

Distrofia quística de pared duodenal. De la incertidumbre diagnóstica a la confirmación anatomopatológica

Cystic dystrophy of the duodenal wall: From diagnostic uncertainty to pathological confirmation

La distrofia quística duodenal es una rara complicación del páncreas aberrante. Suele ser asintomática, aunque pueden existir síntomas como la hemorragia digestiva, la pancreatitis aguda y crónica, la obstrucción biliar o la distrofia quística. Esta es una rara entidad que afecta casi exclusivamente a la pared duodenal, caracterizada por la presencia de lesiones quísticas intraparietales asociadas a fibrosis y por un notable componente inflamatorio. En todos los casos plantea grandes dificultades diagnósticas y terapéuticas al simular con frecuencia tumores en la cabeza pancreática¹⁻⁴.

Presentamos un caso de distrofia quística de la pared duodenal en la que el diagnóstico definitivo lo dio la anatomía patológica.

Paciente mujer de 60 años que consulta por dolor abdominal con vómitos y pérdida de peso de 3 meses de evolución, más intensos en las últimas semanas. Se realizó una ecografía abdominal, que evidenció una masa sólida hipoeoica adyacente a la cabeza del páncreas que parecía depender de la 2.ª porción duodenal de 4-6 cm. En la TAC abdominal existía un engrosamiento de paredes de la segunda porción duodenal de forma concéntrica, con importante estrechamiento de la luz, con ocupación del surco pancreático duodenal, identificando estructuras quísticas en pared del duodeno de 9 mm y en proceso uncinado de páncreas de 12 mm (figs. 1 y 2). En la endoscopia digestiva, en la segunda porción duodenal proximal, había un segmento de unos 2 cm escasamente distensible, estenótico y con mucosa eritematosa y edematosa. El aspecto era de compresión extrínseca. Se realizó colangio-RM, en la que se apreciaba una alteración de la señal a nivel de la segunda porción del duodeno, sin poder diferenciar si se trataba de enfermedad inflamatoria o tumoral. Finalmente, se realizó una ecoendoscopia con punción, en la que se vio el páncreas discretamente heterogéneo a nivel

de cuerpo y cola con dilatación del Wirsung, presentando la cabeza signos de pancreatitis crónica y afectación del surco pancreatoduodenal. La pared duodenal no parecía mostrar alteraciones significativas. Se identificó una zona hipocogénica en la cabeza del páncreas de bordes irregulares de 27 × 32 cm. La PAAF no fue rentable para el diagnóstico, al contener material insuficiente. Los marcadores tumorales Ca 19,9 y CEA se encontraban dentro de la normalidad, y el scan con octreótido fue negativo.

Se realizó duodenopancreatectomía céfálica. La anatomía patológica reveló que existía una pancreatitis crónica y, en la pared duodenal, había una inflamación y dilataciones quísticas tanto en las glándulas de Brunner de la pared del duodeno como en grupos de conductos localizados en la submucosa del duodeno, compatibles con tejido pancreático ectópico. Estas lesiones eran compatibles con distrofia quística duodenal. Como hallazgo incidental se evidenció un tumor carcinoide de 0,6 cm de diámetro en la submucosa duodenal que no había sido puesto de manifiesto en ninguna de las pruebas preoperatorias, con positividad para marcadores neuroendocrinos cromogranina y sinaptosina. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, siendo la paciente dada de alta al 12.º día postoperatorio.

La distrofia quística del páncreas aberrante en el 80% de las ocasiones se asocia con pancreatitis crónica. Se caracteriza por el engrosamiento irregular de la pared duodenal y por la presencia de quistes de tamaño variable en el interior de la pared engrosada. Las lesiones quísticas, localizadas en la submucosa o muscular propia, quedan delimitadas por un epitelio lineal cuboidal. Mientras que en el tejido pancreático ectópico subyacente se observa fibrosis y cambios inflamatorios crónicos similares a los descritos en la pancreatitis crónica⁵. Puede ser asintomático, pero en la mayoría de las



Figuras 1 y 2 – TAC abdominal evidenciando masa alrededor del duodeno con lesiones quísticas y estrechamiento de la luz duodenal.

ocasiones los síntomas son dolor abdominal asociado a vómitos. En este caso, existía un tumor neuroendocrino, asociación que ha sido descrita por otros autores⁶.

