

La tasa de malignización descrita se sitúa en torno al 7%^{1,3}, pudiendo llegar incluso hasta el 40%⁶. Se ha encontrado diferenciación fundamentalmente a adenocarcinoma y a TNE, estos con pronóstico muy favorable en comparación con otras neoplasias. La presencia de TNE es inusual, habiéndose descrito 20 casos hasta la fecha⁸, postulándose un posible papel hormonal con los receptores estrogénicos como posible diana terapéutica, aún pendiente de estudio⁹.

Bibliografía

1. Hjermstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol.* 1988;89:139–47.
2. Middledorpf K. Zur Kenntniss der angeborenen sacralgeschwulst. *Virchows Arch.* 1885;101:37–44.
3. Mathis KL, Dozois EJ, Grewal MS, Metzger P, Larson DW, Devine RM. Malignant risk and surgical outcomes of presacral tailgut cysts. *Br J Surg.* 2010;97:575–9.
4. Woodfield JC, Chalmers AG, Phillips N, Sagar PM. Algorithms for the surgical management of retrorectal tumours. *Br J Surg.* 2008;95:214–21.
5. Aflalo-Hazan V, Rousset P, Mourra N, Lewin M, Azizi L, Hoeffel C. Tailgut cysts: MRI findings. *Eur Radiol.* 2008;18:2586–93.
6. Prasad AR, Amin MB, Randolph TL, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma: Report of 5 cases with malignancy arising in 2. *Arch Pathol Lab Med.* 2000;124:725–9.

7. Patsouras D, Pawa N, Osmani H, Phillips RK. Management of tailgut cysts in a tertiary referral centre: A 10-year experience. *Colorectal Dis.* 2015;17:724–9.
8. Mitsuyama T, Kubota M, Nakamura Y, Yuzurihara M, Hoshi K, Okada Y. Neuroendocrine tumor arising from tailgut cyst with spinal cord tethering: Case report and literature review. *Spine J.* 2015;15:e1–8.
9. Liang JJ, Alrawi S, Fuller GN, Tan D. Carcinoid tumors arising in tailgut cysts may be associated with estrogen receptor status: Case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2008;1:539–43.

Ismael Mora-Guzmán*, Adolfo Pedro Alonso Casado, Ana Rodríguez Sánchez y Elena Bermejo Marcos

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

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: moraguzman.dr@gmail.com (I. Mora-Guzmán).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.02.006>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Diarrea crónica: el primer síntoma de un carcinoma medular de tiroides metastásico



Chronic diarrhea: The first symptom of a metastatic medullary thyroid carcinoma

La diarrea crónica (aquella que dura más de 4-6 semanas) es un síndrome relativamente frecuente en la población general. Las principales causas en función del mecanismo patogénico quedan reflejadas en la [tabla 1](#). Es fundamental la realización de una anamnesis y exploración física completas para un adecuado manejo de esta dolencia ya que permite seleccionar a aquellos pacientes que precisan estudios más exhaustivos.

En este trabajo se presenta el caso de un varón de 36 años de edad sin antecedentes de interés que comenzó con diarrea de unas 3-4 deposiciones diarias, algunas de ellas nocturnas pero sin productos patológicos. No refería dolor abdominal, náuseas, vómitos ni fiebre. No relacionaba la clínica con las comidas y no mejoró a pesar de dieta sin lactosa. En la exploración física el abdomen era blando, no doloroso a la palpación y no se detectaron masas ni organomegalias.

Se solicitó analítica general y coprocultivo, todo ello dentro de la normalidad. Debido a la persistencia de la clínica durante 4 meses, y la presencia de deposiciones nocturnas, fue valorado por el servicio de digestivo. Se solicitó colonoscopia y gastroscopia, destacando únicamente la presencia de gastritis erosiva con *Helicobacter pylori* positivo. El paciente siguió tratamiento antibiótico erradicador pero la clínica persistió.

