

Los cambios faciales en el hiperparatiroidismo se asocian exclusivamente con los pacientes con ERC avanzada y su grado de asociación depende en gran medida de la severidad de la enfermedad y la duración de la misma<sup>1</sup>. Nuestro paciente desarrolló deformidades en su cráneo y mandíbula a pesar de estar expuesto a dosis máximas de cinacalcet. Cinacalcet es un fármaco extremadamente caro, y en aquellos casos con glándulas paratiroides con hiperplasia nodular y un volumen > 500 mm<sup>3</sup> parece asociarse a una resistencia al tratamiento<sup>3</sup>, como ocurrió con nuestro paciente.

Según las guías clínicas Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) aquellos pacientes que presentan desde un moderado deterioro de la función renal (G3a) hasta un fallo renal (G5d), con un importante hiperparatiroidismo secundario que no responde al tratamiento médico, deben someterse a una paratiroidectomía<sup>7</sup>. La postergación de la paratiroidectomía durante años claramente contribuyó a la aparición de las alteraciones funcionales y cosméticas de su rostro y sus manos, y a la presencia de un síndrome de hueso hambriento de difícil control con una estancia prolongada en el post-operatorio.

Por ello, en aquellos pacientes con ERC e HPTS inadecuadamente tratado<sup>2</sup>, la paratiroidectomía debe realizarse sin demora, antes de la aparición o indicios del SS.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Saglikler Y, Balal M, Saglikler Ozkaynak P, Paydas S, Saglikler C, Sabit Saglikler H, et al. Saglikler syndrome: Uglifying human face appearance in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic renal failure. *Semin Nephrol.* 2004;24:449-55.
- Mejía Pineda AM, Aguilera ML, Meléndez HJ, Lemus JA, Peñalón MA. Saglikler syndrome in patients with secondary hyperparathyroidism and chronic renal failure: Case report. *Int J Surg Case Rep.* 2015;8:127-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.01.044>.
- Chen XH, Shen B, Zou J, Ding X, Liu Z, Lv W, et al. Clinical status of Saglikler syndrome: A case report and literature review. *Ren Fail.* 2014;36:800-3. <http://dx.doi.org/10.3109/0886022X.2014.890110>.
- Yildiz I, Saglikler Y, Demirhan O, Tunc E, Inandiklioglu N, Tasdemir D, et al. International evaluation of unrecognizably uglifying human faces in late and severe secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease Saglikler syndrome. A unique catastrophic entity, cytogenetic studies for chromosomal abnormalities, calcium-sensing receptor gene and GNAS1 mutations Striking and promising missense mutations on the GNAS1 gene exons 1, 4, 10, 4. *J Ren Nutr.* 2012;22:157-61. <http://dx.doi.org/10.1053/j.jrn.2011.10.030>.
- Mohebi-Nejad A, Gatmiri SM, Abooturabi SM, Hemayati R, Mahdavi-Mazdeh M. Diagnosis and treatment of Saglikler syndrome: A case series from Iran. *Iran J Kidney Dis.* 2014;8:76-80.
- Pontes FSC, Lopes MA, de Souza LL, da Mata Rezende DDS, Santos-Silva AR, Jorge J Jr, et al. Oral and maxillofacial manifestations of chronic kidney disease-mineral and bone disorder: A multicenter retrospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2018;125:31-43. <http://dx.doi.org/10.1016/j.oooo.2017.09.011>.
- Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD-MBD Update Work Group. KDIGO 2017 Clinical Practice Guideline Update for the Diagnosis Evaluation Prevention and Treatment of Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder (CKD-MBD) *Kidney International Supplements.* 2017;7:1-59.

