

Figure 1 (A) Abdominal computed tomography (CT) scan showing a 7 × 5 cm solid heterogeneous mass in the pancreatic tail. (B) Spindle cell neoplasm on tissue obtained with CT-guided fine needle aspiration. (C) Strong positivity of spindle cells for S100 on immunostaining, consistent with schwannoma.

myosin. The management of pancreatic schwannomas should be strictly guided by symptoms and histologic results. With most of the tumors having a benign histology, tumor enucleation is the most common surgical procedure performed for symptomatic lesions. In cases where the tumor shows a malignant behavior (infiltration of tissue or close proximity to important vessels), margin negative resection is recommended. Malignant transformation of pancreatic schwannomas has been seldom reported in literature.⁶

Bibliografía

1. Skovronsky DM, Oberholtzer JC. Pathologic classification of peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am.* 2004;15:157.
2. Ercan M, Aziret M, Bal A, Şentürk A, Karaman K, Kahyaoglu Z, et al. Pancreatic schwannoma: a rare case and a brief literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2016;22:101–4.
3. Barcena Barros JM, Manuel Palazuelos JC, Concha García A, Val Bernal JF, Naranjo Gómez A, Casado Martín F. Benign schwannoma of the pancreas. *Rev Quir Esp.* 1988;15:158–9.
4. Val-Bernal JF, Mayorga M, Sedano-Tous MJ. Schwannomatosis presenting as pancreatic and submandibular gland schwannoma. *Pathol Res Pract.* 2013;209:817–22.
5. Ferrozzi F, Zuccoli G, Bova D, Calculli L. Mesenchymal tumors of the pancreas: CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2000;24:622–7.
6. Gupta A, Subhas G, Mittal VK, Jacobs MJ. Pancreatic schwannoma: literature review. *J Surg Educ.* 2009;66:168–73.

Maria del Carmen Pecero-Hormigo^a,
Alberto Costo-Campoamor^a, Pedro-Luis Gonzalez Cordero^b,
Nuria Fernandez-Gonzalez^c, Javier Molina-Infante^{b,*}

^a Department of Internal Medicine, Hospital San Pedro de Alcantara, Cáceres, Spain

^b Department of Gastroenterology, Hospital San Pedro de Alcantara, Cáceres, Spain

^c Department of Pathology, Hospital San Pedro de Alcantara, Cáceres, Spain

* Corresponding author.

E-mail address: xavi_molina@hotmail.com
(J. Molina-Infante).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.06.005>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. All rights reserved.

Cirrosis biliar secundaria a obstrucción de la vía biliar por pólipos hamartomatosos en una paciente con síndrome de Peutz-Jeghers. Reporte de Caso



Biliary cirrhosis secondary to bile duct obstruction by hamartomatous polyps in a patient with Peutz-Jeghers syndrome. Case Report

El síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) se caracteriza por la presencia de pólipos hamartomatosos en el tracto gastrointestinal y melanosis mucocutánea^{1,2}. Su incidencia está entre 8.300-29.000 nacidos vivos. Para su diagnóstico se requiere de la presencia de antecedentes familiares³. La

cirrosis biliar secundaria es causada por la interrupción crónica del flujo biliar⁴, que termina por lesionar de forma irreversible el parénquima hepático.

Se presenta el caso de una paciente diagnosticada con SPJ a los 8 meses de edad, con antecedente del padre, hermano y tío paterno con el mismo diagnóstico. Acude por dolor abdominal y manifestaciones de hepatopatía crónica; se diagnostica cirrosis biliar secundaria a obstrucción de la vía biliar.

