

Se realizó resección del conducto onfalomesentérico con extirpación en bloque del anillo umbilical y fondo cutáneo del ombligo y enterorrafia transversa del íleon con puntos sueltos de seda 3/0 y cierre del orificio cutáneo umbilical con una sutura reabsorbible de Poliglactina 3/0. El paciente evolucionó satisfactoriamente siendo dado de alta al tercer día de la cirugía.

El estudio histopatológico confirmó remanente del conducto onfalomesentérico con revestimiento mucoso de tipo gástrico, que incluía 2 úlceras puntiformes.

El remanente del conducto onfalomesentérico es una anomalía asociada al saco vitelino primitivo. Conecta el saco vitelino con el intestino medio embrionario. Se convierte en una banda fibrosa que se reabsorbe espontáneamente entre la quinta y la décima semana de gestación. Cuando durante la embriogénesis no se produce el cierre de dicha comunicación o la reabsorción completa, el remanente del conducto onfalomesentérico continúa creciendo, lo que ocurre en el 2% de los niños, sin predominancia por sexos aunque son más sintomáticos en los varones². Los síntomas habituales aparecen antes de los 4 años de edad, siendo rara la expresión de sintomatología en la edad adulta. Incluyen dolor abdominal, hemorragia digestiva, obstrucción intestinal, supuración y/o hernia umbilical.

La persistencia parcial del conducto onfalomesentérico constituye el divertículo de Meckel, que es la forma más frecuente de presentación, siendo la persistencia completa un hecho extremadamente infrecuente³. La mayoría de los casos de persistencia del conducto son asintomáticos, presentando síntomas en menos del 2% de los casos.

La hemorragia se produce cuando, existiendo mucosa gástrica ectópica, se produce la ulceración péptica de la misma y es habitualmente indolora. Esta complicación es una de las más frecuentes del divertículo de Meckel, sin embargo, cuando la persistencia del conducto onfalomesentérico es completa, la complicación más habitual es la obstrucción de intestino delgado, ya sea por hernia interna, invaginación o una banda fibrosa residual, que produce compresión extrínseca de un asa⁴.

El método de elección para el diagnóstico de la hemorragia originada en remanentes del conducto onfalomesentérico divertículo de Meckel es la gammagrafía con pertecnato ⁹⁹Tc que muestra captación en la mucosa gástrica ectópica, si en él

existiese y la ausencia de patología hemorrágica gastroduodenal, en la endoscopia digestiva alta.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica completa de todo el conducto⁵, incluidos sus extremos y comprobando que quede incluida totalmente la mucosa ectópica gástrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Markgiannakis H, Theodorou D, Toutouzas KG, Drimousis P, Panoussopoulos SG, Katsaragakis S, et al. Persistent omphalomesenteric duct causing small bowel obstruction in an adult. *World J Gastroenterol.* 2007;13:2258-60.
2. Bueno Lledó J, Serralta Serrá A, Planeéis Roig M, Dobón Gimenez F, Ibáñez Palacín F, Rodero Rodero R. Obstrucción intestinal causada por la persistencia del conducto onfalomesentérico: usos de la laparoscopia. *Rev Esp Enferm Dig.* 2003;95:736-8.
3. Gutiérrez Cencho C, Luna J, Gutiérrez de Aranguren C. Persistencia del conducto onfalomesentérico como causa de obstrucción intestinal en el adulto: Revisión de un caso en el Hospital de Hipólito Unanue. *Rev Gastroenterol Peru.* 2008;28:154-7.
4. Sawada F, Yoshimura R, Ito K, Nakamura K, Nawata H, Mizumoto K, et al. Adult case of an omphalomesenteric cyst resected by laparoscopic-assisted surgery. *World J Gastroenterol.* 2006;12:825-7.
5. Park JJ, Wolff BG, Tollefson MK, Walsh EE, Larson DR. Meckel diverticulum: the Mayo Clinic experience with 1476 patients (1950-2002). *Ann Surg.* 2005;241:529-33.

Jaime Ruiz-Tovar^{a,*}, Gada Housari^b, Lucía Latorre Marlasca^b y Joaquín Pérez De Oteyza^b

^aHospital General Universitario de Elche, Alicante, España

^bHospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jruiztovar@gmail.com (J. Ruiz-Tovar).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.03.025

Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos en el intestino delgado

Malignant peripheral nerve sheath tumour of the small intestine

Los tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos (TMVNP) son una rara variedad de sarcoma de tejidos blandos de origen ectodérmico. Este término, acuñado por la OMS, agrupa a los tumores antiguamente referidos como schwa-

noma maligno, neurilenoma maligno o neurofibrosarcoma. Frecuentemente se asocian a la neurofibromatosis de tipo 1 (NF1) y rara vez se localizan en el aparato digestivo. Su aparición en el intestino delgado es extremadamente infre-



Figura 1 – Imagen de la tomografía computarizada con contraste intravenoso. Se aprecia una masa de 16×7 cm de diámetro en yeyuno distal-íleon proximal.

cuento y existen pocos casos publicados en la literatura médica mundial.

