

consiguiendo en la mayoría de los casos un cierre por segunda intención del orificio cutáneo. El tratamiento quirúrgico está indicado en caso de fracaso del tratamiento médico, si bien conlleva unas elevadas tasas de morbimortalidad y recurrencia.

Financiación

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

BIBLIOGRAFÍA

1. Long WD, Hayden GE. Images in emergency medicine. Man with rushing fluid from his umbilicus. Flood syndrome. *Ann Emerg Med.* 2013;62:431-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.annemergmed.2013.02.026>
2. Choo EK, McElroy S. Spontaneous bowel evisceration in a patient with alcoholic cirrhosis and an umbilical hernia. *J Emerg Med.* 2008;34:41-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2007.03.035>
3. DeLuca IJ, Grossman ME. Flood syndrome. *JAAD Case Rep.* 2014;1:5-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdcr.2014.09.003>
4. Chatzizacharias NA, Bradley JA, Harper S, Butler A, Jah A, Huguert E, et al. Successful surgical management of ruptured

- umbilical hernias in cirrhotic patients. *World J Gastroenterol.* 2015;21:3109-13. <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v21.i10.3109>
5. Ginsburg BY, Sharma AN. Spontaneous rupture of an umbilical hernia with evisceration. *J Emerg Med.* 2006;30:155-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2005.05.017>
6. Triantos CK, Kehagias I, Nikolopoulou V, Burroughs AK. Surgical repair of umbilical hernias in cirrhosis with ascites. *Am J Med Sci.* 2011;341:222-6. <http://dx.doi.org/10.1097/MAJ.0b013e3181f31932>
7. Nguyen ET, Tuudtud-Hans LA. Flood syndrome: Spontaneous umbilical hernia rupture leaking ascitic fluid - A case report. *Perm J.* 2017;21:16-152. <http://dx.doi.org/10.7812/TPP/16-152>

Lara Blanco Terés*, Álvaro Valdés de Anca, Alba Correa Bonito, Álvaro Gancedo Quintana y Elena Martín Pérez

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blancoterreslara@gmail.com

(L. Blanco Terés).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.11.015>
0009-739X/

© 2019 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Melanoma anal, una patología radicalmente distinta al melanoma cutáneo, con un pronóstico infausto



Anal melanoma, a radically different pathology from cutaneous melanoma with a tragic prognosis

El melanoma asienta mayoritariamente en piel y ojo, seguido de la región anorrectal. En el recto, los melanocitos se localizan en la zona de transición y en la región escamosa¹. El melanoma primario anorrectal es altamente maligno, con gran capacidad metastásica; sus síntomas son silentes y a veces no visibles, puesto que pueden ser amelanocíticos². Representa el 0,3-3% de los melanomas¹ y el 1-3% de los tumores anorrectales^{1,2}.

Presentamos el caso de una paciente de 69 años con antecedentes de neoplasia vaginal intraepitelial tipo VIN III intervenida mediante resección local en 2015 y libre de enfermedad dos años después. En el último control aparecen tags cutáneos perianales con un área de coloración negruzca en su interior sospechosa de melanoma anal (fig. 1a). En la anuscopia se aprecian dos lesiones mucosas pigmentadas en el canal anal,

predominantemente en el cuadrante anterior izquierdo (fig. 1b). La biopsia informa de melanoma maligno. Se realiza estudio de extensión con resonancia magnética (RM) rectal, tomografía computarizada (TC) toracoabdominopélvica y colonoscopia completa, objetivándose neoformación pseudonodular perianal izquierda, de 30 × 16 × 13 mm, sin evidencia de diseminación a distancia ni de afectación esfinteriana.

Se realiza escisión local (fig. 1c,d) en bloque de la zona afectada.

El informe anatomopatológico concluye melanoma maligno de canal anal infiltrante de tejido perirrectal con márgenes libres pT3NxMx, siendo los márgenes quirúrgicos de resección adecuados superiores a 1 cm.

Tras la intervención la paciente comienza un protocolo clínico de seguimiento de alto riesgo con visita en consultas