Mujer de 11 años de edad con cuadro de 3 días de evolución: náuseas, vómito gástrico, distensión abdominal, sin canalizar gases, imposibilidad al evacuar y dolor abdominal. Estudio contrastado previo a su ingreso: defectos de llenado en estómago, duodeno y yeyuno (fig. 1A). *Exploración física*: ictericia en conjuntivas y piel; melano-plaquiaperioral, mucosa oral y extremidades superiores; cardiopulmonar sin compromiso, ascitis, red venosa colateral, dolor generalizado a la palpación abdominal, signo de rebote

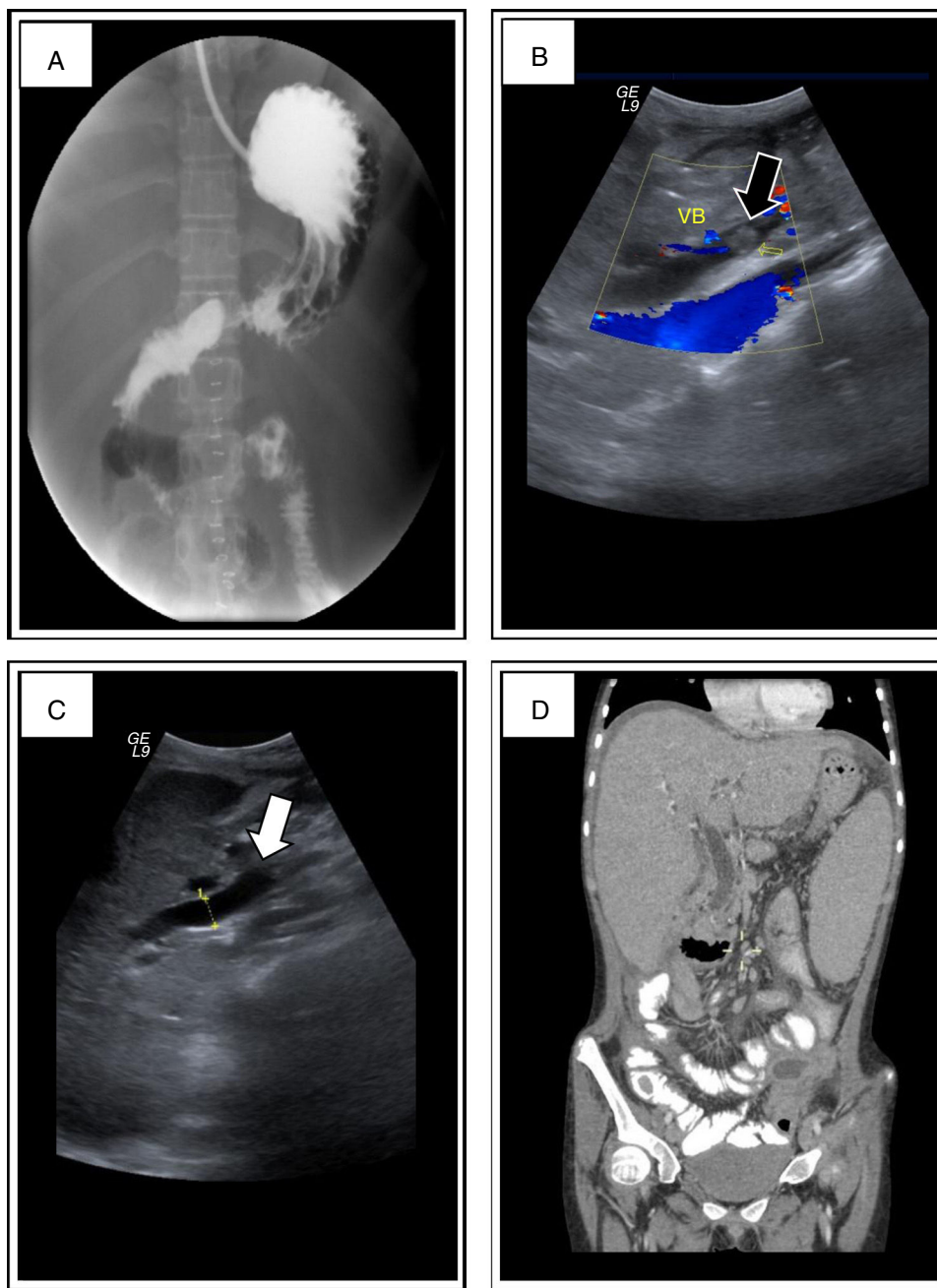


Figura 1 A) Serie esofagogastroduodenal y tránsito intestinal en el que se encuentran defectos de llenado en estómago, duodeno y yeyuno compatibles con pólipos. B y C) Estudio ultrasonográfico en el que se documenta aumento de la ecogenicidad en el interior de la vesícula biliar, que no moviliza con maniobras de gravitación, sin sombra acústica posterior, compatible con pólipo (flecha negra), y dilatación del conducto colédoco (flecha blanca). D) Tomografía axial computarizada (TAC) en la que se encuentra dilatación del conducto colédoco, hepatomegalia y esplenomegalia.

