

3, evita una hepaticoyeyunostomía en una vía biliar no dilatada y una anastomosis pancreatoyeyunal en un páncreas blando con conducto de Wirsung fino, se asocia a una menor hemorragia intraoperatoria y permite un mejor seguimiento endoscópico del intestino proximal restante⁵⁻⁸.

Para estadificar y tomar decisiones terapéuticas en la poliposis duodenal, se utiliza la clasificación de Spigelman^{5,8}. Esta escala endoscópica-histológica, consiste en un sistema de puntuación de 4 ítems (número, tamaño, histología y displasia de los pólipos), clasificando la afectación duodenal en 5 estadios¹. En la actualidad, se acepta que los grados de Spigelman IV y III con displasia de alto grado, son subsidiarios de resección duodenal. Los grados I, II y III sin displasia de alto grado, se tratan mediante endoscopia⁵. La afectación duodenal de nuestro paciente correspondía a un grado II de Spigelman. Según esta clasificación, podría tratarse endoscópicamente, preservándose el duodeno. La afectación gástrica también podría tratarse endoscópicamente, pero la degeneración maligna de un pólipo gástrico en el contexto de un paciente con esta enfermedad preneoplásica, nos condicionó la decisión de realizar una gastrectomía. Tras la gastrectomía con reconstrucción del tránsito con un asa en Y de Roux, se excluye el muñón duodenal y la posibilidad de una posterior vigilancia endoscópica de los pólipos duodenales, justificando la resección duodenal. No hemos encontrado en la literatura revisada un caso similar.

En conclusión, la GDTTP es una técnica compleja que podría considerarse como una alternativa a la duodenopancreatectomía en los casos de poliposis gástrica con degeneración maligna y poliposis duodenal concomitante en el SG, permitiendo el control endoscópico de la porción proximal del intestino delgado restante.

Financiación

No ha habido financiación para esta publicación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brosens LA, Keller JJ, Offerhaus GJA, Goggins M, Giardiello FM. Prevention and management of duodenal polyps in familial adenomatous polyposis. *Gut*. 2005;54:1034-43.
2. Panjwani S, Bagewadi A, Keluskar V, Arora S. Gardner's syndrome. *J Clin Imaging Sci*. 2011;1:65.
3. Hindi N, Lamarca A, Feliú J. Cáncer de colon hereditario. *Med Clin (Barc)*. 2012;138:220-3.
4. Alfaro I, Ocaña T, Castells A, Cordero C, Ponce M, Ramón Y, et al. Características de los pacientes con poliposis adenomatosa familiar en España. Resultados iniciales del Registro Español de Poliposis Adenomatosa Familiar. *Med Clin (Barc)*. 2010;135:103-8.
5. Ramia-Ángel JM, Quiñones-Sampedro JE, de la Plaza R, Gómez-Caturra A, Veguillas P. Duodenectomía total con preservación pancreática. *Cir Esp*. 2013;91:458-68.
6. Penninga L, Svendsen LB. Pancreas-preserving total duodenectomy: A 10-year experience. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2011;18:717-23.
7. De Castro SMM, van Eijck CHJ, Rutten JP, Dejong CH, Van Goor H, Busch ORC. Pancreas-preserving total duodenectomy versus standard pancreatoduodenectomy for patients with familial adenomatous polyposis and polyps in the duodenum. *Br J Surg*. 2008;95:1380-6.
8. Parc Y, Mabrut JY, Shields C, on behalf of the Mallorca Group. Surgical management of the duodenal manifestations of familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 2011;98:480-4.

Manuel Artiles Armas*, Joaquín Marchena Gómez, George Kanouzi Masuh y José Antonio Ramírez Felipe

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martarmcgd@gmail.com
(M. Artiles Armas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.04.008>
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Carcinoma escamoso de ano en enfermedad de Crohn perianal severa de larga evolución



Anal squamous cell carcinoma in chronic severe perianal Crohn's disease

La enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria intestinal, crónica y recurrente. Una de sus manifestaciones más frecuentes es la enfermedad fistulosa perianal activa que puede ocasionar sepsis perianal grave.

Aunque la aparición de carcinoma escamoso sobre fístula en el Crohn perianal es extremadamente rara, su desarrollo podría deberse al estímulo celular asociado a la supuración crónica, a la inmunosupresión o al uso de anti-TNF¹.