Mercedes Rubio-Manzanares Dorado\*, Verónica Pino Díaz, María Fontillón Alberdi, Javier Padillo Ruíz y Juan Manuel Martos Martínez

Unidad de Cirugía Endocrina, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mercedesrmd@gmail.com](mailto:mercedesrmd@gmail.com) (M. Rubio-Manzanares Dorado).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.11.002>  
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

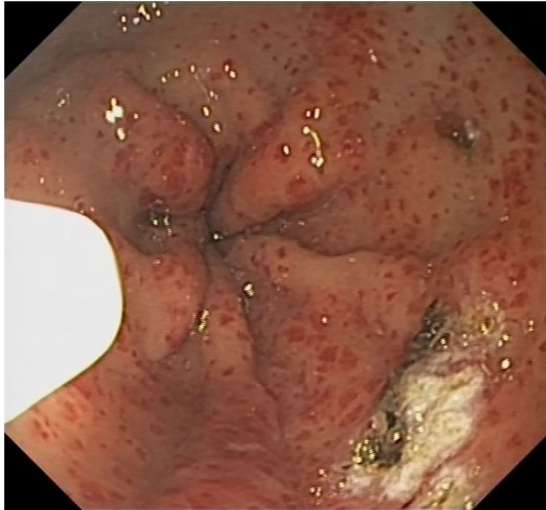
## Ectasia vascular gástrica antral refractaria a tratamiento endoscópico

## Gastric Antral Vascular Ectasia Refractory to Endoscopic Treatment



La ectasia vascular gástrica antral (EVGA) constituye una causa rara de hemorragia digestiva alta; provoca aproximadamente el 4% de las hemorragias digestivas altas no asociadas a varices esofágicas<sup>1-5</sup>, predominando en mujeres de entre 60-70 años<sup>1-3</sup>.

Puede presentarse como sangrado oculto asociando anemia ferropénica o, más raramente, como sangrado agudo<sup>1,2,5,6</sup>. El 60-70% de los pacientes necesitan transfusiones sanguíneas periódicas a pesar del tratamiento crónico con hierro<sup>3</sup>. Es de



**Figura 1 – Hallazgos endoscópicos: EVGA.**



**Figura 2 – Hallazgos intraoperatorios: hígado cirrótico.**

etiología incierta, aunque está íntimamente relacionada con enfermedades sistémicas, como la cirrosis hepática (hasta en un 30%)<sup>1-5,7</sup>.

El diagnóstico se realiza por hallazgos endoscópicos típicos, existiendo 2 patrones bien diferenciados de EVGA: el punteado difuso ?o honeycomb stomach? y el lineal ?o watermelon stomach?<sup>1,4,6,7</sup>.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con la gastropatía por hipertensión portal y la gastritis crónica antral, ya que son entidades con muy diferente manejo<sup>7</sup>. La gastropatía por hipertensión portal afecta preferiblemente al fundus y el cuerpo gástrico, es más frecuente en varones con hígado cirrótico, y su tratamiento, a diferencia de la EVGA, es eficaz con medidas de reducción de la presión portal<sup>1,2,5,7</sup>. En estos casos es importante el estudio anatomopatológico, ya que, aunque no patognomónicos, existen hallazgos característicos de EVGA: ectasia vascular capilar, trombos hialinos intraluminales y proliferación de células fusiformes, sin signos de inflamación<sup>1,3,7</sup>.

El tratamiento sintomático consiste en la reanimación con fluidos y transfusiones sanguíneas para la corrección de la pérdida de sangre, ya sea de forma aguda o crónica, además de

una correcta suplementación de hierro<sup>1,5</sup>. El tratamiento médico con estrógenos/progestágenos, ácido tranexámico, talidomida u octreótido no dispone de suficiente evidencia científica, por lo que solo se recomienda si el tratamiento endoscópico ha fallado en el control de la pérdida sanguínea<sup>1-3,5-7</sup>.

