

extensión y su localización^{1,3,4}, y también permite detectar colecciones peripancreáticas o gas portal. El contraste intravenoso no es necesario para visualizar el gas, pero es útil para evaluar la necrosis pancreática¹. Es importante destacar que aproximadamente un 20% de las necrosis pancreáticas infectadas muestran pequeñas ampollas de gas peripancreático y su presencia aislada no es específica de infección, ya que puede deberse a fístulas entéricas, infarto pancreático, reflujo duodenal tras esfinterotomía o manipulaciones instrumentales endoscópicas^{1,4,6,8}. Una gran cantidad de gas sí es indicativa de PE⁸. La presencia de gas retroperitoneal en los pacientes con pancreatitis aguda grave es muy infrecuente (2,7%)². La ecografía en la PE tiene una utilidad limitada. El gas se observa como focos múltiples irregulares ecogénicos con sombra sucia acústica posterior¹.

La excepcionalidad de este caso consiste en que, añadido a la PE, ya infrecuente, se asoció NP y RNP sin perforación visceral^{4,7}. Sólo 3 casos se han descrito previamente y la infección siempre fue por *C. perfringens*^{4,7}. La existencia de perforaciones viscerales durante una pancreatitis aguda es una situación conocida; por ello, si en estos pacientes se detecta NP, se debe realizar una intervención quirúrgica urgente para solucionar la perforación^{4,7}. Nosotros decidimos, ante los hallazgos de la tomografía y la pésima evolución clínica, asumir que el NP y el RNP se debían a una perforación. Pero en la laparotomía se comprobó exhaustivamente la ausencia de perforación visceral, especialmente del colon, que frecuentemente se afecta en las pancreatitis agudas graves¹⁰, y NP y RNP se debían a la difusión del gas pancreático vía peritoneal y retroperitoneal. Si bien para ciertos autores la presencia de NP y RNP en una PE no habría cambiado la decisión de laparotomía, ya que recomiendan efectuar siempre cirugía^{2,7}, existen casos aislados de manejo conservador de la PE mediante drenaje percutáneo². La mortalidad de la PE es muy alta²⁻⁸, especialmente en los casos con NP y RNP sin perforación^{4,7}.

BIBLIOGRAFÍA

- Grayson DE, Abbott RM, Levy AD, Sherman PM. Emphysematous infections of the abdomen and pelvis: a pictorial review. *Radiographics*. 2002;22:543-61.
 - Sileikis A, Beisa V, Dementaviciene J, Tamosiunas A, Strupas K. Three cases of emphysematous necrotizing pancreatitis treated by different methods. *Acta Med Lituania*. 2007;14:108-10.
 - Wig JD, Kockhar R, Bhrathy KGS, Kudari AK, Doley RP, Yadav TD, et al. Emphysematous pancreatitis. Radiological curiosity or a cause of concern?. *JOP*. 2008;9:160-6.
 - Ortega J, Otero R, Bocharán S. Spontaneous gaseous gangrene of the pancreas and pneumoperitoneum without visceral perforation due to *Clostridium perfringens*. *Med Intensiva*. 2006;30:407-8.
 - Ikegami T, Kido A, Shimokawa H, Ishida T. Primary gas gangrene of the pancreas: report of a case. *Surg Today*. 2004;34:80-1.
 - Anderson CM, Kerby JD, Perry WB, Sorrells DL. Pneumoretroperitoneum in two patients with *Clostridium perfringens* necrotizing pancreatitis. *Am Surg*. 2004;70:268-71.
 - Stockinger ZT, Corsetti R. Pneumoperitoneum from gas gangrene of the pancreas: three unusual findings in a single case. *J Gastrointest Surg*. 2004;8:489-92.
 - Lévy P, Boudet MJ, Perniceni T, Mal F, Leguillou JL, Lamer C, et al. Gangrène gazeuse spontanée du pancréas due a *clostridium perfringens*. *Gastroenterol Clin Biol*. 1999;23:1248-50.
 - Bollen TL, Van Santvoort HC, Besselink MG, Van Leeuwen MS, Horvath KD, Freeny PC, on behalf of the Dutch Acute Pancreatitis Study Group, et al. The Atlanta Classification of acute pancreatitis revisited. *Br J Surg*. 2008;95:6-21.
 - Van Minnen LP, Besselink MG, Bosscha K, Van Leeuwen MS, Schipper ME, Gooszen HG. Colonic involvement in acute pancreatitis, A retrospectivity study of 16 patients. *Dig Surg*. 2004;21:33-8.
- José Manuel Ramia Ángel^{a,*}, Fernando Garrido Menéndez^b, Eloy Sancho Calatrava^b, José María Santos Blanco^bFrancisco Alba^c
- ^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España
- ^bServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Santa Bárbara, Puertollano, Ciudad Real, España
- ^cUnidad de Cuidados Intensivos, Hospital Santa Bárbara, Puertollano, Ciudad Real, España
- *Autor para correspondencia.
Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com (J.M. Ramia Ángel).