Se presenta el caso de un varón de 59 años, fumador, con enfermedad de Crohn de 25 años de evolución, sin manifestaciones extraintestinales, con afectación ileocólica de comportamiento fistulizante asociada a enfermedad perianal. La evolución fue tórpida, por lo cual requirió múltiples ingresos: resección ileocecal (1990), absceso perianal (1996), hemicolectomía derecha (2000), absceso perianal y fistulotomía (2003). Desde el inicio de su enfermedad fue tratado intermitentemente con antibióticos, mesalazina, azatioprina y corticoides. Además, en el 2007 presentó un melanoma en muslo izquierdo que se trató con interferón, cirugía y radioterapia.

Tras comenzar el tratamiento con interferón, refiere empeoramiento de la clínica abdominal y perineal. En 2008 presentó recurrencia perianal severa que no respondió al tratamiento conservador y que precisó drenaje y puesta a plano de 3 trayectos fistulosos (fig. 1). En este momento es remitido a nuestro hospital.

A la exploración destacan inflamación, celulitis perianal y glútea, con drenaje purulento a la presión de cavidades abscesuales y múltiples orificios fistulosos junto con extenso tejido cicatricial perianal.

Se realizan pruebas complementarias que evidencian marcada desestructuración del aparato esfinteriano, gran colección perianal ($2 \times 4,5 \times 10$ cm) que se extiende a fosa isquiorrectal derecha, pararectal izquierda y pliegues interglúteos, 2 grandes trayectos fistulosos que se dirigen por ambos lados del canal anal y rectal hasta localización supraelevadora, proctitis e importantes cambios inflamatorios en grasa perirrectal, región perianal e interglútea.

Ante estos hallazgos, se decide intervención quirúrgica para control de la sepsis perianal mediante desbridamiento cutáneo amplio y drenaje precoz de cavidades abscesuales. Se identifican y tutorizan los trayectos fistulosos, se realiza fistulectomía parcial de trayectos secundarios y colostomía lateral de derivación (fig. 2). Se toman biopsias. La anatomía patológica objetiva carcinoma escamoso queratinizante sobre trayecto fistuloso en región perianal izquierda, sin poder precisar la invasión en profundidad, por lo que se decide realizar amputación abdominoperineal.

La anatomía patológica informa inflamación transmural con úlceras mucosas y displasia epitelial moderada glandular a nivel rectal y carcinoma escamoso queratinizante, excrecente e infiltrante en tejido perianal sin afectar la pared rectal.



Figura 1 – Sepsis perianal secundaria a enfermedad de Crohn.

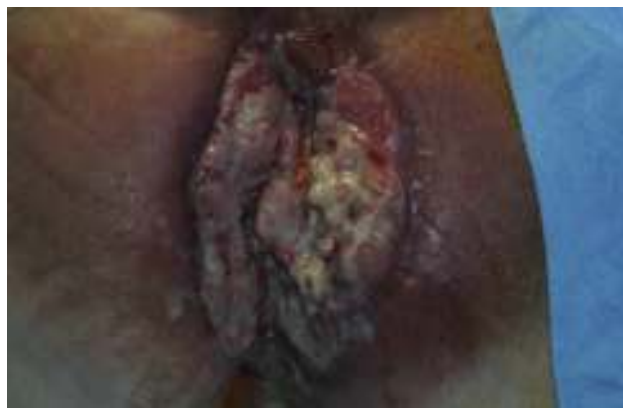


Figura 2 – Carcinoma escamoso de ano desarrollado sobre enfermedad de Crohn perianal.

Los bordes de resección de la pieza quirúrgica tienen alta probabilidad de afectación.

En este mismo ingreso recidiva el melanoma cutáneo que es nuevamente extirpado por Cirugía Plástica.

Debido a la alta probabilidad de tumor residual en márgenes quirúrgicos y la imposibilidad de exéresis, se inicia radioterapia paliativa. Sin embargo, desarrolla una lesión sangrante, ulcerada y mamelonada en periné, de $8 \times 3 \times 6$ cm. La anatomía patológica de dicha lesión es compatible con recidiva de carcinoma. La lesión progresa y fistuliza a intestino delgado; el paciente fallece pocos días después.