La ablación por vía endoscópica mediante láser YAG o coagulación con argón-plasma, siendo este último el que presenta una mejor relación coste-beneficio y una menor tasa de complicaciones, es el patrón oro en el tratamiento de esta enfermedad, aunque son necesarias múltiples sesiones para reducir el sangrado y la dependencia de las transfusiones por pérdidas sanguíneas continuadas<sup>1,2,5-7</sup>. Otros tratamientos endoscópicos, como la ligadura con bandas, han sido propuestos en los últimos años, pero se necesitan más estudios antes de proporcionar una conclusión definitiva en cuanto a su uso<sup>2,4</sup>.

La cirugía como opción terapéutica es excepcional. La antrectomía quirúrgica debe reservarse para casos refractarios<sup>4</sup>, definidos como aquellos que a pesar del tratamiento médico y endoscópico presentan sangrados recurrentes y anemia severa<sup>6</sup>, dada su mayor tasa de morbilidad<sup>1-3,5,7</sup>, siendo el único tratamiento curativo<sup>3</sup>.

Debe tenerse en cuenta el trasplante hepático en casos de cirrosis hepática asociada, si el paciente es candidato.

Presentamos un caso clínico de una mujer de 67 años, con antecedentes de diabetes tipo 2 mal controlada e hipertensión arterial, con anemia ferropénica de larga evolución a tratamiento con altas dosis de hierro oral, que precisó hospitalización por disnea de mínimos esfuerzos en relación con anemización severa (Hb 7,7 mg/dl). Es estudiada por este motivo, realizando endoscopia digestiva baja donde se observan pólipos colónicos, y endoscopia digestiva alta con hallazgos compatibles con gastritis crónica antral.

Tras el diagnóstico, persiste anemia importante a pesar de la terapia, por lo que se inicia tratamiento ambulatorio con hierro intravenoso, además de precisar múltiples transfusiones sanguíneas. Por este motivo, y ante la sospecha de pérdidas sanguíneas de origen digestivo, se completa el estudio mediante cápsula endoscópica, evidenciando EVGA con datos de sangrado reciente. El diagnóstico de EVGA tipo «watermelon stomach» es confirmado por endoscopia digestiva alta (fig. 1), iniciando tratamiento endoscópico mediante coagulación con argón-plasma durante 6 sesiones.

A pesar del tratamiento endoscópico y la asociación de octreótido, así como de un tratamiento experimental en cámara hiperbárica, la necesidad transfusional continuó siendo elevada (3-4 concentrados de hematíes semanales) y la paciente permanecía muy sintomática.

Dada la refractariedad al tratamiento, se propone una actitud quirúrgica asistida por endoscopia intraoperatoria para obtener una resección lo más económica posible, realizando una antrectomía con reconstrucción en Y de Roux laparoscópica.

Como hallazgo intraoperatorio se evidencia un hígado cirrótico micronodular (fig. 2) no conocido, a pesar de haberse realizado un estudio preoperatorio mediante TAC toracoabdominal, serologías, autoinmunidad, marcadores tumorales, analítica con pruebas de función hepática, pruebas funcionales respiratorias y ecocardiograma transtorácico, siendo todos ellos normales.

El postoperatorio evoluciona favorablemente salvo por un mal control glucémico, siendo dada de alta al octavo día.

En las revisiones de los meses 1, 3 y 6 se comprueba la ausencia de EVGA en la endoscopia y de datos de anemización; además, se completa el estudio de hepatopatía crónica, siendo diagnosticada de cirrosis hepática estadio Child A de probable etiología esteatósica.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica informa de presencia de ulceración focal de la mucosa y congestión vascular con trombos de fibrina en lámina propia, en ausencia de inflamación, todo ello compatible con EVGA.