Se amplió el estudio con una ecografía abdominal, observándose numerosas imágenes nodulares hiperecogénicas hepáticas compatibles con metástasis, por lo que se solicitó una TC toracoabdominal. En la TC se describían los nódulos hepáticos ya conocidos, imágenes óseas osteoblásticas y un nódulo tiroideo, todo ello sugestivo de un tumor neuroendocrino ([fig. 1](#)).

Se solicitó nueva analítica con marcadores tumorales, hallando cifras muy elevadas de calcitonina (38653 ng/l, valor normal 0-18,2) y antígeno carcinoembrionario (1065 ng/ml, valor normal 0-5,4). Para una mejor caracterización del nódulo tiroideo se realizó una ecografía cervical donde se observaba una lesión en el lóbulo tiroideo izquierdo de 37 mm con características ecográficas de malignidad. Destacaba también la presencia de múltiples adenopatías en compartimento cervical central, ipsilateral y contralateral.

La punción de este nódulo y de una de las adenopatías fue compatible con carcinoma medular de tiroides (CMT) por lo que se solicitó estudio de mutación de protooncogén RET y catecolaminas y metanefrinas en orina por la posibilidad de asociación con feocromocitoma en contexto de un síndrome de neoplasia endocrina múltiple. El estudio genético reveló una heterocigosis de RET en pC618R. Las catecolaminas y metanefrinas en orina fueron normales por lo que se descartó la presencia concomitante de un feocromocitoma.

Con este resultado se decidió realizar tiroidectomía total y extirpación de adenopatías cervicales con el objetivo de evitar sintomatología local y facilitar futuros tratamientos. En el análisis histológico se informaba de un CMT multifocal, bilateral, con invasión venosa y linfática.

Tabla 1 Causas de diarrea crónica según mecanismo patogénico**Diarrea osmótica**

Laxantes osmóticos
Malabsorción de hidratos de carbono
Ingesta excesiva de hidratos de carbono poco absorbibles
 Lactulosa, sorbitol, manitol, fructosa, fibra

Diarrea secretora

Clorhidrorrea congénita
Enterotoxinas bacterianas
Enfermedad inflamatoria intestinal
 Enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, colitis microscópica (colágena o linfocítica)

*Vasculitis**Fármacos*

Laxantes no osmóticos, antibióticos

Alergias alimentarias

Envenenamiento por metales pesados

*Sobrecrecimiento bacteriano**Neoplasias*

Carcinoma colorrectal, linfoma, adenoma veloso

Causas endocrinológicas

Tumores (carcinoide, gastrinoma, somatostatina, carcinoma medular de tiroides, VIPoma)

Sistémicas (insuficiencia suprarrenal, hipertiroidismo)

Malabsorción de ácidos biliares

Resección ileal, poscolecistomía, idiopática

Infecciones no invasivas

Giardiasis, criptosporidiosis

*Amiloidosis**Diarrea secretora idiopática***Esteatorrea***Maldigestión*

Disminución de ácidos biliares (cirrosis, obstrucción biliar, resección ileal)

Disfunción pancreática (pancreatitis crónica, fibrosis quística, obstrucción ductal)

Malabsorción

Enfermedad celiaca

Giardiasis

Enfermedad de Whipple

Isquemia mesentérica crónica

Síndrome de intestino corto

Sobrecrecimiento bacteriano (diabetes, esclerodermia, antecedentes de cirugía intestinal)

Obstrucción linfática

Diarrea inflamatoria*Enfermedad inflamatoria intestinal*

Enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, colitis microscópica, diverticulitis

Neoplasias

Carcinoma colorrectal, linfoma

*Colitis/enteritis por radiación**Mastocitosis**Infecciones bacterianas*

Clostridium difficile, *Shigella*, *Salmonella*,

Campylobacter, *Yersinia*

Infecciones víricas

Citomegalovirus, virus herpes simple

Tabla 1 (continuación)*Parásitos*

Amebiasis, estrongiloides

*Colitis isquémica***Diarrea por alteraciones en la motilidad**

Posquirúrgica (posvagotomía o postsimpatectomía)

