

4. Fischer TD, Gutman DS, Hughes SJ, Trevino JG, Behrns KE. Disconnected pancreatic duct syndrome: Disease classification and management strategies. *J Am Coll Surg*. 2014;219:704-12.
5. Lawrence C, Howell DA, Stefan AM, Conklin DE, Lukens FJ, Martin RF, et al. Disconnected pancreatic tail syndrome: Potential for endoscopic therapy and results of long-term follow-up. *Gastrointest Endosc*. 2008;67:673-9.
6. Solanki R, Koganti SB, Bheerappa N, Sastry DA. Disconnected duct syndrome: Refractory inflammatory external pancreatic fistula following percutaneous drainage of an infected peripancreatic fluid collection. A case report and review of the literature. *JOP*. 2011;12:177-80.
7. Varadarajulu S, Wilcox CM. Endoscopic placement of permanent indwelling transmural stents in disconnected pancreatic duct syndrome: Does benefit outweigh the risks? *Gastrointest Endosc*. 2011;74:1408-12.
8. Ramia JM, Fabregat J, Pérez-Miranda M, Figueras J. Síndrome del ducto pancreático desconectado. *Cir Esp*. 2014;92:4-10.

Montiel Jiménez-Fuertes^{a*}, Javier Sánchez Hernández^b, Gustavo Díaz-García^a, Jaime Ruiz-Tovar^a y Manuel Durán-Poveda^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

^bServicio de Radiología, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: montieljf@hotmail.com (M. Jiménez-Fuertes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.03.008>
0009-739X/

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

Seudoquiste pancreático intrahepático bilateral



Bilateral intrahepatic pancreatic pseudocyst

Los pseudoquistes pancreáticos constituyen una complicación frecuente de las pancreatitis. La mayoría se sitúan en la cabeza o cuerpo pancreáticos, pero el 20% pueden ser de localización extrapancreática (pleura, mediastino, pelvis, bazo). La localización hepática es excepcional, y se han descrito unos 35 casos en la literatura, con solo 7 de ellos con afectación bilobar.

Presentamos el caso de una mujer de 59 años con antecedente de alcoholismo crónico e ingreso hospitalario reciente por pancreatitis crónica reagudizada. La TAC informó de múltiples calcificaciones en cabeza pancreática y pseudoquistes intrapancreáticos, además de ascitis pancreática secundaria. Se manejó de forma conservadora con buena respuesta al tratamiento médico.

La paciente acude a urgencias un mes tras el alta presentando nuevamente clínica de dolor abdominal epigástrico, irradiado a espalda, de 3 días de evolución. La analítica urgente evidencia leucocitosis (14.000/mcl) con neutrofilia e hiperamilasemia (614 UI/l), sin alteración del perfil hepático. Exploración física abdominal con semiología de ascitis. Se realiza paracentesis diagnóstica que haya una amilasa en líquido ascítico de 14.778 UI/l. Con impresión diagnóstica de pancreatitis crónica reagudizada y ascitis pancreática se instaura tratamiento con nutrición parenteral, diuréticos y ocreótido.

La nueva TAC muestra ascitis; calcificaciones groseras en la cabeza pancreática con dilatación retrógrada del Wirsung; y 2 pseudoquistes en el cuerpo comunicados entre sí de 12 × 11 mm y 22 × 16 mm, y que contactan mediante una formación tubular con una gran lesión bilobar hepática,

quística y multitableada, de 13 × 10 cm. Hipertrofia de los segmentos posteriores hepáticos (figs. 1 y 2).

En el contexto de una pancreatitis crónica con ascitis pancreática, se considera a los pseudoquistes pancreáticos como probable origen de las lesiones hepáticas, sin poder descartar *a priori* otras causas como las metástasis. Por ello, se realiza punción diagnóstica ecoguiada de las mismas. El valor de la amilasa en el líquido es de 49.180 UI/l, y su examen anatomopatológico es negativo para malignidad, con hepatocitos normales en él.

Con diagnóstico de pseudoquistes pancreáticos intrahepáticos comunicados con el Wirsung, se solicita colangiopan-



Figura 1 – Corte axial de la TAC. Lesión quística hepática bilobar multitableada.



Figura 2 – Corte coronal de la TAC. Fístula comunicando conducto pancreático con lesión quística hepática, marcado su perímetro. Litiasis, intrapancreática marcada con círculo.

creatografía endoscópica (CPRE) con papilotomía para drenaje. Se halla barro biliar y 2 cálculos en el conducto pancreático principal, sin conseguir canularlo. Tras esta prueba, la paciente presenta una mejoría clínica y analítica con TAC posterior que informa de diversos pseudoquistes pancreáticos, uno de ellos a nivel de porta hepatis, comunicado con el conducto pancreático principal. Resolución completa del pseudoquiste intrahepático y de la ascitis, por lo que la paciente es dada de alta hospitalaria.