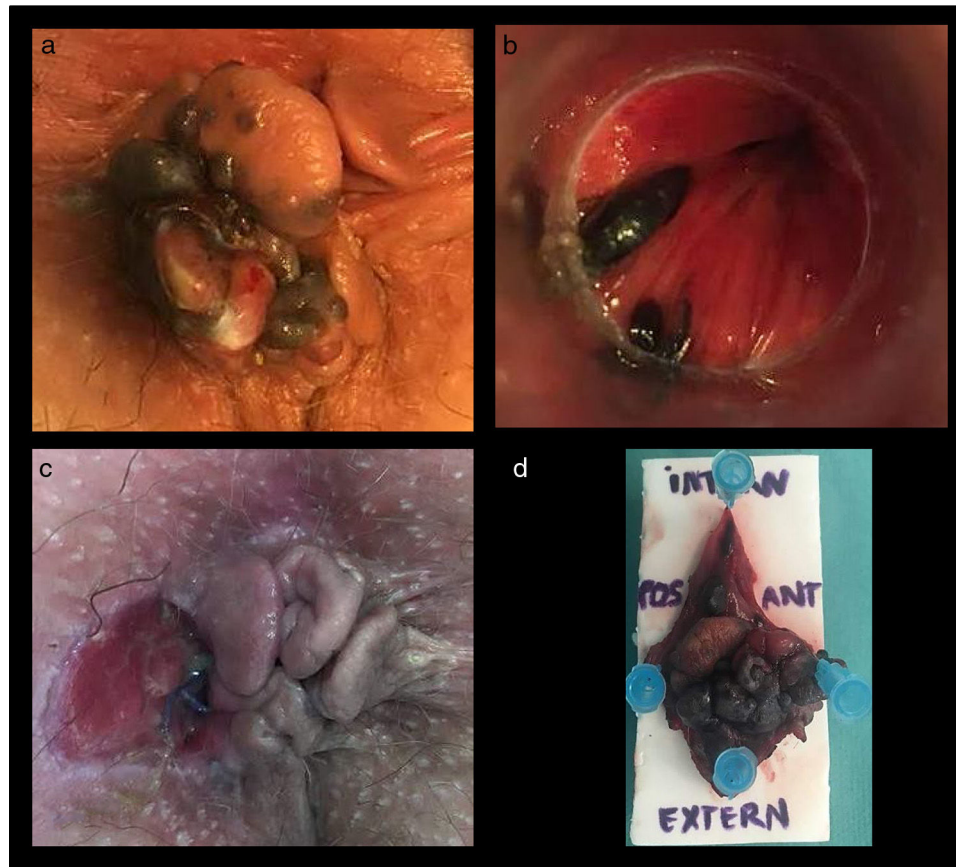


Figura 1 – a) Inspección anal con tags cutáneos pigmentados. b) Lesiones mucosas pigmentadas visibles a través del anoscopio. c) Resultado de la escisión local. d) Pieza quirúrgica referenciada con márgenes retraídos.

cada 3 meses; en el primer PET-TC se objetiva una adenopatía inguinal izquierda que es biopsiada y resulta metástasis de melanoma anal. Entra en ensayo clínico para tratamiento mediante inmunoterapia, nivolumab combinado con BMS-986016 (anti-LAG-3).

La evolución inicial es favorable, con regresión casi completa de la adenopatía en las dos primeras TC de seguimiento realizadas. Tras 17 meses de control presenta paraplejía de miembros inferiores, por lo que se realiza RM medular, con hallazgo de carcinomatosis leptomeningea, una forma excepcional de recidiva a distancia de esta enfermedad. Se inician cuidados paliativos, falleciendo a los 18 meses tras la intervención.

El 1,2% de los melanomas asientan en mucosas, y de estos, menos del 25% son anorrectales³. El melanoma anal es una enfermedad muy agresiva dado su mal pronóstico, considerándose una enfermedad sistémica.

Tabla 1 – Estadificación de la American Joint Commission on Cancer Staging System for Anorectal Melanoma^{1,8}

Estadio	Extensión	Profundidad (mm)
IA	Localizado	0,75
IB	Localizado	0,76-1,5
IIA	Localizado	1,5-4,0
IIB	Localizado	> 4,0
III	Nódulos linfáticos regionales	–
IV	Metástasis a distancia	–

Sus síntomas son inespecíficos, la mayoría en forma de rectorragia, tenesmo y cambios en el ritmo deposicional¹. Afecta igual a hombres y mujeres y se presenta más frecuentemente en torno la quinta-sexta década de la vida, mayoritariamente en población caucásica^{1,4}. Hasta el 60% de los pacientes presentan metástasis al diagnóstico, habitualmente limitadas a los ganglios linfáticos regionales. Pueden metastatizar a hígado, pulmones² y sistema nervioso central, siendo la tercera causa más frecuente de carcinomatosis meníngea, por detrás del cáncer de mama y de pulmón.

Se considera una patología distinta al melanoma cutáneo⁴, con una clasificación específica y un tratamiento controvertido. Así como el melanoma cutáneo sobreviene por una transformación maligna de los melanocitos expuestos a radiación ultravioleta, que actúa como estímulo carcinogénico, la etiopatogenia del melanoma anal no está bien establecida¹. Se sugiere que los pacientes con VPH y VIH tienen mayor riesgo de padecer esta enfermedad debido al papel de la inmunología en el desarrollo del melanoma anal^{1,4}.