Presentamos el caso de una mujer de 32 años, sin antecedentes médicos de interés, que durante la gestación consulta en varias ocasiones por astenia, cefaleas y dolor hipogástrico. Se detectan cifras disminuidas de hemoglobina, como único hallazgo, por lo que se diagnostica de anemia secundaria a la gestación, debido a la normalidad en las cifras de controles previos. Ante la persistencia de la sintomatología tras el parto, se realiza un estudio con tomografía computarizada y se encuentra una masa de 16×7 cm de diámetro yeyuno distal-íleon proximal con adenopatías mesentéricas y lesiones nodulares hepáticas (fig. 1). Dados los hallazgos clínicos, se decide realizar una intervención quirúrgica. Se evidencia una masa exocítica y ulcerada en el yeyuno distal junto a múltiples adenopatías mesentéricas, granulaciones sobre el peritoneo parietal y las lesiones hepáticas ya conocidas por la tomografía computarizada. Se realiza resección segmentaria y anastomosis primaria, incluida esta tumoración. Durante el postoperatorio desarrolla episodios de febrícula nocturna que se resuelven con tratamiento médico, y alcanza la estabilidad clínica y el alta domiciliaria a los 6 días. El estudio histopatológico informa de un tumor maligno de células pequeñas fusiformes, con infiltración extrínseca que afecta a más del 70% del espesor de la pared intestinal. Con marcadores c-kit negativo, S-100, vimentina y NSE positivos, todo esto compatible con el TMVNP (fig. 2). El mes posterior a la intervención inicia un tratamiento quimioterapéutico con doxorrubicina y se reevalúa tras 3 y 6 ciclos como enfermedad no progresiva. La paciente fallece al año del diagnóstico a consecuencia de un fallo renal agudo, secundario a un síndrome nefrótico paraneoplásico.

Los TMVNP tienen en común su origen ectodérmico y su comportamiento biológico¹. Pueden originarse en nervios periféricos de cualquier localización. La mayoría, por orden de frecuencia, aparece en las extremidades, el tronco, la cabeza y el cuello². Su desarrollo es extraordinario en el aparato digestivo. Existen alrededor de 25 casos localizados en el intestino delgado documentados en la bibliografía^{2,3}. Su incidencia es del 0,001% en la población general y aumenta un 4-4,6% cuando se asocia a la NF1 o a la enfermedad de Von Recklinghausen (EVR)⁴. La EVR constituye una entidad de



Figura 2 – Corte macroscópico de tumoración yeyunal extirpada. Se observa una neoplasia de exocítica y ulcerada que infiltra la grasa del meso.

herencia autosómica dominante con variable expresividad clínica, cuyo rasgo fenotípico predominante lo constituyen las manchas café con leche y los neurofibromas múltiples de la piel^{5,6}. La asociación entre los TMVNP y la EVR es muy común; los TMVNP son la enfermedad maligna más frecuente en los pacientes con NF1, y entre el 2-29% de estos tumores se asocian a este síndrome^{4,7}. Nuestra paciente no se encontraba afectada por la NF1, lo que le otorga mayor singularidad. Este tipo de tumores se da con más frecuencia en el sexo masculino entre los 20-50 años de edad^{3,8}.

La sintomatología con la que se presentan estos tumores en el intestino incluye frecuentemente dolor abdominal, generalmente de carácter larvado, sordo y mal localizado, como el caso de nuestra paciente, así como vómitos, pérdida de peso, hemorragia digestiva o masa palpable. Debido a las leves e inespecíficas características de estos síntomas, el diagnóstico es, en la mayoría de los casos, tardío y en fases avanzadas de la enfermedad^{2,3}.

Aunque hallazgos como la atipia nuclear, la actividad mitótica, la existencia de células gigantes y áreas de necrosis y la hemorragia, junto a otras características morfológicas, conducen al diagnóstico de estas neoplasias, no existen rasgos histológicos e inmunohistoquímicos específicos. No obstante, marcadores como la desmina, la vimentina, la MIB-1 y la S-100, entre otros, deben estudiarse para llegar a catalogar estos tumores. En el caso que nos ocupa, la presencia de células fusiformes con características de malignización y la positividad frente a S-100, vimentina y NSE nos orientó hacia el origen ectodérmico de esta neoplasia¹⁻⁵.