El tratamiento es controvertido^{7,8}, y las opciones incluyen tratamiento médico con resultados transitorios con análogos de la somatostatina y nutrición parenteral, fenestración endoscópica de los quistes cuando son escasos y superficiales, lo que no suele ser habitual, y la cirugía, que suele ser la mejor opción en el tratamiento definitivo de los síntomas, incluyendo la duodenopancreatectomía cefálica, la derivación digestiva o las resecciones duodenales con preservación pancreática⁹. La duodenopancreatectomía cefálica representa el procedimiento clásicamente utilizado y, sin duda, debe valorarse cuando, a pesar de las distintas técnicas diagnósticas, persiste la incertidumbre sobre la naturaleza tumoral de la lesión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Potet F, Duclert N. Cystic dystrophy on aberrant pancreas of the duodenal wall. *Arch Fr Mal App Dig*. 1970;59:223-38.
2. Leger L, Lemaigre G, Lenriot JP. Cysts on heterotopic pancreas of the duodenal wall. *Nouv Presse Med*. 1974;3:2309-14.
3. Ishigami K, Tajima T, Nishie A, Kakiyama D, Fujita N, Asayama Y, et al. Differential diagnosis of groove pancreatic carcinomas vs. groove pancreatitis: Usefulness of the portal venous phase. *Eur J Radiol*. 2010;74:e95-e100.
4. Pezzilli R, Santini D, Calculli L, Casadei R, Morselli-Labate AM, Imbrogno A, et al. Cystic dystrophy of the duodenal wall is not always associated with chronic pancreatitis. *World J Gastroenterol*. 2011;17:4349-64.
5. Adsay NV, Zamboni G. Paraduodenal pancreatitis: A clinico-pathologically distinct entity unifying cystic

dystrophy of heterotopic pancreas, para-duodenal wall cyst, and groove pancreatitis. *Semin Diagn Pathol*. 2004;21:247-54.

6. Casetti L, Bassi C, Salvia R, Butturini G, Graziani R, Falconi M, et al. Paraduodenal pancreatitis: Results of surgery on 58 consecutive patients from a single institution. *World J Surg*. 2009;33:2664-9.
7. Thomas H, Marriott P, Portmann B, Heaton N, Rela M. Cystic dystrophy in heterotopic pancreas: A rare indication for pancreaticoduodenectomy. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2009;8:215-7.
8. Repiso A, Gómez-Rodríguez R, García-Vela A, Martínez-Chacón J, González de Frutos C, José Pérez-Grueso M, et al. Distrofia quística de la pared duodenal. Una complicación infradiagnosticada del páncreas aberrante. *Gastroenterol Hepatol*. 2006;29:345-8.
9. Egorov VI, Butkevich AC, Sazhin AV, Yashina NI, Bogdanov SN. Pancreas-preserving duodenal resections with bile and pancreatic duct replantation for duodenal dystrophy. Two case reports. *JOP*. 2010;11:446-52.

Montiel Jiménez-Fuertes* y David Costa-Navarro

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: montieljf@hotmail.com
(M. Jiménez-Fuertes).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.01.023>

Rotura hepática secundaria a peliosis hepática

Ruptured liver caused by peliosis hepatis

La peliosis hepática (PH) es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de múltiples cavidades o pseudoquistes rellenos de sangre, de tamaño y morfología variables. Su forma de presentación clínica varía desde la ausencia de síntomas a complicaciones graves (fallo hepático, hipertensión portal, colestasis y hemorragia intraperitoneal por rotura hepática). No sabemos con exactitud la incidencia de rotura hepática secundaria a PH, pero en la literatura han sido publicados tan solo 20 casos¹. Presentamos un caso de hemoperitoneo por rotura hepática espontánea secundaria a PH.

Presentamos el caso de una mujer de 52 años que acude a Urgencias por dolor abdominal en epigastrio de comienzo brusco de 4 h de evolución. Como antecedentes personales presentaba EPOC y tratamiento con anticonceptivos orales. La exploración mostró irritación peritoneal en epigastrio. Los

exámenes de laboratorio mostraban leucocitosis con neutrofilia, hemoglobina: 12,8 g/dl, tiempos de coagulación normales y un patrón de colestasis. En la TAC abdominal (fig. 1), observamos una tumoración redondeada que ocupaba la práctica totalidad de la sección lateral izquierda hepática, de predominio subcapsular, de aproximadamente 10 cm de diámetro, con zonas hipo- e isodensas, mal definida, en cuyo interior se observaban estructuras vasculares y áreas de probable sangrado. Se visualizó abundante líquido libre abdominal, de predominio perihepático.

Con los hallazgos descritos se realizó una laparotomía urgente. Los hallazgos intraoperatorios fueron: hemoperitoneo de 2 l secundario a tumoración subcapsular hepática rota localizada en segmentos II-III. Se realizó seccionectomía lateral izquierda (fig. 2). El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones y la paciente fue dada de alta al octavo día