positivo, actividad intestinal disminuida, e hipotrofia tenar e hipotenar. Radiografía de abdomen, con datos de oclusión intestinal: mala distribución de aire intestinal y ausencia de gas en ampolla rectal. *Ecografía abdominal*: aumento de la ecogenicidad en el interior de la vesícula biliar y dilatación del conducto colédoco (figs. 1B y C). Paraclínicos con datos de colestasis y leucocitosis: bilirrubina total 9,31 mg/dl, bilirrubina directa 5,61 mg/dl, GGT 221 g/dl, ALT 46 UI/l, AST 40 UI/l, DHL 286 UI/l, ALP 596 UI/l, leucocitos 2.010^3 /UL, segmentados 83% y Hb 15,3 g/dl.

Laparotomía exploradora: líquido libre icterico, asas intestinales dilatadas, invaginación ileoceólica y volvulación de colon derecho; hígado grisáceo, duro y granular; y vesícula biliar grande, indurada y de bordes irregulares. Se realiza resección del segmento invaginado y volvu-lado, colectomía derecha, ileostomía de una boca, cierre distal en bolsa de Hartmann de colon transversal, biopsia hepática, resección de vesícula biliar y colocación de sonda en T de Kerr. *Anatomía patológica*: pólipos hamartomatosos con necrosis en zona de intususcepción; vesícula