doi:10.1016/j.ciresp.2008.07.014

Rotura espontánea de arteria femoral en paciente afecto de Ehlers-Danlos tipo IV o Sacks-Barbara

Spontaneous rupture of common femoral artery in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV

El síndrome de Ehlers-Danlos es el nombre por el que se conoce un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias

del tejido conectivo, caracterizadas por hiperlaxitud articular, hiperextensibilidad de la piel y fragilidad de los tejidos. El tipo

IV o arterial es la forma más grave. Se caracteriza por sus complicaciones gastrointestinales, obstétricas y vasculares. Describimos el caso de un niño de 12 años con rotura espontánea de arteria femoral común.

Varón de 12 años diagnosticado en su país de origen (Ecuador) de enfermedad de Ehlers-Danlos desde hacía 7 años que acudió al servicio de urgencias del hospital por presentar un hematoma espontáneo en la región inguinal izquierda de unas 5 h de evolución, doloroso, progresivo y con importante afección del estado general. No refería antecedente traumático. El cuadro se inició bruscamente tras levantarse, sin esfuerzo, de una silla.

El paciente presentaba facies sindrómica, con hiperelasticidad de las articulaciones y múltiples cicatrices queloides por la superficie corporal. Aparecía pálido, sudoroso y taquicárdico (120 lat/min), con una presión arterial en torno a 80/60 mmHg. La hemoglobina al ingreso era de 9 g, con un hematocrito del 30%. A la exploración vascular presentaba un hematoma no pulsátil en la ingle izquierda, que afectaba al recorrido de los adductores, sin tensión y sin alteración dérmica. No se palpaban pulsos distales, si bien el dúplex arterial mostró curvas Doppler trifásicas en arterias tibial anterior y tibial posterior.

Se solicitó tomografía con contraste urgente, en la que se apreciaba un gran hematoma, difuso, en cara interna de muslo y un pequeño punto de hemorragia activa en la cara posterior de la arteria femoral, probablemente a partir de una rama de la femoral profunda.

Dos horas después del ingreso la hemoglobina descendió 2 puntos y el paciente presentó deterioro importante de su estado general, por lo que se decidió intervención quirúrgica urgente.

A través de un abordaje inguinal se controlaron los vasos femorales. La arteria, de aspecto normal, sin embargo era tan frágil que al manipularla se desgarró. Tras intentar la sutura arterial directa y con parche venoso, finalmente se consiguió controlar la hemorragia mediante la colocación de un injerto de PTFE (Goretex®) de 6 mm con anastomosis terminoterminal y posterior compresión manual prolongada de la zona quirúrgica.

Las primeras 72 h tras la intervención quirúrgica permaneció en la UCI intubado y con presiones arteriales sistólicas mantenidas a propósito en torno a 90-100 mmHg para evitar nueva hemorragia. La evolución postoperatoria fue buena, con disminución progresiva del edema de la extremidad, recuperación de los pulsos distales y buena perfusión distal. El paciente fue dado de alta 10 días después de la cirugía. La sutura cutánea no se retiró hasta 1 mes después de la intervención dado el deficitario proceso de cicatrización de estos enfermos. A los 3 meses de la cirugía el paciente permanece asintomático, con pulsos distales presentes y herida con cicatrización correcta.