Es de destacar en nuestro caso lo importante que es realizar un buen diagnóstico diferencial con la gastropatía por hipertensión portal y la gastritis crónica antral por su diferente manejo, lo frecuente de la asociación de esta enfermedad con la cirrosis hepática y la necesidad de tratamiento quirúrgico en casos refractarios al tratamiento endoscópico y farmacológico, ya que, pese a no haber ningún caso descrito en la literatura, es el único tratamiento curativo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kar P, Mitra S, Resnick JM, Torbey CF. Gastric antral vascular ectasia: Case report and review of the literature. *Clin Med Res.* 2013;11:80-5.
2. Alkhormi AM, Memon MY, Alqarawi A. Gastric antral vascular ectasia: A case report and literature review. *J Transl Int Med.* 2018;6:47-51.
3. Hsu WH, Wang YK, Hsieh MS, Kuo FC, Wu MC, Shih HY, et al. Insights into the management of gastric antral vascular ectasia (watermelon stomach). *Therap Adv Gastroenterol.* 2018;11. 1756283X17747471.

4. Wells CD, Harrison ME, Gurudu SR, Crowell MD, Byrne TJ, Depetris G, et al. Treatment of gastric antral vascular ectasia (watermelon stomach) with endoscopic band ligation. *Gastrointest Endosc.* 2008;68:231-6.
5. Selinger CP, Ang YS. Gastric antral vascular ectasia (GAVE): An update on clinical presentation, pathophysiology and treatment. *Digestion.* 2008;77:131-7. <http://dx.doi.org/10.1159/000124339>.
6. Zulli C, del Prete A, Romano M, Esposito F, Amato MR, Esposito P. Refractory gastric antral vascular ectasia: A new endoscopic approach. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2015;19:4119-22.
7. Fuccio L, Mussetto A, Laterza L, Eusebi LH, Bazzoli F. Diagnosis and management of gastric antral vascular ectasia. *World J Gastrointest Endosc.* 2013;5:6-13.

Berta Pérez Martín\*, Elisa Rodríguez Martínez, Iván Baamonde de la Torre, Natalia Suárez Pazos y Manuel Díaz Tie

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Arquitecto Marcide, Ferrol, A Coruña, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [berta.perez.martin@sergas.es](mailto:berta.perez.martin@sergas.es) (B. Pérez Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.11.001>  
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Torsión de bazo ectópico

### Torsion of a wandering spleen



La primera descripción detallada de esta entidad clínica fue hecha por Van Horne en 1667 como hallazgo incidental en una autopsia<sup>1</sup>.

El bazo ectópico es una rara afección clínica caracterizada por la posición inusual del bazo en la parte inferior del abdomen o la pelvis. La forma congénita puede deberse a la falta de los ligamentos de fijación, o a su posición incorrecta causada por un desarrollo anormal del mesogastrio dorsal que genera los ligamentos suspensorios del bazo. También se han observado casos debido a esplenomegalia progresiva causada por enfermedades como la fiebre tifoidea, el linfoma y, especialmente, la malaria<sup>2</sup>.

La torsión aguda es la principal complicación de un bazo ectópico, que ocurre debido a la torsión del pedículo vascular. Cuando tiene lugar, se produce un infarto esplénico por el compromiso vascular<sup>3</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 15 años diagnosticado 5 meses antes de bazo ectópico localizado en hipogastrio, que acude a urgencias por dolor abdominal de varios días de evolución, el cual se intensificó progresivamente, de localización inicial en hipogastrio el mismo no alivió con analgésicos y aumentó con la realización de movimientos bruscos, en las últimas horas se generalizó a todo el abdomen. Se acompañó de fiebre de 38° C, náuseas, escasos vómitos, astenia y anorexia.

A la exploración física el paciente presentaba esplenomegalia en hipogastrio y mesogastrio, fija, de consistencia dura, bordes lisos y dolorosa a la palpación. En la analítica destaca una leucocitosis de  $12,6 \times 10^9/l$ , siendo el resto normal. Hemodinámicamente estaba estable, con una taquicardia de 110 lpm.

En las técnicas de imagen, la ecografía abdominal mostró bazo aumentado de tamaño que mide aproximadamente