

actividad asociada tales como ergotamina o noradrenalina como desencadenantes de la enfermedad. Para ello es necesario realizar una anamnesis dirigida que permita descartar cualquiera de estos procesos.

Es de nuestro conocimiento que, hasta la actualidad, no ha sido descrito en la bibliografía internacional, un espasmo aórtico espontáneo, sin factores predisponentes, por lo que podría considerarse a este como el primer caso descrito en la literatura.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Demir S, Akin S, Tercan F, Ariboğan A, Oğuzkurt L. Ergotamine-induced lower extremity arterial vasospasm presenting as acute limb ischemia. *Diagn Interv Radiol.* 2010;16:165-7.
2. Rosenkranz S, Deutsch HJ, Erdmann E. Saint Anthony's fire: Ergotamine-induced vascular spasms as the cause of acute

ischemic syndrome. *Dtsch Med Wochenschr.* 1997;122:450-4.

Alejandro J. Pérez-Alonso^{a,c}, José Rubio-López^b, Carmen Pérez-Durán^b y Patrizio Petrone^{c*}

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^bServicio de Cirugía General, Complejo Hospitalario de Granada, Granada, España

^cDivision of Trauma, Surgical Critical Care & Acute Care Surgery, Department of Surgery New York Medical College, Westchester Medical Center, Valhalla, New York, Estados Unidos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patrizio.petrone@gmail.com (P. Petrone).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.05.011>
0009-739X/

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

Linfadenitis periportal tuberculosa: un reto diagnóstico

Tuberculous periportal lymphadenitis: A diagnostic challenge



La existencia de un conglomerado de ganglios linfáticos en la zona periportal puede presentarse en pacientes con neoplasias hematológicas y abdominales y por causas infecciosas^{1,2}. Habitualmente no producen síntomas, pero pueden causar hipertensión portal o ictericia obstructiva²⁻⁵. El diagnóstico es complejo y puede requerir la realización de una laparotomía². Presentamos el caso de un paciente con infección por el VIH y linfoma de Burkitt que presentó un cuadro de adenopatías periportales y fiebre causado por tuberculosis (TB).

Se trata de un varón de 37 años, intervenido en 2012 de obesidad mórbida en otro centro (banda gástrica). Fue diagnosticado en abril de 2014 de infección por el VIH y linfoma Burkitt estadio IV-B tratado con quimioterapia esquema R-CODOX-M/R-IVAC, del 24 de abril al 8 de julio de 2014, alcanzando la remisión completa. Ingresó en octubre de 2014 por cuadro de fiebre (hasta 39,5 °C) y tiritona, sin focalidad infecciosa de 10 días de evolución. Fue tratado con cefuroxima y posteriormente levofloxacino, sin resolución del cuadro, por lo que se decide su hospitalización. La exploración física es normal y no presenta otra sintomatología. El hemograma mostraba leucocitos: 5.700/mm³, porcentaje de polimorfonucleares, actividad de protrombina 63% y plaque-

tas 84.300 µl. El estudio bioquímico era normal y en el perfil hepático destacaba GGT (231 U/l) y fosfatasa alcalina (171 U/l). En la TAC abdominal se observa un conglomerado adenopático, mal definido, en hilio hepático, que rodea la arteria hepática y la vena porta. El área central es hipodensa compatible con una zona de necrosis. También existen múltiples adenopatías en el hilio hepático, la zona interaortocava y lateroaráóticas izquierdas (fig. 1). Los hemocultivos y urocultivos seriados fueron estériles. La ecocardiografía transtorácica y el estudio del fondo de ojo fueron normales. Ante la imposibilidad de punción percutánea radiológica por la localización de las lesiones, se decide abordaje laparoscópico, pero ante los hallazgos intraoperatorios (gran circulación periportal) se realiza una laparotomía subcostal derecha, donde observamos múltiples ganglios linfáticos periportales de gran tamaño (> 2 cm); el más grande comprime posteriormente la vena porta izquierda (3 cm) en el territorio de la arteria hepática y tronco celiaco. No hay ascitis y el parénquima hepático es normal. Se practica exéresis de ganglio de 2 cm en la región periportal izquierda (grupo 12a). El postoperatorio transcurre sin incidencias, aunque la fiebre persiste.

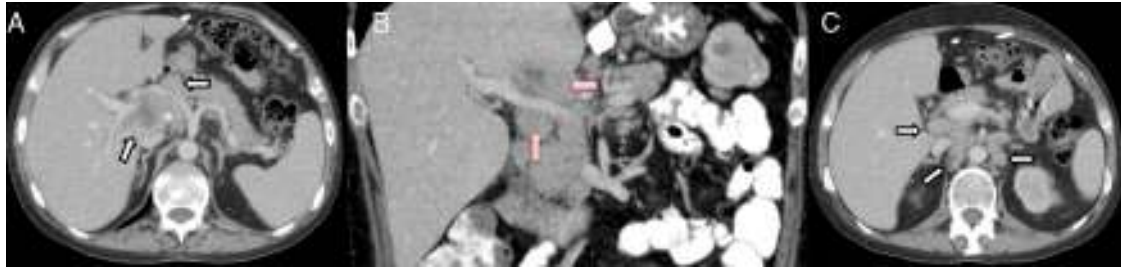


Figura 1 – TAC plano axial (A) y coronal (B) con CIV. Conglomerado adenopático, mal definido, en hilio hepático, que rodea la arteria hepática (flechas blancas en A) y la vena porta (flechas rojas en B). Área central hipodensa que corresponde a necrosis (asterisco en A). TAC plano axial con CIV (C). Múltiples adenopatías en hilio hepático, zona interaortocava y lateroarteróticas izquierdas (flechas).