El Ehlers-Danlos tipo IV o enfermedad de Sacks-Barbara, o tipo vascular, es una enfermedad del tejido conjuntivo que se hereda de forma autosómica dominante y presenta rasgos típicos definidos por facies de tipo acrogeria, dermis fina y trasparente con visibilidad de las venas del tronco y la espalda, aparición de grandes hematomas y hemorragias ante pequeños traumatismos e hiperlaxitud de articulaciones.

La prevalencia del Ehlers Danlos en la población general está entre 1/10.000 y 1/25.000; son del tipo IV el 5-10% de estos casos, con una prevalencia de 1/400.000¹.

Se trata de una afección del metabolismo del procolágeno tipo III, presente en las paredes del colon, útero y de arterias y venas. Los pacientes afectados de esta variedad de Ehlers-Danlos tienen una gran predisposición a la rotura espontánea de arterias de cualquier localización, sobre todo la aorta y las grandes arterias, así como perforaciones intestinales y ginecológicas²; todo ello es debido a la debilidad que presentan estos tejidos por la carencia del colágeno que les confiere la estabilidad. También son frecuentes las disecciones de arterias vertebrales y carótidas, así como la formación de fístulas carotidocavernosas¹.

Se han descrito numerosas complicaciones vasculares tales como hematomas espontáneos, aneurismas arteriales, falsos aneurismas, fístulas arteriovenosas, disecciones y roturas de los vasos. Este tipo de complicaciones requieren hospitalización inmediata e ingreso en UCI para control hemodinámico y transfusión si es preciso¹.

El diagnóstico de esta afección se establece a partir de los signos clínicos, pruebas de imagen no invasivas y tras la identificación de la mutación del gen COL3A1, que proporciona un diagnóstico de certeza.

Las roturas arteriales causan la mayoría de los fallecimientos, pues son frecuentes, imprevisibles y con una reparación quirúrgica muy compleja debido a la friabilidad de los tejidos. La rotura de las arterias puede ser espontánea o producirse tras un traumatismo leve. La hemorragia por rotura arterial es más frecuente en varones jóvenes⁶, y puede producirse en cualquier localización anatómica; con mayor frecuencia en las arterias de la cavidad abdominal, seguidas de las arterias poplíteas.

La arteriografía conlleva un gran riesgo de hemorragia⁴, disección, formación de pseudoaneurismas y fístulas arteriovenosas, por lo que se ha propuesto la realización de técnicas con ultrasonido o la angiografía por resonancia magnética como estándar para su diagnóstico^{1,5}.

Dada la escasa incidencia de esta patología y la alta tasa de mortalidad, no hay en la literatura médica series clínicas que permitan definir un tratamiento estándar. Aunque el tratamiento endovascular de este tipo de lesiones pueda parecer de elección por su menor agresividad teórica, resulta potencialmente fatal, debido al difícil control del punto de cateterización⁴, así como la posible rotura de la arteria con técnica de angioplastia con balón o colocación de stent metálico³.

BIBLIOGRAFÍA

1. German DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:32.
2. Badauy CM, Gomes SS, Sant'Ana Filho, Chies JA. Ehlers Danlos syndrome type IV. *Clin Oral Invest.* 2007;11:183-7.
3. Tonnessen BH, Sternbergh 3rd WC, Mannava K, Money SR. Endovascular repair of an iliac artery aneurysm in a patient with Ehlers Danlos syndrome type IV. *J Vasc Surg.* 2007;45:177-9.
4. Perdu J, Boutouyrie P, Lahlou-Laforet K. Vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Presse Med.* 2006;35:21864-75.

5. Bronzino P, Abbo L, Bagnasco F, Barisone P. Spontaneous rupture of common iliac artery: a case of Ehlers-Danlos syndrome and review of the literature. *G Chir.* 2006;27:324-7.
6. Asherson RA, Bosman C, Tikly M, Spiro F. Ehlers-Danlos syndrome type IV in a young man. *J Rheumatol.* 2006;33:2091-6.

