

tiene un papel esencial en el diagnóstico ya que este tipo de tumores son positivos para S100 (familia de proteínas de bajo peso molecular presentes en las células derivadas de la cresta neural) y vimentina (proteína encontrada en el citoesqueleto de células mesenquimales)^{2,3,8}.

Respecto al tratamiento de los tumores de localización suprarrenal, la indicación quirúrgica se realizará en aquellos tumores funcionantes, en masas con sospecha radiológica de malignidad, independientemente del tamaño y en aquellos tumores mayores de 4 cm, como en nuestro caso clínico. El tamaño es el criterio más importante de indicación quirúrgica en los tumores no funcionantes. La extirpación por vía laparoscópica es la técnica de elección debido a su limitada morbilidad postoperatoria y a la existencia de buenos planos de delimitación de la tumoración^{1,4,9,10}.

En nuestro caso, la localización intranodal del schwannoma no pudo identificarse hasta el estudio histopatológico ya que, tanto en las técnicas de imagen como a nivel macroscópico tras la extirpación de la pieza, formaba parte de una masa integrada con la glándula suprarrenal.

En conclusión, el schwannoma intranodal de localización suprarrenal es una neoplasia muy poco frecuente pero que debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones retroperitoneales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onoda N, Ishikawa T, Toyokawa T. Adrenal schwannoma treated with laparoscopic surgery. *JLS*. 2008;12:420-5.
2. Reinus C, Shutin O, Reissman P. Intranodal schwannoma presenting as an adrenal mass. *Histopathology*. 2004;45:95-6.
3. Black JO, Zhai QJ, Varona OB, Ordonez NG, Luna MA. Primary schwannoma in a cervical lymph node. *Head Neck*. 2010;32:964-9.
4. Hayes BD, O'Sullivan MJ. Intranodal hybrid benign nerve sheath tumor. *Pediatr Dev Pathol*. 2011;14:313-7.
5. Rivas F, Ureña A, Macia I, Rosado I, Toñanez J, Penin R, et al. Intranodal thoracic schwannoma, an unusual type of neurogenic tumor. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;59:819-21.
6. Korets R, Berkenblit R, Ghavamian R. Incidentally discovered adrenal schwannoma. *JLS*. 2007;11:113-5.
7. Shayanfar N. Schwannoma in a perigastric lymph node: a rare case report. *Iran J Pathol*. 2008;3:43-6.
8. Bu Nam K, Namkung S. Intranodal schwannoma mimicking a gastrointestinal stromal tumor of the stomach: a case report. *J Korean Soc Radiol*. 2011;65:395-8.
9. Tarcoveanu E, Dimofte G, Bradea C. Adrenal schwannoma. *JLS*. 2009;13:116-9.
10. Graham DJ, McHenry CH. The adrenal incidentaloma: guidelines for evaluation and recommendations for management. *Surg Oncol Clin N Am*. 1998;7:749-64.

Sara Hernández Domínguez^{a,*}, José María Muguéza Hugueta^a, Manuel Mariano Díez Alonso^a y Almudena González Estechea^b

^aUnidad de Cirugía Endocrina, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: shernandez.hupa@salud.madrid.org (S. Hernández Domínguez).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.09.007>

Hemorragia digestiva como primer síntoma de una amiloidosis yeyunal focal

Gastrointestinal bleeding as a first symptom of a focal jejunal amyloidosis

La amiloidosis es un término genérico que hace referencia a un grupo de enfermedades caracterizadas por el depósito extracelular de un material llamado sustancia amiloide. La variedad de sintomatología que provoca la amiloidosis hace que el diagnóstico de la enfermedad sea difícil y tardío. La afectación gastrointestinal es común y la aparición de hemorragia masiva es poco frecuente pero de difícil manejo diagnóstico y terapéutico. El depósito de sustancia amiloide en el tracto digestivo se localiza básicamente a nivel de la mucosa y submucosa, como también en la muscular propia y en las paredes de los vasos sanguíneos, lo que puede ocasionar una gran heterogeneidad de síntomas gastrointestinales.