La TAC ambulatoria objetiva disminución del pseudoquiste pancreático con gran calcificación de la cabeza pancreática y dilatación persistente del Wirsung, no canulable en CPRE previas, por lo que se decide realización de intervención quirúrgica programada. Se realiza drenaje del pseudoquiste, con apertura longitudinal del conducto de Wirsung. Se hallan múltiples litiasis, y se localiza el orificio de drenaje del pseudoquiste en él. Se completa la cirugía con una pancreatoyeyunostomía longitudinal en Y de Roux, según la técnica de Partington-Rochelle.

La estancia postoperatoria es de 15 días. Se transfunden 2 concentrados de hemáties por anemia postoperatoria, sin otras complicaciones.

Tras 6 años de seguimiento, la paciente se mantiene asintomática, con buena función pancreática endocrina y exocrina.

Los pseudoquistes pancreáticos intrahepáticos son más frecuentes en varones (3:1) de mediana edad, asociados a cuadros de pancreatitis aguda (75%), y como complicación de una pancreatitis crónica alcohólica reagudizada (50%)¹. Generalmente son múltiples, más frecuentes en el lóbulo hepático izquierdo y subcapsulares, siendo el nexo de unión con el páncreas el ligamento hepatogástrico, por el que el líquido pancreático vertido a la transcavidad de los epiplones llegaría al hígado¹⁻⁴. Menos frecuentes son los del hígado derecho, donde el ligamento hepatoduodenal sería la vía de acceso, formando pseudoquistes de predominio intrapancreático^{1-3,5-9}. La localización bilobar, como en nuestro

caso, ha sido descrita en la literatura solamente en 7 casos^{1,5,9}.

El cuadro clínico es similar al de una pancreatitis^{1,2,5}, con dolor epigástrico, pudiéndose palpar una masa o hepatomegalia en algunos casos. Los hallazgos analíticos suelen revelar unos niveles de amilasa y lipasa en suero elevados, manteniendo niveles de transaminasas normales^{1,2,5}.

Ante una pancreatitis aguda, para el diagnóstico del pseudoquiste hepático suele ser suficiente la realización de alguna técnica de imagen, generalmente TAC, mostrando anomalías en el páncreas y lesiones quísticas hipodensas intrahepáticas^{1,9}. Deben considerarse otras causas en el diagnóstico diferencial por TAC, incluyendo las neoplasias^{2,5}.

La aspiración del líquido intraquístico permite determinar los niveles de amilasa en él y así confirmar el diagnóstico de sospecha, de especial utilidad cuando la tomografía no evidencia alteraciones pancreáticas; además de poder descartar la neoplasia estudiando su celularidad^{1,2,5,7,9}.

No existen guías clínicas consensuadas para el manejo de los pseudoquistes pancreáticos intrahepáticos^{1-3,5}. A pesar de que hasta la mitad de los pseudoquistes desaparecen espontáneamente, los localizados en el hígado se tratan generalmente mediante drenaje percutáneo, quirúrgico o endoscópico según su comunicación con el conducto de Wirsung y la existencia de lesión ductal^{3,5}, resolviéndose espontáneamente un pequeño número de casos^{1,2,4,5}. Aunque se acepta que es necesario su drenaje cuando provoca sintomatología por compresión o complicación (rotura, infección o hemorragia)², no existen unos criterios claros para indicarlo, pero su realización por vía percutánea es muy usada ya que permite la confirmación diagnóstica y el tratamiento^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fethi G, Ayoub Z, Yosri S, Nabil N, Chedli D. Pancreatic pseudocysts located in the liver: A systematic review of literature. *Tunis Med.* 2009;87:801-4.
2. Kibria R, Akram S, Ali SA. Successful endoscopic transpapillary management of intrahepatic pancreatic pseudocyst. *JOP.* 2010;11:41-4.
3. Bhasin DK, Rana SS, Chandail VS, Nanda M, Nadkarni N, Sinha SK, et al. An intra-hepatic pancreatic pseudocyst successfully treated by endoscopic transpapillary drainage alone. *JOP.* 2005;6:593-7.
4. Al Ani R, Ramadan K, Abu-Zidan FM. Intrahepatic pancreatic pseudocyst. *N Z Med J.* 2009;122:75-7.
5. Les I, Córdoba J, Vargas V, Guarner L, R Boyé R, Pineda V. Pseudoquiste pancreático de localización hepática. *Rev Esp Enferm Dig.* 2006;98:616-20.
6. Ancel D, Lefebvre M, Peyrin-Biroulet L, Chone L, Sido A, Regent D, et al. eatic pseudocysts of the right hepatic lobe during acute biliary pancreatitis. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29:743-5.
7. Balzan S, Kianmanesh R, Farges O, Sauvanet A, O'Toole D, Levy P, et al. Right intrahepatic pseudocyst following acute pancreatitis: An unusual location after acute pancreatitis. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2005;12:135-7.
8. Martínez-Sanz N, González-Valverde FM, Vicente-Ruiz M, Pastor-Pérez P, Ruiz-Marín M, Albarracín-Marín-Blázquez A. Intrahepatic pancreatic pseudocyst: A case report. *Rev Esp Enferm Dig.* 2015;107:249-50.