La histología muestra linfadenitis granulomatosa no necrosante, presencia de histiocitos mononucleados de citoplasma epiteloide delimitando granulomas sólidos sin necrosis central (fig. 2). Las técnicas de PAS, Grocott, Job-Fite y auramina son negativas. El estudio inmunohistoquímico realizado (CD79a, CD3, BCL-2, BCL-6, CD10 y Ki67) muestra escasa población linfoide ganglionar, mayoritariamente T, sin población linfoide neoplásica con CD10 negativo. El inmunofenotipo ganglionar confirma que los linfocitos son la población predominante (TCD4 y 8, y linfocitos NK), y no hay celularidad B. En el estudio microbiológico del ganglio extirpado se observa crecimiento de *Stenotrophomona maltophilia*. También realizamos PCR del ganglio linfático, donde existe amplificación de *Mycobacterium tuberculosis*. Se inicia tratamiento con rifampicina, isoniazida, pirazinamida y etambutol, con desaparición de la fiebre. En el seguimiento efectuado en consulta se ha comprobado la resolución completa del cuadro clínico.

La TB es una enfermedad infecciosa que afecta primordialmente al sistema respiratorio, pero puede afectar a otros órganos: sistema gastrointestinal, peritoneo, ganglios linfáti-

cos, etc.^{2,3,6-8}. Su incidencia está creciendo por la aparición de cepas resistentes al tratamiento antituberculoso y a la afectación de pacientes positivos para el VIH^{7,9}. La TB intraabdominal supone el 1-3% del total de casos de TB; de ellos solo un 15% tiene TB pulmonar concomitante, aunque esta tasa es superior en los pacientes positivos para el VIH, y 2/3 presentan afectación ganglionar^{2,6,7}. La TB hepatobiliopancreática es infrecuente y suele ocurrir en pacientes con TB miliar^{3,4}. La existencia de linfadenitis tuberculosa periportal (LTP) aislada solo ocurre en un 20% de los pacientes con TB hepatobiliopancreática^{3-5,7}.

La LTP puede producirse por extensión desde órganos vecinos, por vía linfática, intestinal o hematogena^{2-4,7,9}. Se sospecha que cuando no existen focos activos de TB en las zonas circundantes o afectación miliar puede aparecer por reactivación de focos de TB latentes en los ganglios periportales⁴.

Los signos y síntomas más habituales que presentan los enfermos con LTP son dolor epigástrico, fiebre, pérdida de peso, fatiga y masa abdominal^{2,3,7,9}. La LTP puede causar excepcionalmente hipertensión portal extrahepática y provocar en casos extremos trombosis portal^{4-6,10}. En nuestro caso, el paciente presentaba trombocitopenia y esplenomegalia como signos indirectos de hipertensión portal. La asociación de la infección por el VIH, LTP e hipertensión portal es muy infrecuente¹⁰. La LTP también pueden provocar ictericia obstructiva por compresión directa^{2,6-9}.

El diagnóstico de LTP es difícil y raramente se consigue preoperatoriamente^{3,5,7}. Entre los métodos de imagen la TAC es la más sensible, aunque también se ha utilizado la ecografía y la resonancia abdominal^{2,7}. En la TAC los ganglios linfáticos se observan grandes, heterogéneos, sin calcificaciones, con márgenes mal definidos y suelen presentarse con mayor frecuencia como un conglomerado^{1,2,7,9}. Si se administra contraste muestran un realce periférico y una zona central de baja densidad, pero este hecho no ocurre en los pacientes con sida o inmunodeprimidos debido a la menor disminución de reacción inflamatoria que presentan^{1,2,7}. La desaparición de las adenopatías tras el tratamiento antituberculoso se considera también diagnóstico⁵.

El diagnóstico diferencial de LTP se plantea especialmente con los linfomas intraabdominales¹. En estos pacientes los ganglios linfáticos son más homogéneos, sin realce periférico, y es típica la existencia de afectación vascular^{2,7}. Los ganglios mesentéricos y periportales están más frecuentemente afectados en los pacientes con TB¹. Otras enfermedades que hay que

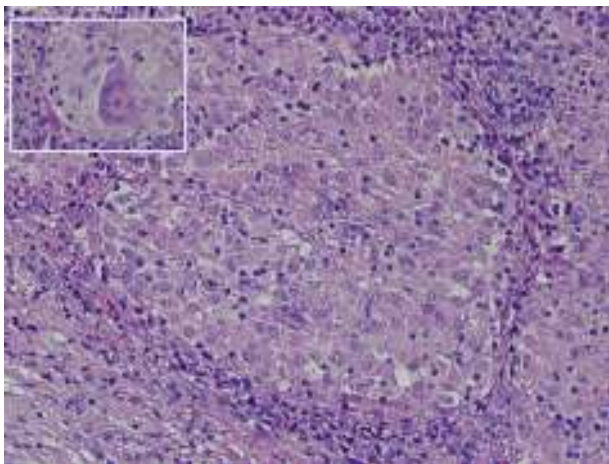


Figura 2 – Granuloma no caseificante formado por agregación microscópica de macrófagos que se transforman en células epiteliales-like rodeadas por leucocitos mononucleares (linfocitos y células plasmáticas) (20 x). Recuadro: células epiteloideas fusionadas formando una célula multinucleada gigante (hematoxilina-eosina) (40 x).

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 antituberculoso 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. Ramanampamonjy 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 Camino^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