimortalidad en la realización de la colectomía subtotal sería alta. Sin embargo, nuestro segundo caso presenta su primer CCR a una edad de 28 años, y el riesgo de desarrollar tumores metacrónicos o sincrónicos durante su vida es muy elevado. También hay que valorar que dentro del árbol familiar neoplásico del primer caso no existía ningún caso de CCR metacrónicos, mientras que lo había en el segundo, ya que el padre del sujeto índice presentaba 2 CCR metacrónicos.

La necesidad de colectomía subtotal o proctocolectomía profilácticas son opciones para considerar en pacientes asintomáticos diagnosticados previamente de SL, aunque por el momento el seguimiento con colonoscopias se considera de elección⁶. Esto es debido, por un lado, a la efectividad y el bajo riesgo que tiene la exploración del colon por colonoscopia y, por otro lado, a que la penetrancia para el CCR en este síndrome es incompleta: alcanza el 80%⁶.

No hay suficiente información sobre cuál es el tratamiento quirúrgico de elección en estos pacientes. Diversos autores indican que aquéllos a los que se les realiza colectomía subtotal mejoran su calidad de vida al disminuir la necesidad de colonoscopias de control y la probabilidad de desarrollar tumores secundarios⁷, aunque conforme la edad es más avanzada, las ventajas no están tan claras. Para determinar la mejor actitud quirúrgica en pacientes con SL sería esencial conocer la penetrancia de las distintas mutaciones de los genes en nuestra población y si existe o no alguna correlación entre el genotipo y el fenotipo. Esta información aún no está disponible, por lo que hay que seguir recurriendo a las cifras y la experiencia acumuladas en otras poblaciones diferentes a la nuestra.

BIBLIOGRAFÍA

- Herraiz M, Muñoz-Navas M. Recognition and management of hereditary colorectal cancer syndromes. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009;101:125-32.
- Osenei T, Yatoi I. An overview of the role of prophylactic surgery in the management of individuals with a hereditary cancer predisposition. *Surg Clin N Am.* 2008;88:739-58.
- Lynch HT, Lynch JF, Lynch PM, Attard T. Hereditary colorectal cancer syndromes: Molecular genetics, genetic counselling, diagnosis and management. *Fam Cancer.* 2008;7:27-39.
- Perea J, Justo I, Álvaro E, Lomas M, Díaz Tasende J, Marín JC, et al. Surgical management of hereditary colorectal cancer: Surgery base don molecular analysis and family history. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009;101:536-40.
- De Vos tot Nederveen Cappel WH, Buskens E, Van Duijvendijk P, Cats A, Menko FH, Griffioen G, et al. Decision analysis in the surgical treatment of colorectal cancer due to a mismatch repair gene defect. *Gut.* 2003;52:1752-5.
- You YN, Lakhani VT, Wells Jr SA. The role of prophylactic surgery in cancer prevention. *World J Surg.* 2007;31:450-64.
- Vasen HF. Cáncer de colon hereditario no polipóstico (CCHNP)/ Síndrome de Lynch. Aspectos clínicos. En: Alonso A, editor. *Cáncer Hereditario.* Sociedad Española de Oncología Médica; 2006. p. 367-91.

Eduarne Álvaro^a, José Perea^{a,*}, Manuel Lomas^a, Miguel Urioste^b y Manuel Hidalgo^a

^aServicio de Cirugía General B, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^bGrupo de Genética Humana, Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josepereag@hotmail.com (J. Perea).

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.ci-resp.2009.03.002

doi:10.1016/j.ciresp.2009.12.022

Pseudocarcinoma de colon

Pseudo-carcinoma of the colon

El pseudocarcinoma de colon es una forma inusual de presentación de la isquemia intestinal. Desde que en 1968 Kilpatrick et al describieran el primer caso de simulación de carcinoma colorrectal por una isquemia intestinal¹, pocos casos se han publicado en la literatura.