9. Baydar B, Cantürk F, Alper E, Aslan F, Akpınar Z, Cengiz O, et al. Intrahepatic localization of pancreatic pseudocyst: A case report. *Turk J Gastroenterol.* 2013;24:447-9.

Jaume Bonnin Pascual*, José Carlos Rodríguez Pino, José Miguel Morón Canís, Francesc Xavier Molina Romero y Xavier Francesc González Argenté.

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jaumbonninpascual@gmail.com (J. Bonnin Pascual).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.04.004>
0009-739X/

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

Rotura espontánea de aneurisma de arteria esplénica en el síndrome de Ehlers-Danlos tipo clásico



Spontaneous rupture of a splenic aneurysm in classic Ehlers-Danlos syndrome

El síndrome de Ehlers-Danlos (EDS) es un grupo de trastornos hereditarios poco frecuente (1:5.000 nacidos vivos), que se caracterizan por hiperextensibilidad cutánea, hiperlaxitud articular y fragilidad del tejido conectivo. Dentro de las formas de presentación, la rotura aneurismática es rara, siendo característica en la variante vascular, y excepcional en las demás¹. Presentamos un caso de una mujer de 38 años diagnosticada de un EDS tipo clásico, a raíz de un hemoperitoneo secundario a la rotura de un aneurisma gigante de arteria esplénica.

La paciente consultó en urgencias por dolor abdominal y vómitos, no asociado a ningún traumatismo previo. Como antecedentes personales destacaba insuficiencia renal e hipotiroidismo autoinmune. A su llegada a urgencias estaba hemodinámicamente inestable. A la exploración física presentaba abdomen distendido y doloroso a la palpación, asociado a esplenomegalia. En la analítica destacaba un hemograma con hematocrito 10% y hemoglobulina 3,3 g/dl. Se realizó una TC abdominal (fig. 1) y una angiografía (fig. 2), donde se objetivó a 4 cm del origen de la arteria esplénica un gran aneurisma y 2 pseudoaneurismas localizados en hilio esplénico. Se realizó embolización del mayor, con trombina y coils metálicos. A pesar del tratamiento intervencionista, la paciente empeoró hemodinámicamente, por lo que se decidió intervenir hallando hemoperitoneo de más de 2 l con esplenomegalia (aproximadamente de 30 cm) y pseudoaneurisma sobre cuerpo de páncreas parcialmente roto en polo inferior de aproximadamente 10 cm. Se realizó disección hiliar con ligadura transfixiva de esplénica y esplenectomía reglada. La paciente evolucionó favorablemente siendo alta al décimo día del postoperatorio.

La paciente presentaba un aspecto leptosómico y fenotipo marfanoide, por lo que se derivó a la consulta de genética médica, y al finalizar el estudio se detectó una mutación en el gen COL5A1 (c.1588G>A) que a nivel de la proteína produce el cambio de la glicina de la posición 530 por una serina (p.Gly530ser).

El EDS se clasifica según Villefranche en 6 subtipos principales. El tipo clásico, el tipo asociado a hiper movilidad y el tipo vascular son los más comunes, mientras que la cifoescoliosis, arthrochaliasis y el tipo dermatosparaxis constituyen condiciones muy raras. La mayoría de las formas de EDS corresponden a mutaciones en genes que codifican cadenas de colágeno o enzimas implicadas en la biosíntesis de estas proteínas¹. En el tipo clásico, alrededor del 50% de los casos, el defecto se encuentra causado por mutaciones en los genes que codifican el colágeno V alfa-1 (COL5A1) o alfa-2 (COL5A2)^{2,3}. Ante la sospecha de un EDS debemos buscar antecedentes que incluyan complicaciones, tales como hematomas frecuentes, insuficiencia cervical, prolapso anal en la infancia, rotura prematura de membranas, laceraciones vaginales, baja capacidad pulmonar o soplos^{3,4}. La frecuencia y severidad de los síntomas digestivos en el EDS depende del

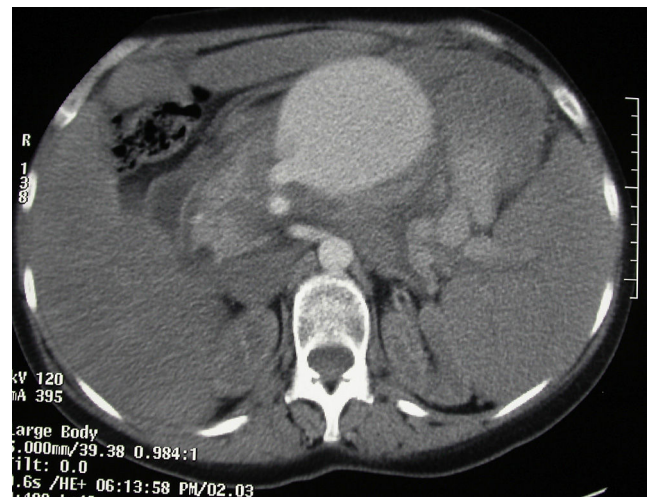


Figura 1 – Aneurisma de arteria esplénica en la TC abdominal.