Esclerodermia

Neuropatía autonómica diabética

Hipertiroidismo

Síndrome de intestino irritable

Impactación fecal

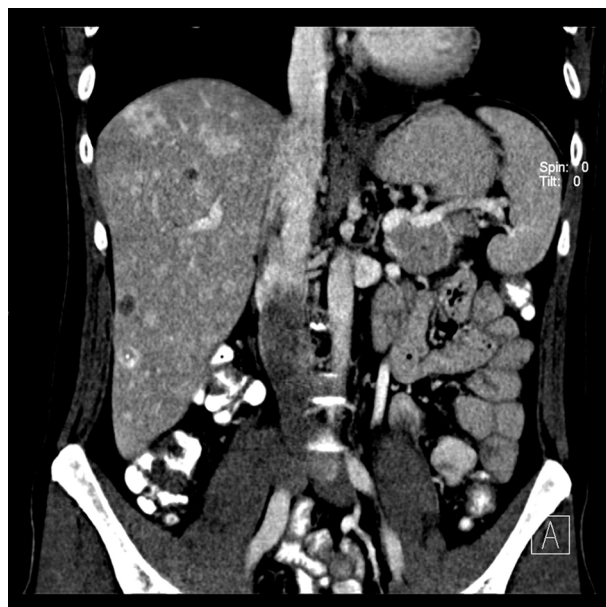
Incontinencia anal

Valorado por el servicio de oncología se decidió completar tratamiento con inhibidores de tirosinasa.

Doce meses después de la cirugía los marcadores tumorales se han mantenido estables y la enfermedad no ha progresado en los estudios de imagen.

En el manejo inicial de la diarrea crónica es esencial la búsqueda de signos o síntomas de alarma como la presencia de sangre en las heces, fiebre, pérdida de peso, antecedentes familiares de neoplasias, diarrea nocturna o que persiste con el ayuno o hepatoesplenomegalia¹.

Los tumores neuroendocrinos suponen menos del 1% de las causas de diarrea crónica por lo que no se suelen considerar en el estudio inicial. Por ello, puede existir un retraso diagnóstico de varios años². El CMT es un tumor neuroendocrino derivado de las células C o parafoliculares del tiroides y representa el 1-2% de todos los carcinomas tiroideos³. Aunque la diarrea es un síntoma relativamente común en el CMT, no suele ser la primera manifestación del tumor ya que la aparición de un bultoma cervical es la forma más frecuente de presentación. El mecanismo por el que se produce la diarrea es fundamentalmente la secreción hídrica

**Figura 1** Corte coronal de TC abdominal donde se observa la presencia de metástasis hepáticas.

y de electrolitos, inducida por diversos péptidos (calcitonina, serotonina, VIP)^{2,4} aunque también puede existir un aumento de la motilidad intestinal.

El estudio inicial de estos tumores se realiza con una ecografía cervical⁵. La prueba diagnóstica más sensible es el análisis citológico mediante punción aspiración con aguja fina que muestra inmunohistoquímica positiva para calcitonina, cromogranina A y antígeno carcinoembrionario⁶. Los valores plasmáticos de calcitonina y antígeno carcinoembrionario son útiles en el diagnóstico y seguimiento de este tipo de tumores⁷. La calcitonina, aunque no es un marcador específico, se correlaciona además con la extensión de la enfermedad⁸.

En un 75% de los casos, el CMT es esporádico y en un 25% hereditario, generalmente asociado a los síndromes de neoplasia endocrina múltiple y al CMT familiar debido a la mutación del protooncogén RET. Esta mutación debería ser estudiada en todos los pacientes diagnosticados de este tipo de tumor con un adecuado consejo genético^{9,10}.

El interés de este caso se debe a que siendo la diarrea crónica el único síntoma que presentaba el paciente, se llegó al diagnóstico de un CMT metastásico. La realización de una buena anamnesis y exploración física completas es fundamental para decidir en qué pacientes es necesaria la realización de estudios complementarios.