Presentamos un paciente de 75 años sin antecedentes patológicos que ingresa en nuestro hospital por cuadro de deposiciones melénicas de 2 días de evolución sin otra sintomatología asociada. Se evidencia anemia importante con requerimiento transfusional masivo y endoscopia urgente que evidencia sangrado a nivel del yeyuno proximal, sin poder localizar su origen mediante angio-TC y arteriografía. Se decide realizar laparotomía exploradora, objetivando un tramo de 20 cm de longitud de yeyuno de consistencia fibrótica al tacto y coloración violácea. Se procede a la apertura de dicha asa intestinal objetivando sangrado activo en sábana a nivel de la mucosa yeyunal congestiva, por

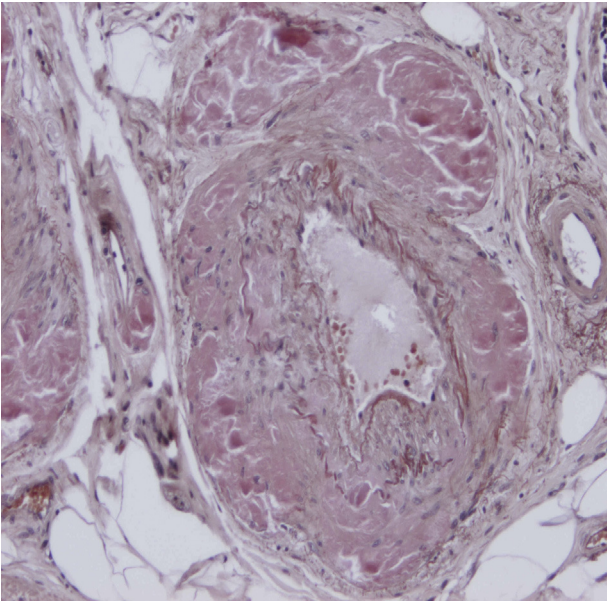


Figura 1 – Tinción con rojo Congo de pared yeyunal.

lo que se decide exéresis de 40 cm de yeyuno con anastomosis termino-terminal manual. El examen anatomopatológico y la tinción con rojo Congo y tioflavina de la pieza quirúrgica proporcionó el diagnóstico de amiloidosis intestinal focal (figs. 1 y 2).

El paciente no presentaba manifestaciones extraintestinales en referencia con la amiloidosis ni otros síntomas que enfocaran a una amiloidosis secundaria. Se realizaron análisis sanguíneos que descartaron una macroglobulinemia y el factor reumatoide y la cuantificación de inmunoglobulinas fue negativa. Se realizó una aspiración de médula ósea que descartó la presencia de mieloma múltiple.

Se completó el estudio de amiloidosis realizando estudio de proteinuria en orina y descartando la presencia de cadenas ligeras kappa y lambda.

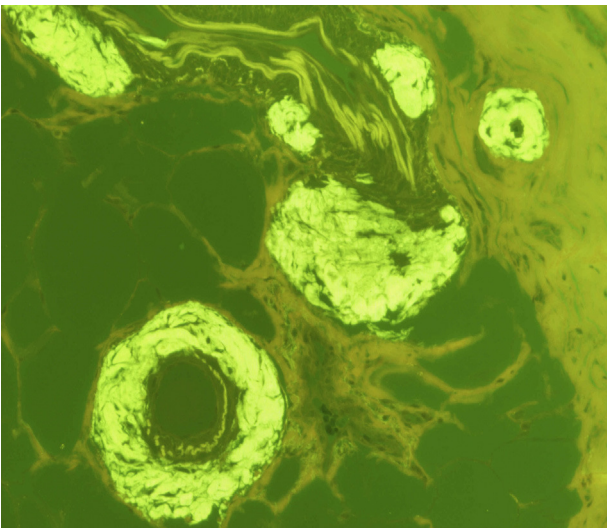


Figura 2 – Tinción de tioflavina donde se observan los acúmulos amarillo-verdosos que corresponden a depósitos de sustancia amiloide. Tinción de tioflavina (x10).

La amiloidosis se define como un grupo de enfermedades cuya característica principal es el depósito de material amiloide extracelular. La amiloidosis se divide en 6 grupos: primaria, secundaria, en relación con la hemodiálisis, hereditaria, senil y local u órgano específica^{1,2}.

En la amiloidosis sistémica es frecuente la afectación intestinal hasta en un 60-90% de los casos, siendo la afectación única del aparato digestivo una entidad excepcional. En los casos descritos, el intestino delgado es la parte más frecuentemente afectada. Esta afectación puede ser difusa o más raramente focal, siendo pocos los casos de *amiloidomas* focales de duodeno y yeyuno sin manifestaciones extraintestinales reportados en la literatura científica^{1,3}.