Pese a los pocos datos existentes en la bibliografía, existe cierta unanimidad en emplear el tratamiento quirúrgico como primera opción terapéutica, y se recomienda una amplia resección de la lesión asociada a seguimiento radiológico y tratamiento quimioterapéutico adyuvante en casos de márgenes positivos, enfermedad diseminada, recurrencia o

imposibilidad de extirpación. Se han utilizado doxorubicina, ifosfamida, carboplatino y etopósido, entre otros^{1-5,9}.

El pronóstico de estas lesiones en el intestino delgado es desconocido. La mayoría de los autores le atribuyen un mal pronóstico, con elevadas cifras de mortalidad, recurrencia y tendencia a metastatizar, sobre todo a nivel hepático y pulmonar. En este caso, al diagnóstico existía enfermedad peritoneal y hepática^{2,3}.

El tratamiento adecuado de estos tumores se fundamenta en la detección temprana, ya que esto condiciona el pronóstico. Sin embargo, no es fácil diagnosticarlos, debido a su clínica inespecífica y a su rareza, solo el tenerlos en cuenta como posible diagnóstico diferencial nos permitirá diagnosticarlos y poder ofrecer una cirugía curativa, que es, junto a la quimioterapia adyuvante, la alternativa terapéutica más eficaz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, Datta GS, Mohanti BK, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST)-clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. *World J Surg Oncol*. 2006;4:55.
2. Telem DA, Pertsemliadis D. Malignant peripheral nerve sheath tumor: An unusual cause of intussusception. *J Gastrointest Surg*. 2008;9:1609-11.
3. Yilmaz F, Uzunlar AK, Bükte Y. Recurrent malignant schwannoma of the small bowel. *Acta Med Austriaca*. 2004;2:58-60.
4. Gabhane SK, Kotwal MN, Bobhate SK. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: A series of 126 cases. *Indian J Pathol Microbiol*. 2009;1:29-33.
5. Kosmas C, Tsakonas G, Evgenidi K, Gassiamis A, Savva L, Mylonakis N, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in neurofibromatosis type-I: Two cases reports. *Cases J*. 2009;2:7612.
6. Alfaro A. Anomalías del desarrollo del sistema nervioso central, editors. In: Rozman C, editor. *Medicina Interna*. Madrid: Elsevier; 2005; p. 1510-2.
7. Carrol SL, Ratner N. How does the Schwann cell lineage form tumors in NF1? *Glia*. 2008;14:1590-605.
8. Petros E, Azar GA. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the mammary gland in a patient with von Recklinghausen disease. *Rev Esp Patol*. 2005;3:179-82.
9. Gachiani J, Kim D, Nelson A, Kline D. Surgical management of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus*. 2007;6:13.

Gonzalo Martín^{a,*}, Carlos Redondo^b, Enrique Artigues^a, Ricardo Fabra^a y José Vicente Roig^a

^aServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España

^bServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martin_martin_gonzalo@hotmail.com (G. Martín).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.03.037

Anemia microcítica y trombocitosis como primera manifestación de un linfangioma quístico mesentérico

Microcytic anaemia and thrombocytosis as first signs of a mesenteric cystic lymphangioma

El linfangioma quístico mesentérico es un tumor infrecuente, benigno, típico de la infancia. Las manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas y raramente orientan hacia su diagnóstico, en especial en los pacientes adultos.

Presentamos un caso clínico en el que la primera manifestación es una anemia microcítica ferropénica, asociada a trombocitosis detectada en una analítica habitual.

El caso que nos ocupa es el de un paciente de 42 años con antecedentes de retraso psicomotor leve desde la infancia y el diagnóstico de un síndrome ansiosodepresivo tratado con ansiolíticos.

El servicio de medicina interna estudió al paciente como consecuencia del hallazgo incidental en una analítica sanguí-

nea de una anemia microcítica (concentración de hemoglobina 11 g/dl [miligramos/decilitro], VCM de 68 fl [fentolitros], sideremia de 30 mg/dl [miligramos/decilitro]) y de una trombocitosis (700.000 plaquetas), que se confirmó en analíticas posteriores.

La anamnesis del paciente no reveló la existencia de ningún síntoma abdominal ni digestivo, excepto la ocasional sensación de plenitud posprandial.

En la exploración física se apreció un abdomen distendido, con matidez a la percusión en ambos cuadrantes inferiores y dolor difuso a la palpación de poca intensidad. No se advirtió la existencia de ninguna masa abdominal.

Entre las pruebas complementarias iniciales practicadas, destacaban los siguientes hallazgos: test de sangre oculta en