

descartar son la presencia de adenopatías metastásicas o enfermedades infecciosas, como la enfermedad de Whipple².

Si se puede realizar una punción dirigida por ecografía o TAC de los ganglios linfáticos periportales se puede llegar a un diagnóstico de LTP con una sensibilidad cercana al 80%^{2,5,9}. Pero cuando la muestra es insuficiente o la cercanía a grandes vasos hace arriesgada la punción, la cirugía es obligatoria para obtener un diagnóstico². Se han realizado por abordaje laparoscópico pero puede ser muy complejo y arriesgado².

El estudio histológico de los ganglios periportales en la LTP muestra habitualmente inflamación granulomatosa crónica con necrosis central⁴. Una vez realizado el diagnóstico, la instauración de un tratamiento antituberculoso adecuado suele habitualmente solucionar el cuadro clínico, con disminución significativa de los ganglios periportales².

En conclusión, la LTP es una entidad de difícil diagnóstico en ausencia de otro foco de tuberculosis, especialmente si sucede en un paciente diagnosticado previamente de linfoma de Burkitt. La punción de los ganglios periportales puede evitar la laparotomía, pero habitualmente no es factible y se requiere la intervención quirúrgica. La instauración del tratamiento anti-tuberculoso suele acompañarse de la regresión de las lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pongpornsup S, Eksamutchai P, Teerasamit W. Differentiating between abdominal tuberculosis lymphadenopathy and lymphoma using multidetector computed tomography (MDCT). *J Med Assoc Thai*. 2013;96:1175-82.
2. Zhang M, Li M, Xu GP, Liu HJ. Neoplasm-like abdominal nonhematogenous disseminated tuberculosis lymphadenopathy: CT evaluation of 12 cases and literature review. *World J Gastroenterol*. 2011;17:4038-43.
3. Saluja SS, Ray S, Pal S, Kukeraja M, Srivastava DN, Sahni P, et al. Hepatobiliary and pancreatic tuberculosis: A two decade experience. *BMC Surgery*. 2007;7:10-8.
4. Lee CW, Lee YS, Cho GY, Kim JY. A case of extra-hepatic portal hypertension caused by periportal tuberculosis lymphadenitis. *J Korean Med Sci*. 1994;9:264.

5. Liew E, Sutherland T, Slavin J, Darby J. Isolated periportal tuberculosis causing portal vein thrombosis. *J Ultrasound Med*. 2011;30:1599-601.
6. Kumar J, Chowdhury V, Rajeshwari K. Portal vein thrombosis resulting from tubercular lymphadenitis: An unusual scenario. *Arab J Gastroenterol*. 2013;14:85-6.
7. Hosaka A, Masaki Y, Yamasaki K, Aoki F. Isolated periportal tuberculosis: Characteristics findings of clinical imaging. *J Gastrointest Surg*. 2008;12:779-81.
8. Baik SJ, Yoo K, Kim TH, Moon LH, Cho MS. A case of obstructive jaundice caused by tuberculous lymphadenitis: A literature review. *Clin Mol Hepatol*. 2014;20:208-13.
9. Caroli Bosc FX, Conio M, Maes B, Chevallier P, Hastier P, Delmont JP. Abdominal tuberculosis involving hepatic hilar lymph nodes: A cause of portal vein thrombosis and portal hypertension. *J Clin Gastroenterol*. 1997;25:541-3.
10. Ramanampamony RM, Ramarozatovo LS, Bonnet F, Lacoste D, Rambeloarisoa J, Bernard N, et al. Portal vein thrombosis in HIV-infected patients: report of four cases. *Rev Med Int*. 2005;26:545-8.

Jose Manuel Ramia^{a,*}, Miguel Diaz-Morfa^b,
Alejandra Caminoa^c, Luis Gijón^d y Roberto de la Plaza^a

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

^bServicio de Hematología, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

^dServicio de Radiología, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com (J.M. Ramia).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.05.009>
0009-739X/

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

Gastroduodenectomía total con preservación pancreática para el tratamiento del síndrome de Gardner con poliposis gastroduodenal y degeneración maligna



Total gastroduodenectomy with pancreatic preservation for the treatment of Gardner's syndrome with gastroduodenal polyposis and malignant transformation

La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es una enfermedad genética causada por una mutación del gen APC (cromosoma

5q21), inactivando genes supresores de tumores (por ejemplo, p53 o DCC) y estimulando a determinados protooncogenes

(por ejemplo, K-ras)¹. En un 80% de casos, la herencia es autosómica dominante, pero en un 20% es debida a mutaciones espontáneas. Conlleva el desarrollo de cientos de pólipos en intestino grueso y de carcinoma colorrectal en el 100% de los afectados, especialmente durante la 3ª década de vida. A su vez, aparecen pólipos con degeneración maligna en localizaciones extracolónicas: duodeno (3-5%, la más frecuente), tiroides (2%), páncreas (2%) y estómago (0,6%), principalmente^{1,2}.

El síndrome de Gardner (SG) se define por la asociación de PAF con tumores desmoides, osteomas craneomandibulares, alteraciones dentales, hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina o lesiones cutáneas (quistes sebáceos, lipomas, quistes epidermoides y fibromas)¹⁻³. Su prevalencia es de 1/1.000.000 individuos.

