

Tabla 1 Clasificación de las hernias internas del ligamento ancho

Hunt	Cilley
Tipo 1 o «fenestrada»	Tipo 1: El orificio está en la zona más amplia del ligamento ancho
Tipo 2 o en «bolsa»	Tipo 2: El orificio se localiza a través del mesosalpinx y el mesovario
	Tipo 3: El orificio se localiza en el meso del ligamento redondo

Los defectos en el ligamento ancho pueden ser adquiridos o congénitos. Las causas adquiridas son traumatismos durante el embarazo o el parto, enfermedad inflamatoria pélvica o cirugía (como la de Webster-Baldy para el tratamiento de la retroversión uterina, que creaba defectos en el ligamento ancho). En pacientes nulíparas, tales defectos pueden deberse a rotura espontánea de estructuras quísticas dentro del ligamento ancho que son remanentes congénitos de los conductos mesonéfricos o müllerianos^{1,6}. La hernia u obstrucción del intestino delgado es la complicación más comúnmente reportada. También se ha comunicado la herniación y obstrucción ureteral y la torsión ovárica con estrangulación gangrenosa dentro de los defectos del ligamento ancho^{6,7}. Es importante destacar que el segmento intestinal comprometido con más frecuencia es el íleon. Sin embargo, otras estructuras, como colon, ovario, epiplón y apéndice, también han sido reportadas⁸.

El diagnóstico preoperatorio necesita de un alto grado de sospecha y es extremadamente difícil debido a la ausencia de signos/síntomas físicos o cuadros clínicos bien establecidos³. La radiografía abdominal simple y el ultrasonido pueden indicar un posible diagnóstico, pero se ha demostrado un alto grado de éxito con la tomografía, aunque es imposible diagnosticar la hernia a través del ligamento ancho^{5,6}. Sin embargo, en la mayoría de los casos el diagnóstico se realiza durante la cirugía.

El tratamiento quirúrgico consiste en la colocación del paciente en posición de Trendelenburg, la reducción del contenido encarcelado y, si es necesaria, la resección del intestino no viable. Para prevenir la recurrencia de la obstrucción del intestino delgado, el defecto puede ser cerrado o el liga-

mento ancho puede ser dividido completamente. Como en el presente caso, la laparoscopia es una opción terapéutica, sobre todo en mujeres mayores sin signos de irritación peritoneal, ya que la corrección del defecto solo requiere la manipulación del ligamento ancho⁵. Se debe tener cuidado con la detección de perforaciones y con la manipulación de los vasos mesentéricos para evitar posibles complicaciones.

Bibliografía

1. Langan RC, Holzman K, Coblenz M. Strangulated hernia through a defect in the broad ligament: A sheep in wolf's clothing. *Hernia*. 2012;16:481-3.
2. Tan GH, Harunashid H, Das S, Goh YH, Ramzisham AR. Internal hernia through the mesosalpinx: A lesson to learn. *Clin Ter*. 2010;161:533-4.
3. Haku T, Daidouji K, Kawamura H, Matsuzaki M. Internal herniation through a defect of the broad ligament of the uterus. *Abdom Imaging*. 2004;29:161-3.
4. Guillem P, Cordonnier C, Bounoua F, Adams P, Duval G. Small bowel incarceration in a broad ligament defect. *Surg Endosc*. 2003;17:161-2.
5. Leone V, Misuri D, Faggi U, Giovane A, Fazio C, Cardini S. Laparoscopic treatment of incarcerated hernia through right broad ligament in patients with bilateral parametrium defects. *G Chir*. 2009;30:141-3.
6. Karmali S, Zurawin RK, Sherman V. Herniation through the broad ligament. *CMAJ*. 2010;182:174.
7. Nackle AC, Yeko TR. Ureteral displacement associated with pelvic peritoneal defects and endometriosis. *J Am Assoc Gynecol Laparosc*. 2000;7:131-3.
8. Demir H, Scoccia B. Internal herniation of adnexa through a defect of the broad ligament: Case report and literature review. *J Minim Invasive Gynecol*. 2010;17:110-2.

Eduardo Reyna-Villasmil^{a,*}, José Prieto Montaña^b,
Ismael Suárez-Torres^a y María Labarca-Acosta^a

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

^b Servicio de Cirugía General, Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sippenbauch@gmail.com
(E. Reyna-Villasmil).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.11.006>

Paraganglioma mesentérico simulando una neoplasia ovárica

Mesenteric paraganglioma mimicking an ovarian neoplasm

Los paragangliomas son tumores que derivan de células neuroendocrinas que forman ganglios simpáticos y parasimpáticos del sistema nervioso autónomo que constituyen paraganglios. Están clasificados en funcionantes o no fun-



cionantes, basándose en la producción de catecolaminas¹. El paraganglioma intraabdominal más común es el feocromocitoma de la médula adrenal. Se ha descrito la presencia de paragangliomas extraadrenales en el tracto intestinal, especialmente en el duodeno, y como tumoración mesentérica son extremadamente raros².