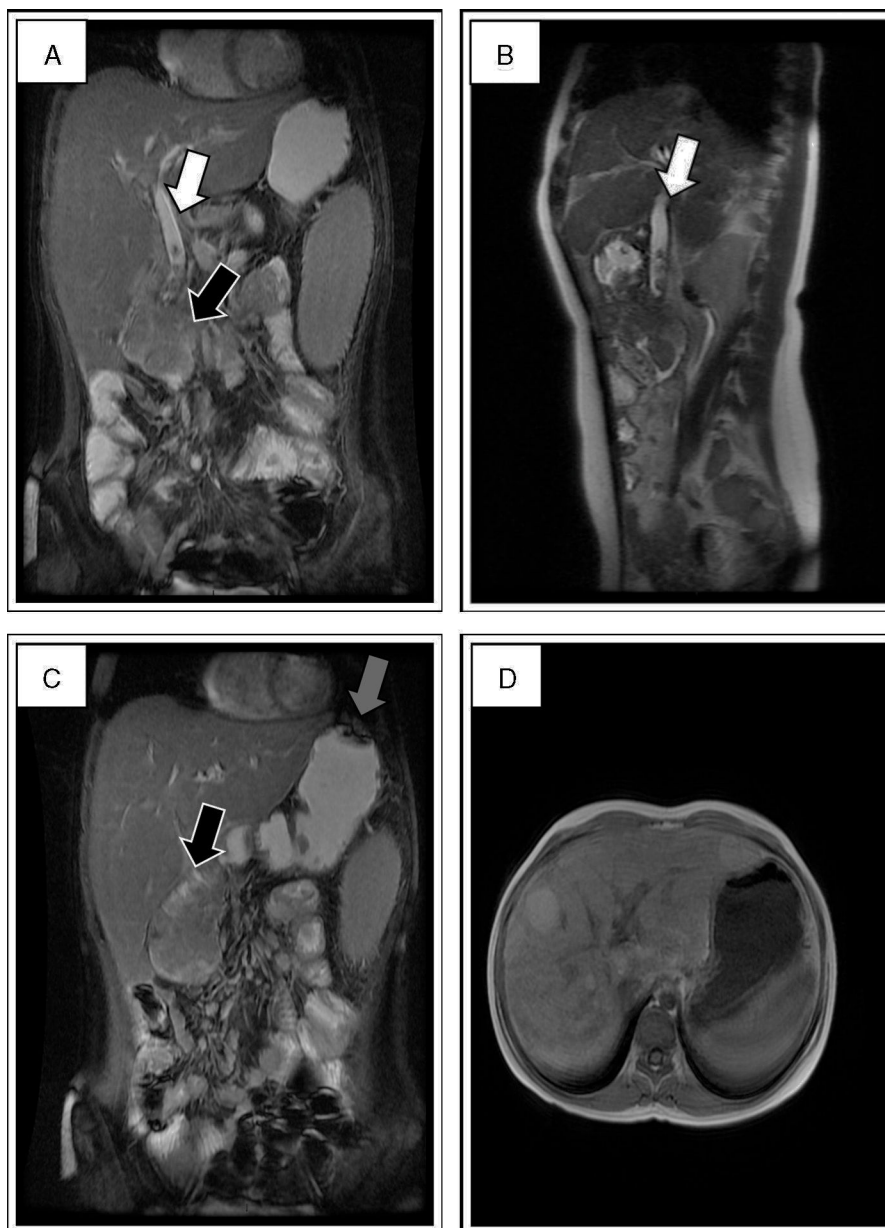


Figura 2 Colangiorresonancia en el que se documenta colédoco dilatado con defectos de señal en su interior que resaltan con el contraste, compatibles con pólipos (flechas blancas en A y B). En segunda porción de duodeno se encuentra lesión de $6,7 \times 4,8$ cm, hipointensa, con probable compromiso de la ampolla de Vater (flecha negra en A y C). Defectos de señal en fondo y antro gástrico sugestivos de pólipos (flecha gris en C). Se encuentran múltiples lesiones hiperintensas nodulares en el parénquima hepático que demuestra cirrosis (D).

biliar con pólipo hamartomatoso arboriforme; hígado: arquitectura parcialmente conservada, fibrosis porto-portal irregular, hepatocitos con tinte icterico citoplasmático, células de Kupffer con lipofuscina, cápsula de Glisson con infiltrado linfoplasmocitario e hiperplasia mesotelial reactiva. *Diagnóstico*: cirrosis biliar macronodular y micronodular, sin neoplasias, y se descartan enfermedades por depósito.

Abordaje para hepatopatía: serología CMV, VEB, HIV, parvovirus B19, VHA, VHB y VHC negativos; etiología autoinmune ANA, ANCA, anti-SM, anti-LKM1 negativos; tamiz metabólico ampliado normal y alfa 1-antitripsiana

121 mg/dl. *Panendoscopia*: pólipo en ampolla de Vater que obstruye su luz, resección del 60% de lesión; se coloca tubo de derivación. *Anatomía patológica*: pólipo hamartomatoso. *Tomografía axial computarizada*: dilatación del conducto colédoco (fig. 1D). *Colangiorresonancia*: colédoco dilatado, defectos de señal en su interior, lesión $6,7 \times 4,8$ cm en segunda porción de duodeno y lesiones hiperintensas nodulares en parénquima sugestivas de cirrosis hepática (fig. 2). Se realizan múltiples procedimientos endoscópicos con resecciones de pólipos e intentos de permeabilizar la vía biliar, sin éxito por el tamaño de la lesión en la ampolla de Vater, las condiciones hepáticas fueron en deterioro, por

lo que no fue candidata a manejo quirúrgico. Finalmente, el daño hepático conduce a la defunción.

El SPJ tiene un patrón de herencia autosómico dominante de penetrancia variable e incompleta, relacionado a la mutación del gen *STK11/LKB1*; caracterizado por pólipos hamartomatosos desde la unión gastroesofágica hasta el canal anal, principalmente en íleon⁵. La melanoplaquia se encuentra habitualmente en labios y mucosa oral⁶, signo *sine qua non*.

Las manifestaciones inician en las primeras 2 décadas de la vida, siendo el motivo inicial de consulta las manifestaciones gastrointestinales. El síntoma más común es el dolor abdominal recurrente por invaginación intestinal, donde los pólipos son «cabeza» de la invaginación⁷.