Se presenta el caso de un varón de 55 años, con un hermano intervenido por poliposis colónica, que con 42 años de edad inició cuadros de diarrea autolimitada y rectorragia. Tras un completo estudio radiológico, endoscópico y genético, ante los hallazgos de poliposis colónica, gástrica, duodenal, la presencia de 2 osteomas (hueso frontal y mandíbula) y quistes sebáceos, fue diagnosticado de SG en otro centro.

El paciente se intervino, realizándose una colectomía total y anastomosis ileorrectal con reservorio ileal en J. El estudio histopatológico reveló múltiples pólipos adenomatosos, adenocarcinoma moderadamente diferenciado en un pólipo rectal y metástasis en un ganglio linfático de vecindad (pT1N1M0). El paciente recibió quimioterapia adyuvante.

A los 52 años, la biopsia de un pólipo en la mucosa rectal residual diagnosticó un adenocarcinoma. Se le practicó una amputación abdominoperineal con escisión total del mesorrecto en nuestro centro (pT1N0M0).

Con 55 años, una gastroscopia evidenció 2 pólipos en antro gástrico con histología de carcinoma *in situ*. En duodeno existían 3 adenomas tubulares, de 3-4 mm, con displasia de moderado grado (estadio II de Spigelman).

Se realizó una gastroduodenectomía total con preservación pancreática (GDTPP). Tras una amplia maniobra de Kocher se liberó el estómago seccionando la vascularización gástrica. Posteriormente, se seccionó la unión esofagogástrica y el primer asa yeyunal. Se movilizó completamente el duodeno, preservando la arteria gastroduodenal, todo el páncreas y una mínima pastilla de mucosa (0,5 cm) de la segunda porción duodenal, donde se localizaba la papila. Esta fue previamente identificada a través de una duodenostomía, practicándose una esfinterotomía. Tras extirpar el estómago y duodeno en bloque, se ascendió el asa yeyunal y se reconstruyó el tránsito mediante anastomosis esofagoyeyunal término-lateral mecánica. Posteriormente se realizó la anastomosis del mínimo remanente duodenal peripapilar al yeyuno, en posición término-lateral, a 60 cm de la anastomosis esofagoyeyunal (fig. 1). Se dejó un drenaje de Kehr en el colédoco.

El estudio histopatológico reveló un adenoma tubular pilórico (0,8 cm) con displasia de alto grado (pTisN0M0) (fig. 2) y 3 adenomas tubulares con displasia de grado intermedio en primera y segunda porción duodenal.

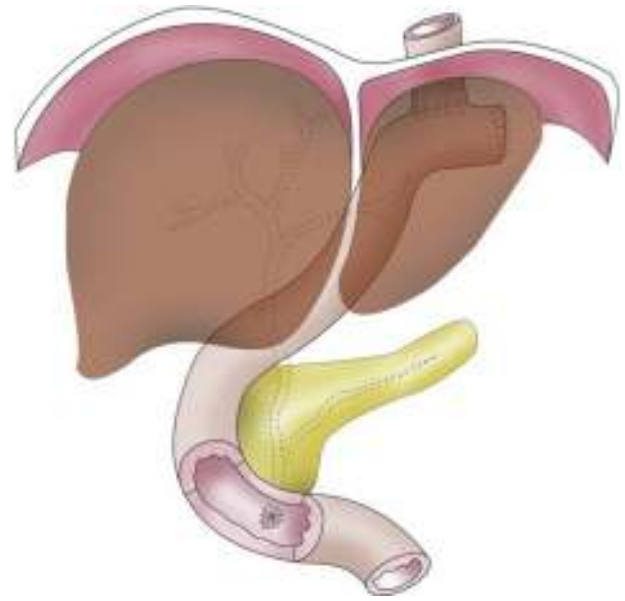


Figura 1 – Esquema de la gastroduodenectomía total con preservación pancreática.

Al 14º día del postoperatorio, el débito del drenaje abdominal era bilioso y una tomografía computarizada (TC) urgente evidenció una colección intraperitoneal (22 × 10 cm). El paciente fue reintervenido, identificándose una dehiscencia parcial de la anastomosis entre la papila y el yeyuno. Se suturó la dehiscencia y se colocaron drenajes. La evolución posterior fue satisfactoria y el paciente fue dado de alta al 53.º día del postoperatorio.

La afectación gástrica en el SG es frecuente (18%), pero la degeneración maligna es rara (0,6%)⁴. Tradicionalmente, la poliposis duodenal con displasia de alto grado se trataba mediante la duodenopancreatectomía céfalica. Posteriormente, surgió la duodenectomía total con preservación pancreática (DTPP) que permite conservar la función pancreática exocrina y endocrina. Esta técnica, además, disminuye el tiempo operatorio, requiere 2 anastomosis en lugar de



Figura 2 – Imagen de la pieza quirúrgica en la que se observa un adenoma tubular pilórico (flecha). La biopsia demostró carcinoma *in situ*.

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.