Existen dos métodos de estadificación específicos para el melanoma anorrectal^{3,5}: el de la American Joint Commission on Cancer Staging for Anorectal Melanoma^{1,6}, que tiene en cuenta tanto la extensión de la lesión como la profundidad (tabla 1), y el basado solo en la extensión (estadio 1: localizado; estadio 2: afectación de nódulos linfáticos regionales; estadio 3: enfermedad metastásica)^{1,3}.

Su tratamiento se basa en la cirugía, y está en discusión cuál es la forma de tratamiento ideal: la amputación abdominoperineal (AAP) vs la escisión local con márgenes de seguridad (1 cm se considera suficiente cuando el espesor de la lesión no supera 1 mm; en caso contrario se plantea la ampliación de márgenes hasta 2 cm)⁴.

Desafortunadamente, no existen estudios aleatorizados controlados para evaluar las diferencias entre la AAP y la escisión local. No obstante, muchos estudios afirman que, a pesar de su radicalidad y del mejor control local de la enfermedad, la AAP no ha demostrado aumentar la supervivencia de los pacientes⁷ y, por el contrario, aumenta la comorbilidad asociada a la cirugía, empeorando la calidad de vida de estos². La AAP será el tratamiento de elección cuando exista afectación esfinteriana.

La adyuvancia con radioterapia (incluyendo ambas cadenas ganglionares ilíacas e inguinales), quimioterapia e inmunoterapia sigue siendo controvertida, ya que puede aumentar el tiempo libre de enfermedad, pero no la supervivencia global^{7,8}. Sin embargo, según un trabajo reciente, parece que lo más efectivo es la combinación de cirugía y radioterapia en caso de enfermedad no diseminada^{9,10}.

Lamentablemente, cuando la enfermedad disemina el pronóstico es muy pobre, con supervivencias del 0% a los 5 años⁵ y medianas de supervivencia de 5-7 meses a 18 meses sin metástasis al diagnóstico². El campo de la inmunoterapia parece prometedor pero está todavía en el terreno de la investigación. Los fármacos en ensayo son en su mayoría inhibidores de c-kit.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stefanou A, Nalamati SP. Anorectal melanoma. *Clin Colon Rectal Surg.* 2011;24:171-6.
2. Clark S. *A companion to specialist surgical practice. Colorectal surgery, Sixth edition.* Elsevier; 2019.
3. Chae WY, Lee JL, Cho DH, Yu CS, Roh J, Kim JC. Preliminary suggestion about staging of anorectal malignant melanoma may be used to predict prognosis. *Cancer Res Treat.* 2016;48:240-9.
4. Reina A, Errasti J, Espín E. Melanoma anorrectal. Revisión de conjunto. *Cir Esp.* 2014;92:510-6.
5. Latteri S, Teodoro M, Malaguarnera M, Mannino M, Curro G, La Greca G. Abdominal perineal resection or wide local excision in primary anorectal malignant melanoma. Case report and review. *Ann Med Surg (Lond).* 2017;19:74-7.
6. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. *Cancer.* 1998;83:1664-78.
7. Bello DM, Smyth E, Perez D, Khan S, Temple LK, Ariyan CE, et al. Anal versus rectal melanoma: Does site of origin predict outcome? *Dis Colon Rectum.* 2013;56:150-7.
8. Nam S, Kim CW, Baek SJ, Hur H, Min BS, Baik SH, et al. The clinical features and optimal treatment of anorectal malignant melanoma. *Ann Surg Treat Res.* 2014;87:113-7.
9. Kelly P, Zagars GK, Cormier JN, Ross MI, Guadagnolo BA. Sphincter-sparing local excision and hypofractionated radiation therapy for anorectal melanoma: A 20-Year Experience. *Cancer.* 2011;117:4747-55.
10. Naqvi J, Lee A, Lederman A, Kavi A, Osborn VW, Schreiber D. Patterns of care and survival outcomes in the treatment of anal melanoma. *J Gastrointest Cancer.* 2019. <https://doi.org/10.1007/s12029-019-00238-5>.

Mireia Merichal Resina^{a,*}, Carlos Cerdan Santacruz^b, Enrique Sierra Grañón^b, Jordi Antoni Tarragona Foradada^c y Jorge Juan Olsina Kissler^a

^aCirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

^bUnidad de Coloproctología, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

^cAnatomía Patológica, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, Lleida, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mireiamerichal@gmail.com (M. Merichal Resina).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.11.014>
0009-739X/

© 2019 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Malformación arteriovenosa pélvica sintomática tratada con éxito mediante abordaje endovascular

Symptomatic pelvic arteriovenous malformation treated successfully with an endovascular approach



Las malformaciones arteriovenosas (MAV) pélvicas son una afección poco frecuente que supone un reto diagnóstico y terapéutico para los profesionales implicados. Pueden afectar

a cualquier edad y sexo, y con respecto a la clínica pueden ser procesos sintomáticos o no. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son en forma de masa palpable o dolor por