

3. Dokmak S, Aussilhou B, Dondero F, Francoz C, Durand F, Belghiti J. Portomesenteric shunt for liver transplantation and complete portal vein thrombosis. *Transplantation*. 2013;96:68-9.
4. Yerdel MA, Gunson B, Mirza D, Karavalcin K, Olliff S, Buckels J, et al. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: Risk factors, screening, management and outcome. *Transplantation*. 2000;69:1873-81.
5. Paskonis M, Jurgaitis J, Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, Strupas K, et al. Surgical strategies for liver transplantation in the case of portal vein thrombosis-current role of cavoportal hemitransposition and reportal anastomosis. *Clin Transplant*. 2006;20:551-62.
6. Kumar S, Sarr MG, Kamath PS. Mesenteric venous thrombosis. *N Engl J Med*. 2001;345:1683-8.
7. Vianna R, Giovanardi RO, Fridell JA, Tector AJ. Multivisceral transplantation for diffuse portomesenteric thrombosis in a patient with life-threatening esofagogastroduodenal bleeding. *Transplantation*. 2005;80:534-5.
8. Qi X, Dai J, Jia J, Ren W, Yang M, Li H, et al. Association between portal vein thrombosis and survival of liver transplant recipients: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *J Gastrointest Liver Dis*. 2015;24:51-9.
9. Delgado MG, Seijo S, Yepes I, Achécar L, Catalina MV, García-Criado A, et al. Efficacy and safety of anticoagulation on patients with cirrosis and portal vein thrombosis. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2012;10:776-83.
10. Senzolo M, Sartori M, Rossetto V, Burra P, Cillo U, Boccagni P, et al. Prospective evaluation of anticoagulation and transjugular intrahepatic portosystemic shunt for the management of portal vein thrombosis in cirrosis. *Liver Int*. 2012;32:919-27.

Alejandra García Novoa*, Nicolasa Fernández Soria, Sergio Builes Ramírez, Namibia Sanluis Verdes y Manuel Gómez Gutiérrez

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mag_1406@hotmail.com (A. García Novoa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.02.010>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

¿Pancreatitis autoinmune o cáncer de páncreas?



Autoimmune pancreatitis or pancreatic cancer?

La pancreatitis autoinmune (PAI)¹ es una enfermedad fibrinoinflamatoria benigna que se manifiesta frecuentemente como ictericia obstructiva asociada o no a masa pancreática, que cursa con cambios histológicos característicos, y que presenta una respuesta excelente al tratamiento con corticoides, como queda recogido en el Consenso Internacional para la PAI del 2011².

Presentamos el caso de un varón de 59 años de edad, sin antecedentes de interés, que fue trasladado al servicio de cirugía general por cuadro compatible con colecistitis aguda post-CPRE tras ser ingresado en el servicio de digestivo por ictericia obstructiva secundaria a masa en cabeza de páncreas. Se le realizó TAC que evidenció aumento de tamaño de la glándula pancreática, en relación con pancreatitis aguda vs. proceso neofornativo, así como dilatación de la vía biliar intra y extrahepática (fig. 1). La ecoendoscopia mostró páncreas aumentado de tamaño en toda la glándula, con neofornación en cabeza de 43 × 32 mm, que contacta con la vena mesentérica superior en 12 mm. El conducto de Wirsung está arrosariado, y con calibre patente en todo el trayecto. La vía biliar extrahepática, dilatada de paredes definidas, sin contenido en su interior, pero el tramo distal está desplazado por la lesión previamente descrita. La CPRE reveló estenosis irregular del colédoco intrapancreático proximal con dilatación de la vía biliar principal. Las pruebas de laboratorio

mostraron bilirrubina total elevada, a expensas de la directa (3,2 mg/dl), marcadores tumorales normales e inmunoglobulina G4 ligeramente elevada 169 mg/dl (adultos: 9-104 mg/dl). La biopsia pancreática realizada por ecoendoscopia fue no concluyente para malignidad.

Dada la mala evolución del cuadro clínico agudo, y la duda diagnóstica a nivel pancreático, se decide intervención



Figura 1 – Imagen de la TC, donde se señala la glándula pancreática aumentada de tamaño.