Presentamos el caso de una paciente de 51 años que consulta por presentar sangrado poscoital; durante la ecografía se observó de forma accidental tumoración quística bien circunscrita de 6 x 5 cm, con incremento de la vascularidad, ubicada en el ovario izquierdo (fig. 1). El examen físico no mostró ningún tipo de anomalía. Los marcadores tumora-

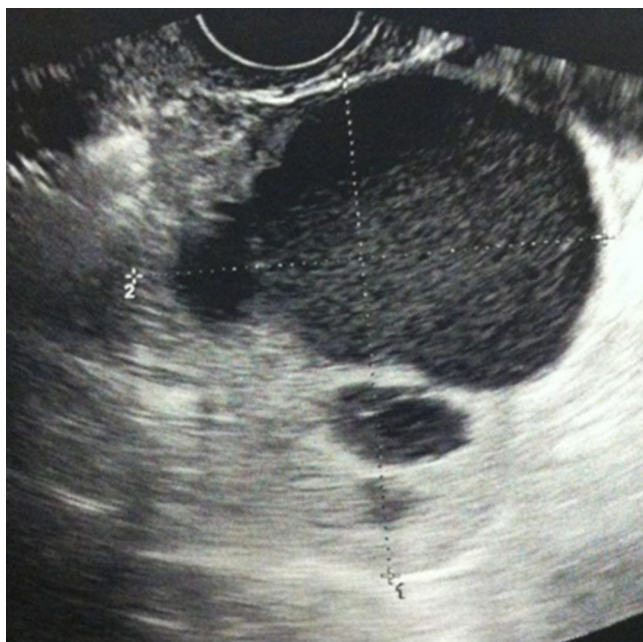


Figura 1 Imagen ecográfica de la tumoración quística.

les CA-125 y CA 19-9 presentaron valores de 58 y 43 UI/L, respectivamente.

La laparoscopia confirmó la presencia de un quiste dermoide en el ovario izquierdo, realizándose ooforosalingectomía izquierda. Se observó en el mismo lado una tumoración quística de forma ovoide de $8 \times 6 \times 4$ cm, de superficie grisácea lisa, encapsulada y blanda, fija al mesenterio del intestino delgado (fig. 2). No se observaron linfadenopatías o ascitis. La tumoración fue extirpada sin realizar resección de asas intestinales. La paciente fue dada

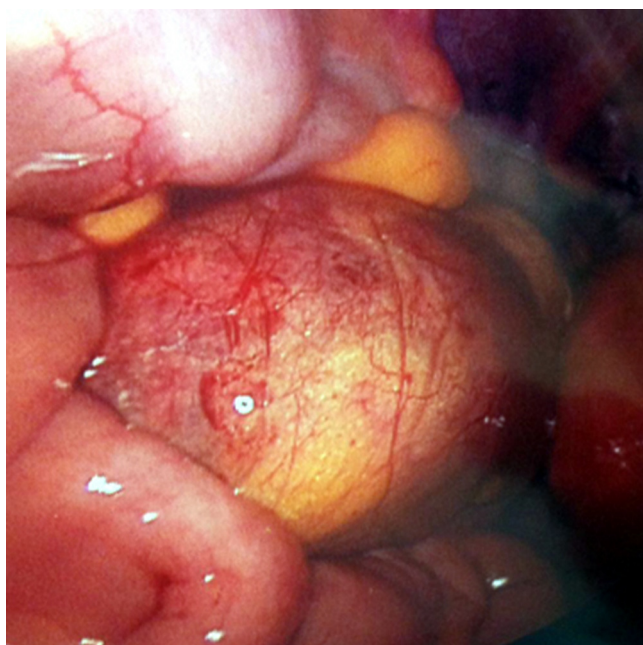


Figura 2 Visualización macroscópica durante la laparoscopia del paraganglioma mesentérico.

de alta al tercer día, y 10 meses después de la cirugía no ha presentado recurrencia o metástasis.

El examen de Anatomía Patológica mostraba una tumoración con células fusiformes de citoplasma amplio que formaban nidos sólidos entrelazados, separadas por tejido laxo vascularizado, congestivo y con focos hemorrágicos, simulando el patrón Zellballen. La actividad mitótica era escasa. Los estudios de inmunohistoquímica revelaron la presencia de cromogranina A, sinaptofisina, vimentina y proteína S-100, confirmando el diagnóstico de paraganglioma mesentérico con bajo índice proliferativo (Ki-67: 7%).

La incidencia de los paragangliomas es de 0,2-0,5 por 100.000 habitantes/año³. Los paragangliomas extraadrenales representan el 5-10% de los tumores simpáticos y han sido descritos en diversas ubicaciones^{1,2}. Las condiciones hereditarias asociadas incluyen neoplasia endocrina múltiple tipo 2, paraganglioma familiar, enfermedad de von Hippel-Lindau, tríada de Carney, neurofibromatosis tipo 1 y mutaciones en por lo menos 6 genes distintos. El mecanismo de tumorigénesis es desconocido¹.