Adriana Vera Artázcoz*, Jaime Julia Montoya Pascual Lozano Vilardell

Servicio de Angiología y Cirugía Vascul, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca, Baleares, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: avera28@hotmail.com

(A. Vera Artázcoz).

doi:10.1016/j.ciresp.2008.07.015

Metástasis en túnica vaginal como primera manifestación de cáncer colorrectal

Vaginal tunic metastasis as a first sign of colorectal cancer

La metástasis de cáncer colorrectal en el escroto es extremadamente rara. Presentamos un caso de cáncer de recto que se inició como un hidrocele secundario a una metástasis en túnica vaginal.

Varón de 70 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y síndrome ansioso-depresivo, y antecedentes familiares de cáncer de recto (madre y hermana). Acude al servicio de urología de otro centro en julio de 2006 con un hidrocele izquierdo de 2 años de evolución. Debido a un empeoramiento clínico en el último año, con aumento de tamaño y dolor escrotal, en junio de 2007 se realiza tratamiento quirúrgico. En la intervención se evidencia líquido serohemático (hematocele) con importante paquivaginitis y un nódulo vaginal de 58 × 28 mm que se reseca. La anatomía patológica es informada de nódulo vaginal con metástasis por adenocarcinoma bien diferenciado de probable origen intestinal. El tumor afecta a túnica vaginal parietal, llega al músculo dartos con bordes de la pieza libres de infiltración.

Posteriormente al inicio de la clínica urológica, el paciente comenzó con episodios de rectorragias y alteración del hábito intestinal. En la colonoscopia se aprecia, a 9 cm del margen anal, una neoformación vegetante y estenosante que ocupa toda la circunferencia del recto. La biopsia corresponde a un adenocarcinoma bien diferenciado. En la ecoendoscopia se comprueba que afecta a la totalidad de la pared rectal, con aisladas microadenopatías perilesionales de aspecto neoplásico, sin afectación de la próstata, vesículas seminales, vejiga, ni esfínteres anales. Estadio IV (uT3N1M1).

Se considera que el paciente es candidato a radioquimioterapia neoadyuvante, y se lo interviene del carcinoma rectal en enero de 2008; se realiza una resección anterior laparoscópica con anastomosis terminoterminal e ileostomía lateral.

El estudio de la pieza quirúrgica muestra focos residuales de adenocarcinoma moderadamente diferenciado que infiltra

todas las capas de la pared y alcanza el tejido adiposo perirrectal. Los márgenes de resección quirúrgica están libres de infiltración. No hay metástasis ganglionares. Estadio IV (pT3N0M1).

En la ecografía testicular, realizada después de la intervención abdominal, se observa un quiste epididimario derecho (5 × 2 mm), engrosamiento de la pared escrotal y albugínea en el teste izquierdo que es ligeramente más hipoeoico que el derecho.

Al final del tratamiento quirúrgico, el paciente presentaba un buen estado general, con un tumor primario controlado y sin otra evidencia de enfermedad diseminada. El servicio de urología decidió control ecográfico testicular del paciente cada 6 meses. Actualmente el paciente recibe quimioterapia adyuvante.

El cáncer colorrectal es uno de los tumores malignos más frecuentes en la población general, con una incidencia aproximada de 50/100.000 habitantes. Las metástasis más frecuentes afectan a los ganglios linfáticos regionales, hígado, pulmón y hueso^{1,2}. La afectación metastásica en el escroto es rara, con una mayor presencia en testículo y epidídimo. En la búsqueda bibliográfica en MEDLINE no hemos encontrado ningún caso de metástasis de adenocarcinoma colorrectal en la túnica vaginal. Sólo hay 2 casos de carcinoma gástrico^{3,4}.

Desde el punto de vista urológico, las metástasis escrotales también son raras; los tumores primarios más frecuentes, en orden descendente, son: en próstata, pulmón, gastrointestinales, melanoma y en riñón⁵. Generalmente, se presenta como masa nodular dolorosa², y también, en muchos casos, como tumefacción testicular e hidrocele³. Aparecen con más frecuencia en la sexta-séptima década de la vida, a diferencia de lo que ocurre con los tumores primarios.

Dado que nuestro caso de metástasis en túnica vaginal es muy poco frecuente, nos pareció interesante su confirmación inmunohistoquímica. Los resultados fueron concordantes en las 3 piezas (biopsia preoperatoria de recto, nódulo vaginal y