Los *amiloidomas* focales consisten en una infiltración de todo el espesor de la pared intestinal que implica la destrucción de la mucosa, infiltración profunda de la muscular propia y estrechamiento de la luz de los vasos sanguíneos, presentándose típicamente como lesiones polipoideas múltiples o pseudotumoraciones de intestino delgado, provocando una gran disparidad de síntomas⁴.

El signo más común es la diarrea y un síndrome de malabsorción. La fragilidad vascular provocada por el depósito de amiloide en la pared de los vasos puede causar episodios de hemorragia digestiva. Otra teoría sostiene que la progresiva isquemia intestinal debido al compromiso vascular provocaría ulceraciones necróticas con la consiguiente hemorragia. También se han descrito casos de dismotilidad intestinal con disfagia, pseudoobstrucción, perforación e infarto intestinal^{5,6}.

Los patrones encontrados en los estudios radiológicos baritados, como en la tomografía computarizada, en la amiloidosis intestinal no muestran especificidad. El estudio endoscópico de sospecha se basa en una fina granularidad del intestino delgado junto con erosiones o protrusiones polipoideas. En las biopsias se observa el amiloide depositado en las paredes de los vasos y en la muscular de la mucosa, que muestra una birrefringencia verde con la luz polarizada después de la tinción con rojo Congo^{7,8}.

Dada la inespecificidad, junto con el carácter subclínico, que produce la amiloidosis intestinal, suele diagnosticarse de forma tardía. Comúnmente se llega al diagnóstico por un cuadro de anemia ferropénica o la presencia de un síndrome de malabsorción intestinal, lo que conlleva la realización de una endoscopia digestiva y la consiguiente toma de biopsias con confirmación anatomopatológica. En la amiloidosis intestinal focal, el tratamiento definitivo sería la resección quirúrgica del tramo afecto^{9,10}.

En resumen, la amiloidosis intestinal focal es una entidad infrecuente, con un difícil diagnóstico por la variabilidad clínica. La opción quirúrgica está indicada en los casos de obstrucción y hemorragia, llegando a la curación ya que se trata de una entidad localizada únicamente en el tramo intestinal resecado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ebert EC, Naqar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *Am J Gastroenterol.* 2008;103:776-87.
2. Kim SH, Kang EJ, Park JW, Jo JH, Kim SJ, Cho JH, et al. Gastrointestinal amyloidosis presenting with multiple

- episodes of gastrointestinal bleeding. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2009;32:577-80.
3. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidosis. *N Engl J Med.* 1997;337:898-909.
 4. Kala Z, Válek V, Kysela P. Amyloidosis of the small intestine. *Eur J Radiol.* 2007;63:105-9.
 5. Rodríguez María R, Baquero Rodríguez HE, Cruz Garrido EA. Amiloidosis gastrointestinal: presentación de un caso. *Rev Col Gastroenterol.*
 6. Wu D, Lou JY, Chen J, Fei L, Liu GJ, et al. A case report of localized gastric amyloidosis. *World J Gastroenterol.* 2003;9:2632-4.
 7. Kuang L, Sun W, Gibson MF, Sanusi ID. Gastrointestinal amyloidosis with ulceration, hemorrhage, small bowel diverticula, and perforation. *Dig Dis Sci.* 2003;48:2023-6.
 8. Oyasiji T, Yood S. Jejunal amyloidoma: a rare cause of gastrointestinal bleeding. *Cases J.* 2009;2:9100.
 9. Peny MO, Debongnie JC, Haot J, van Gossun A. Localized amyloid tumor in small bowel. *Digest Dis Sci.* 1982;45:1850-3.
 10. Usui M, Matsuda S, Suzuki H, Hirata K, Ogura Y, Shiraishi T. Gastric amyloidosis with massive bleeding requiring emergency surgery. *J Gastroenterol.* 2000;35:924-8.
- Meritxell Garay, Jesús Bollo*, Carmen Balague, Eduardo Targarona y Manel Trias
- Servicio de Cirugía General y Digestivo, Hospital de la Santa Creu y Sant Pau, Barcelona, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: J.Bollo@santpau.cat (J. Bollo).
- 0009-739X/\$ – see front matter
© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.08.011>