Figura 2 – Imagen de la TC, donde se señala la disminución del proceso inflamatorio del páncreas tras iniciar tratamiento con corticoides.

quirúrgica urgente, realizando colecistectomía más biopsias pancreáticas. El postoperatorio evoluciona favorablemente, por lo que se procedió al alta al 7.º día posquirúrgico. El resultado anatomopatológico de las biopsias de páncreas es compatible a la PAI tipo 1, ya que histológicamente presenta extensa fibrosis con aislado patrón arremolinado, agregados linfoplasmocitarios, células plasmáticas policlonales, muchas con expresión de IgG4 en algún campo hasta > 50 células positivas/campo de gran aumento. Ante estos hallazgos se inició tratamiento con corticoides, consiguiendo una mejoría radiológica, por TC, del proceso inflamatorio en páncreas (cuerpo y cola) al mes de iniciar el mismo (fig. 2).

La PAI al ser una enfermedad poco frecuente (prevalencia del 2% de las pancreatitis crónicas), y al manifestarse tanto clínica (ictericia obstructiva) como radiológicamente (masa pancreática o lesión obstructiva de la vía biliar)³ de forma similar al cáncer de páncreas es causa de un elevado porcentaje de resecciones quirúrgicas pancreáticas, por una enfermedad benigna que responde al tratamiento con corticoides.

Histológicamente, la PAI presenta unos cambios bien definidos, que son fácilmente distinguibles de los cambios ocurridos en otros tipos de pancreatitis (crónica alcohólica u obstructiva), ya que el infiltrado linfoplasmocitario es denso y se acentúa en torno a los ductos de mediano y gran tamaño, comprimiendo la luz ductal (imagen ductal en herradura o en estrella, muy característica de la PAI) que difiere de la dilatación ductal característica de la pancreatitis crónica de otro origen. Los hallazgos característicos de la PAI tipo 1 son: pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria (PELP) sin lesiones granulocíticas, mientras que los hallazgos patognómicos de la PAI tipo 2 son: pancreatitis idiopática ductocéntrica (PIDC) con lesiones granulocíticas⁴.

En la actualidad no existen marcadores serológicos específicos para el diagnóstico de la PAI. La elevación sérica de IgG4 es un dato característico de la PAI tipo 1 (PAI tipo 2 nunca cursa con aumento de IgG4). Algunos estudios aceptan el punto de corte de 135 mg/dl para valores de la IgG4 sugestivos de la PAI frente al cáncer de páncreas con una

sensibilidad y especificidad del 95 y del 97%, respectivamente⁵.

El tratamiento recomendado es prednisona a una dosis inicial de 35-40 mg/día⁶ o 0,6-1 mg/kg/día, según el Consenso Internacional para el diagnóstico de la PAI², durante 4 semanas y, si ha habido respuesta radiológica y clínica, disminuir gradualmente la dosis a lo largo de 3-4 meses. Algunos grupos recomiendan mantener el tratamiento con corticoides a dosis bajas (2,5-5 mg/día) durante 3 años en la PAI tipo 1, dada su elevada tasa de recurrencia. La persistencia de IgG4 elevada, así como la estenosis proximal del conducto biliar tras el tratamiento son factores de recurrencia. La reintroducción de los corticoides o el inicio de inmunosupresores son alternativas terapéuticas utilizadas en estos casos⁷.

Dada la evidencia descrita de casos de adenocarcinoma de páncreas o neoplasia papilar intraductal mucinosa en pacientes con PAI^{8,9}, se hace necesario el seguimiento estrecho de estos pacientes.

Gracias a la experiencia quirúrgica acumulada en pacientes con pancreatitis aguda (dificultades técnicas: lesión vascular y hemorragia¹⁰), proponemos que en aquellos pacientes que exista una duda diagnóstica (hallazgos atípicos: evolución clínica atípica, afectación de otros órganos, existencia de halo periférico en la masa, falta de dilatación ductal preestenótica o la elevación a niveles diagnósticos de la IgG4 sérica) es importante replantear la situación y valorar biopsias quirúrgicas previas a la duodenopancreatectomía cefálica o valorar la respuesta a corticoides, siempre y cuando hayamos excluido con un alto índice de seguridad la existencia de cáncer de páncreas (masas pancreáticas con una imagen radiológica atípica y citología negativa para células malignas).