Presentamos el caso de un paciente con isquemia cólica, tratada inicialmente como un carcinoma de colon, debido a la presentación clínica, radiológica y endoscópica, y tras la aparición de rectorragias con anemización progresiva.

Varón de 85 años con antecedentes cardiológicos importantes. Portador de marcapasos por síncope de repetición y 2 stent por enfermedad coronaria. Diagnosticado un año antes de urotelioma de riñón izquierdo, tras episodio de dolor lumbar. No historia de sintomatología a nivel abdominal. Acude por dolor súbito en hipocondrio derecho, signo de Murphy positivo y leucocitosis (16.000 y 80% neutrófilos). En el estudio de laboratorio destaca una anemia microcítica leve (Hb 10,8 g/dl, VCM 75 fl) con CEA, CA 19,9 y CA 72,4 dentro de límites normales. La ecografía y la TC abdominal revelan la existencia de un engrosamiento del ángulo hepático del colon, de unos 10 cm de longitud (fig. 1A y B). La colonoscopia realizada fue completa, con masa vegetante y ulcerada en ángulo hepático. Las biopsias fueron informadas como células epiteliales atípicas no concluyentes de carcinoma. Con la

sospecha de carcinoma colorrectal de ángulo hepático, aunque sin confirmación histopatológica, se somete al paciente a hemicolectomía derecha de forma programada, debido a la aparición de rectorragias con anemización progresiva. La anatomía patológica definitiva fue informada como cambios vasculares compatibles con proceso isquémico. El paciente fue dado de alta en el 12.º día postoperatorio y se encuentra asintomático en la actualidad.

La colitis isquémica es la forma más frecuente de enfermedad vascular intestinal². El pseudocarcinoma de colon es una rara forma de presentación de la colitis isquémica en la que los hallazgos clínicos, radiológicos y endoscópicos simulan un carcinoma. El 90% de los pacientes con colitis isquémica son mayores de 70 años⁵. Muchos casos de isquemia cólica son transitorios y completamente reversibles, por lo que la incidencia de esta patología está infraestimada. Existen múltiples factores etiológicos relacionados con la colitis isquémica, como la arteriosclerosis, el bajo gasto cardíaco o la ligadura de vasos intraabdominales, pero la mayoría de los episodios ocurren de forma inesperada e inexplicable^{3,4}. Dependiendo del grado y duración del episodio isquémico, el examen anatomopatológico revela cambios reversibles (hemorragia o edema), cambios crónicos (erosiones, úlceras, fibrosis) o, en los casos más avanzados, gangrena⁶. Resulta

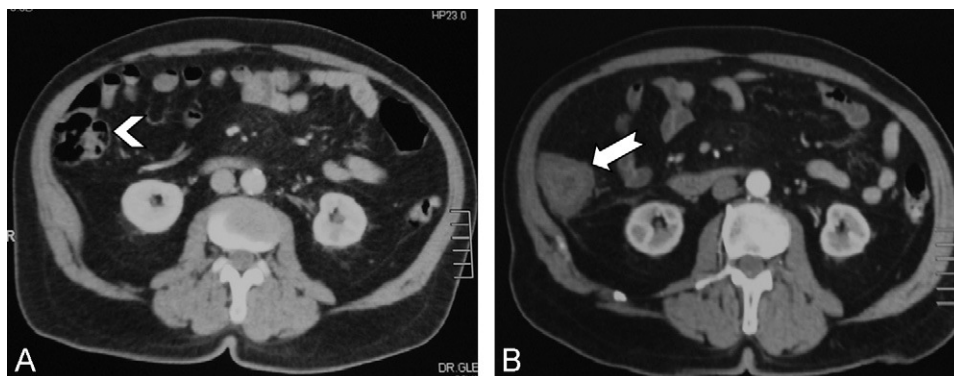


Figura 1 – A) Corte axial de TC en agosto de 2008, que muestra un ángulo hepático normal (cabeza de flecha). B) Misma imagen un año más tarde, con masa en ángulo hepático (flecha).