Existen reportes de pólipos hamartomatosos en zonas poco comunes como la vesícula biliar, conducto biliar común y ampolla de Vater^{2,8}. La presencia de tumoraciones en la vía biliar es poco reportada en la literatura⁹, con mayor prevalencia en adultos. Estas localizaciones confieren un alto riesgo de obstrucción biliar y, en algunos casos, grados variables de disfunción hepática^{2,9}. En este caso se documenta la presencia de pólipos hamartomatosos en la vesícula biliar, conducto colédoco y ampolla de Vater; hallazgo excepcional en pediatría⁹. Estas lesiones causaron la obstrucción de la vía biliar y, finalmente, cirrosis biliar micro y macro nodular, situación no publicada en la literatura.

La cirrosis se manifiesta clínicamente cuando el 80% del parénquima hepático está afectado¹⁰. En etapas avanzadas, como en este caso, se presenta con ictericia, prurito, hemorragia de tubo digestivo, coagulopatía y ascitis¹⁰. Poder reconocer el compromiso del flujo biliar tempranamente confiere un mejor pronóstico de la función hepática.

Los pacientes con SPJ requieren de seguimiento y vigilancia para la prevención de complicaciones gastrointestinales, de igual forma consideramos importante la búsqueda intencionada de pólipos hamartomatosos que puedan obstruir el flujo biliar, causa potencial de daño hepático irreversible. El seguimiento estrecho con pruebas de funcionamiento hepático y la detección temprana de datos clínicos de hepatopatía, puede permitir identificar oportunamente colestasis, antes del daño hepático, y de esta forma dar manejo oportuno y prevenir la evolución a cirrosis, disminuyendo la morbimortalidad.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Bibliografía

1. Jeghers H, Mckusick VA, Katz KH. Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits; a syndrome of diagnostic significance. *N Engl J Med.* 1949;241:1031–6.
2. Suzuki K, Higuchi H, Shimizu S, Nakano M, Serizawa H, Morinaga S. Endoscopic snare papillectomy for a solitary Peutz-Jeghers-type polyp in the duodenum with ingrowth into the common bile duct: Case report. *World J Gastroenterol.* 2015;21:8215–20.
3. World Health Organization Classification of Tumors. Tumors of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. Pathology and Genetics of Tumors of the digestive system, 74. IARC Press; 2000. p. 204–20.
4. García L, González F, Moreno R. Cirrosis hepática. *Medicine.* 2012;11:625–33.
5. Doods WI, Schutle WJ, Hensley GT, Hogan WJ. Peutz-Jeghers syndrome and gastrointestinal malignancy. *Am J Roentgenol.* 1972;115:374–7.
6. Mcittrick JE, Lewis MW, Doane WA, Gerwing HW. The Peutz-Jeghers syndrome. Report of two cases. *Arch Surg.* 1971;103:57–62.
7. Cervantes R, Ocampo LC, Zárate F, Mata N, Ramírez JA, Mora MA, et al. Síndrome de Peutz-Jeghers. *Rev Gastroenterol Mex.* 2003;68:266–70.
8. Westerman A, Entius M, de Baar E, Patrick PC, Rita K, Loes F, et al. Peutz-Jeghers syndrome: 78-year follow-up of the original family. *Lancet.* 1999;353:1211–5.
9. Stringer MD, Ceylan H, Ward K, Wyatt JI. Gallbladder polyps in children - Classification and management. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1680–4.
10. Heidelbaugh JJ, Sherbondy M. Cirrhosis and chronic liver failure: Part II. Complications and treatment. *Am Fam Physician.* 2006;74:767–76.

Miguel Angel Vichido-Luna^{a,*},
Flora Zárate-Mondragón^a,
María Antonieta Mora-Tiscareño^b,
Roberto Cervantes-Bustamante^a
y Jaime Alfonso Ramírez-Mayans^a

^a Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, SSA, México, D.F., México
^b División de Radiología e Imagen, Instituto Nacional de Pediatría, SSA, México, D.F., México

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: vichidozero@hotmail.com
(M.A. Vichido-Luna).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.06.004>
0210-5705/

© 2016 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.