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yoshida K, Toki F, Takeuchi T, Watanabe S, Shiratori K, Hayashi N. Chronic pancreatitis caused by an autoimmune abnormality. Proposal of the concept of autoimmune pancreatitis. *Dig Dis Sci.* 1995;40:1561-8.
2. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: Guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas.* 2011;40:352-8.
3. Okazaki K, Kawa S, Kamisawa T, Shimosegawa T, Tanaka M. Research Committee for Intractable Pancreatic Disease and Japan Pancreas Society. Japanese consensus guidelines for

- management of autoimmune pancreatitis: I. Concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol.* 2010;45:249-65.
4. Zhang L, Chari S, Smyrk TC, Deshpande V, Klöppel G, Kojima M, et al. Autoimmune pancreatitis (AIP) type 1 and type 2: An international consensus study on histopathologic diagnostic criteria. *Pancreas.* 2011;40:1172-9.
 5. Okazaki K. Autoimmune pancreatitis: Etiology, pathogenesis, clinical findings and treatment. *The Japanese experience. JOP.* 2005;6 Suppl 1:S89-96.
 6. Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K, Nishino T, Watanabe H, Kanno A, et al. Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut.* 2009;58:1504-7.
 7. Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S, Shimosegawa T, Tanaka M. Research Committee for Intractable Pancreatic Disease and Japan Pancreas Society. Japanese consensus guidelines for management of autoimmune pancreatitis: III. Treatment and prognosis of AIP. *J Gastroenterol.* 2010;45:471-7.
 8. Witkiewicz AK, Kennedy EP, Kenyon L, Yeo CJ, Hruban RH. Synchronous autoimmune pancreatitis and infiltrating pancreatic ductal adenocarcinoma: Case report and review of the literature. *Hum Pathol.* 2008;39:1548-51.
 9. Tabata T, Kamisawa T, Hara S, Kuruma S, Chiba K, Kuwata G, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas and IgG4-related disease: A coincidental association. *Pancreatol.* 2013;13:379-83.
 10. Hardacre JM, Iacobuzio-Donahue CA, Sohn TA, Abraham SC, Yeo CJ, Lillemoe KD, et al. Results of pancreaticoduodenectomy for lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis. *Ann Surg.* 2003;237:853-8. discussion 858-859.
- Antonio Serafín Valero Liñán*, Juan Luis Rueda Martínez, José Antonio González Masiá, José Ignacio Miota de Llama y Pascual González Masegosa
- Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: aseravl@yahoo.es (A.S. Valero Liñán).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.02.009>
0009-739X/
© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome de Cocoon: una rara causa de oclusión intestinal



Abdominal Cocoon: A rare cause of intestinal obstruction

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es una causa de obstrucción intestinal de etiología desconocida, también conocida como síndrome de Cocoon. Se caracteriza por formar una membrana de fibrocolágeno, que envuelve de forma total o parcial el intestino delgado¹. Esto hace que los pacientes consulten de forma repetida por cuadros de oclusión intestinal. Tanto la clínica como las imágenes radiológicas son inespecíficas, por lo que el diagnóstico requiere una elevada sospecha^{2,3}.

Se presenta el caso clínico de un paciente de 54 años sin antecedentes de interés, salvo hernioplastia endoscópica bilateral totalmente extraperitoneal e intervenido de forma reciente y electiva de coledocistitis, y siendo diagnosticado en esta última cirugía y de forma incidental de peritonitis esclerosante al evidenciarse en la cirugía una membrana de color blanco nacarado que afectaba a intestino delgado y parte de colon descendente, y que bloqueaba el compartimento supramesocólico.

Posteriormente, el paciente acudió de forma repetida a urgencias por cuadros de dolor abdominal tipo cólico, y

suboclusión intestinal, por lo que fue nuevamente ingresado. A la exploración física destacaba distensión abdominal asociada a una masa palpable en mesogastrio. El TAC informó de asas de intestino delgado medializadas, algunas con engrosamiento parietal, adheridas entre ellas a la pared abdominal anterior, con presencia de líquido libre interasas en probable relación con síndrome adherencial. Se decidió intervención quirúrgica programada, donde se evidenció una membrana que recubría yeyuno y gran parte de íleon (fig. 1). Se realizó exéresis casi completa de la membrana, que presentaba un plano de cibaje con la serosa del intestino. Se comprobó la integridad de las asas intestinales hasta la válvula ileocecal, sin evidenciar perforaciones incidentales, y sin requerir resección de las mismas. El paciente evolucionó favorablemente siendo dado de alta a los 6 días de la cirugía, y encontrándose asintomático.

El síndrome de Cocoon es una enfermedad muy poco frecuente de etiología desconocida, es clasificado como idiopático o secundario. Esta última forma es más frecuente, y se han descrito casos de PEE secundaria asociada a diálisis