Bibliografía

1. Thomas PD, Forbes A, Green J, Howdle P, Long R, Playford R, et al. Guidelines for the investigation of chronic diarrhoea, 2nd edition. *Gut*. 2003;52:1–15.
2. Jensen RT. Overview of chronic diarrhea caused by functional neuroendocrine neoplasms. *Semin Gastrointest Dis*. 1999;10:156–72.
3. Wells SA Jr, Asa SL, Dralle H, Elisei R, Evans DB, Gagel RF, et al. Revised American Thyroid Association Guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma. *Thyroid*. 2015;25:567–610.
4. Hanna FWF, Ardill JES, Johnston CF, Cunningham RT, Curry WJ, Russell CFJ, et al. Regulatory peptides and other

neuroendocrine markers in medullary carcinoma of the thyroid. *J Endocrinol*. 1997;152:275–81.

5. Kouvaraki MA, Shapiro SE, Fornage BD, Edeiken-Monro BS, Sherman SI, Vassilopoulou-Sellin R, et al. Role of preoperative ultrasonography in the surgical management of patients with thyroid cancer. *Surgery*. 2003;134:946–54.
6. Trimboli P, Treglia G, Guidobaldi L, Romanelli F, Nigri G, Valabrega S, et al. Detection rate of FNA cytology in medullary thyroid carcinoma: A meta-analysis. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2015;82:280–5.
7. Costante G, Durante C, Francis Z, Schlumberger M, Filetti S. Determination of calcitonin levels in C-cell disease: Clinical interest and potential pitfalls. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab*. 2009;5:35–44.
8. Machens A, Dralle H. Biomarker-based risk stratification for previously untreated medullary thyroid cancer. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010;95:2655–63.
9. Lips CJ, Hoppener JW, van Nesselrooij BP, van der Luijt RB. Counselling in multiple endocrine neoplasia syndromes: From individual experience to general guidelines. *J Intern Med*. 2005;257:69–77.
10. Mulligan LM, Kwok JBJ, Healey CS, Elsdon MJ, Eng C, Gardner E, et al. Germ-line mutations of the RET protooncogene in multiple endocrine neoplasia type-2A. *Nature*. 1993;363:458–60.

Ander Ernaga Lorea^{a,*}, Iranzu Migueliz Bermejo^b, Nerea Eguilaz Esparza^a, María Cecilia Hernández Morhain^a y Javier Pineda Arribas^a

^a Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^b Centro de Salud de San Jorge, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andernaga@hotmail.es

(A. Ernaga Lorea).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.01.005>
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Co-infección por linfogranuloma venéreo y *Haemophilus parainfluenzae* durante un episodio de proctitis



Co-infection by lymphogranuloma venereum and *Haemophilus parainfluenzae* during an episode of proctitis

La enfermedad anorrectal constituye un hallazgo frecuente en hombres que tienen sexo con hombres (HSH). Las causas más frecuentes suelen ser infecciosas, asociadas o no a la infección por VIH. Entre ellas se pueden encontrar lesiones por virus del herpes simple, *Treponema pallidum*, *Neisseria gonorrhoeae* (*N. gonorrhoeae*), *Chlamydia trachomatis* (*C. trachomatis*), *Shigella* spp. e infecciones por protozoos.

Los genotipos invasivos de *C. trachomatis* (L1-L3) son los causales del linfogranuloma venéreo (LGV) que se consideraba un hallazgo raro en países desarrollados¹. Sin embargo, desde el año 2003 se han sucedido numerosos casos en Europa y Estados Unidos, principalmente entre HSH, manifestados mayoritariamente como proctitis² y asociados a la circulación de la variante L2b. El diagnóstico ha mejorado mediante el uso de las técnicas moleculares en la muestra directa, además de realizar el genotipado de los tipos productores de LGV. El tratamiento de LGV no está totalmente estandarizado, ya que se pueden emplear doxiciclina o azitromicina, con dosis y duración variables. En este trabajo presentamos una causa infrecuente de proctitis debida a coinfección de *C. trachomatis* y *Haemophilus parainfluenzae* (*H. parainfluenzae*).

Se trata de un varón de 34 años que mantiene prácticas sexuales con otros hombres, sin protección. El paciente