La incidencia de fístulas anorrectales en el Crohn es de un 20-25% y asciende hasta un 60% en el Crohn rectal. Debido a la naturaleza de la enfermedad y a la dificultad en su tratamiento, dichas fístulas se pueden cronificar². La cronicidad predispone a estenosis, a destrucción esfintérica e incluso a transformación maligna. El retraso diagnóstico de malignidad es frecuente, ya que habitualmente los síntomas se atribuyen a la fístula y la realización de biopsias puede ser tardía^{1,3}. En la práctica, la exploración anal bajo anestesia, así como la ecografía endoanal y la resonancia magnética permiten una adecuada valoración.

La sepsis perineal es la complicación más severa de la enfermedad perianal aguda. Requiere tratamiento intensivo mediante antibioticoterapia, drenaje precoz de las cavidades abscesuales y, frecuentemente, sedales de drenaje prolongados. Si la sepsis perianal progresa, puede requerirse un estoma derivativo e incluso una proctectomía.

El carcinoma del canal anal es una enfermedad poco frecuente, siendo el carcinoma escamoso la variedad histológica más habitual⁴. Dos factores etiológicos muy importantes en su desarrollo son la infección por el virus papiloma humano y la inmunosupresión crónica.

La sintomatología es inespecífica, por lo que se requiere alto índice de sospecha, exploración completa y biopsia de cualquier lesión dudosa.

La quimiorradioterapia es el tratamiento estándar del carcinoma invasivo de ano⁵. Lesiones muy precoces (T1) deben ser evaluadas para tratamiento quirúrgico inicial. El índice de respuesta completa con quimiorradioterapia es del 75%, y la tasa de supervivencia global a los 5 años del 66%.

La aparición de un carcinoma escamoso sobre fístula por Crohn perianal, como acontece en este paciente, es extremadamente rara (0,7%)^{6,7}. La relación causal es desconocida (probable influencia de la regeneración celular constante y el estado de inmunosupresión)^{1,8}.

Su tratamiento es el del carcinoma escamoso del canal anal mediante quimioterapia, radioterapia o cirugía, con peor pronóstico ya que se desarrolla sobre un tejido inflamatorio^{6,9,10}.

Conflicto de intereses

No hay.

BIBLIOGRAFÍA

- Somerville KW, Langman MJ, da Cruz DJ, Balfour TW, Sully L. Malignant transformation of anal skin tags in Crohn's disease. *Gut*. 1984;25:1124-5.
- Sordo-Mejia R, Gaertner WB. Multidisciplinary and evidence-based management of fistulizing perianal Crohn's disease. *World J Gastrointest Pathophysiol*. 2014;5:239-51.
- Benjelloun el B, Abkari M, Ousadden A, Ait Taleb K. Squamous cell carcinoma associated anal fistulas in Crohn's disease unique case report with literature review. *J Crohns Colitis*. 2013;7:e232-5.
- Klas JV, Rothenberger DA, Wong WD, Madoff RD. Malignant tumors of the anal canal: The spectrum of disease, treatment, and outcomes. *Cancer*. 1999;85:1686-93.
- Peron J, Bylicki O, Laude C, Martel-Lafay I, Carrie C, Racadot S. Nonoperative management of squamous-cell carcinoma of the rectum. *Dis Colon Rectum*. 2015;58:60-4.
- Ky A, Sohn N, Weinstein MA, Korelitz BI. Carcinoma arising in anorectal fistulas of Crohn's disease. *Dis Colon Rectum*. 1998;41:992-6.
- Slesser AA, Bhangu A, Bower M, Goldin R, Tekkis PP. A systematic review of anal squamous cell carcinoma in inflammatory bowel disease. *Surg Oncol*. 2013;22:230-7.
- Bahadursingh AM, Longo WE. Malignant transformation of chronic perianal Crohn's fistula. *Am J Surg*. 2005;189:61-2.
- Tolmos J, Vargas HI, Lim S, Stamos M. A forty-year experience with anal carcinoma: Changing trends and impact of multimodality therapy. *Am Surg*. 1997;63:918-22.
- Gerard JP, Ayzac L, Hun D, Romestaing P, Coquard R, Ardiet JM, et al. Treatment of anal canal carcinoma with high dose radiation therapy and concomitant fluorouracil-cisplatinum. Long-term results in 95 patients. *Radiother Oncol*. 1998;46:249-56.

María Arana de la Torre*, Fernando Jiménez Escovar, José María García González, Irene Alvarez Abad y Alberto Colina Alonso

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mdcina@yahoo.es (M. Arana de la Torre).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.12.010>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.