Los paragangliomas extraadrenales aparecen en cualquier parte desde el cuello a la pelvis; sin embargo, la mayoría son intraabdominales⁴. Se producen entre la tercera y la quinta década de la vida y predominan en el sexo masculino. Se comportan de forma más agresiva y la frecuencia de cambios malignos es de 14 y 50%, respectivamente².

La nomenclatura de los paragangliomas extraadrenales se basa en la distribución anatómica, la inervación y la estructura microscópica, siendo angiomiérmicos, intravagales, aortosimpáticos (asociados con ganglios retroperitoneales y cadena simpática en tórax y abdomen, e incluye los órganos de Zuckerkandl) y autonómicos viscerales⁵. Los paragangliomas extraadrenales mesentéricos son extremadamente raros y solo existen 12 casos reportados⁶.

El tamaño y la localización determinan la aparición de síntomas: dolor abdominal, ureterohidronefrosis, hematuria, ictericia obstructiva, hemorragia retroperitoneal aguda e hipertensión renovascular por compresión de la arteria renal, lesiones óseas líticas por diseminación metastásica o síntomas nerviosos como cruralgias^{5,7}. En el presente caso, la tumoración no produjo ningún síntoma sistémico o local de obstrucción.

Los signos y síntomas en los paragangliomas extraadrenales funcionantes son por exceso de catecolaminas, describiéndose en un 25-60% de los pacientes⁵, aunque también pueden sintetizar y secretar neuropéptido Y, polipéptido pancreático, polipéptido intestinal vasoactivo, gastrina y somatostatina. Los paragangliomas extraadrenales no funcionantes, con niveles normales de catecolaminas, permanecen latentes, alcanzando grandes tamaños y provocando clínica por compresión de los órganos vecinos⁷.

La mayoría de los paragangliomas extraadrenales son tumores hipervasculares, no funcionantes, con tendencia a presentar necrosis hemorrágica. Las técnicas para el diagnóstico por imagen son la tomografía computarizada y la resonancia magnética, pero no existen signos radiológicos específicos^{8,9}. Los diagnósticos diferenciales incluyen tumores del estroma gastrointestinal, el leiomioma, el linfoma maligno, la enfermedad de Castleman y tumores metastásicos. La sospecha radiológica de malignidad se basa en la rotura de la cápsula o la existencia de invasión locorregional y presencia de adenopatías o metástasis. Además, los para-

gangliomas extraadrenales malignos tienden a presentar márgenes irregulares con densidad heterogénea⁹. La gammagrafía con metayodobenzilguanidina, un análogo de las catecolaminas captado en más del 90% de los paragangliomas, puede ser utilizada para su localización y tratamiento. Esta prueba es específica, pero en ocasiones carece de sensibilidad¹⁰.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, ya que existe una correlación positiva entre la exéresis completa y el pronóstico. La quimioterapia se utiliza en pacientes con enfermedad no resecable o metastásica y como tratamiento neoadyuvante en grandes tumores para facilitar la resección quirúrgica⁷. En las recurrencias tumorales también está indicada la resección quirúrgica. No existen reportes de metástasis a ganglios linfáticos ni a órganos cercanos o distantes⁶.

Los paragangliomas extraadrenales son un dilema diagnóstico para el patólogo. La evaluación citológica de los hallazgos neuroendocrinos de las células tumorales ayuda a evitar los diagnósticos erróneos de carcinoma o sarcoma. Su patrón microscópico es trabecular, con cordones de células tumorales definiendo nidos de células cuboidales con patrón Zellballen, separados por septos fibrovascularizados. Los indicadores fiables de malignidad son invasión extensa de órganos adyacentes (ganglios linfáticos) y diseminación metastásica a distancia (pulmón e hígado)⁶.

Bibliografía

1. Lee JA, Duh QY. Sporadic paraganglioma. *World J Surg*. 2008;32:683–7.
2. Yamanuha J, Ballinger R, Coon D, Navin J. Carcinoid tumor presenting as a primary mesenteric mass: A case report and review of the literature. *Hawaii Med J*. 2009;68:137–9.
3. Young WF Jr. Paragangliomas: Clinical overview. *Ann N Y Acad Sci*. 2006;1073:21–9.
4. Jaffer S, Harpaz N. Mesenteric paraganglioma: A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2002;126:362–4.
5. Sahdev A, Sohaib A, Monson JP, Grossman AB, Chew SL, Reznick RH. CT and MR imaging of unusual locations of extra-adrenal paragangliomas (pheochromocytomas). *Eur Radiol*. 2005;15:85–92.
6. Fujita T, Kamiya K, Takahashi Y, Miyazaki S, Iino I, Kikuchi H, et al. Mesenteric paraganglioma: Report of a case. *World J Gastrointest Surg*. 2013;5:62–7.
7. Blin V, Picquet J, Enon B, Rohmer V. Secreting paraganglioma of the organ of Zuckerkandl. A case report. *J Mal Vasc*. 2002;27:239–42.
8. Ouaiissi M, Sielezniew I, Pirrò N, Payan MJ, Chaix JB, Consentino B, et al. [Retroperitoneal non-secreting paraganglioma. Apropos of a case] French. *Gastroenterol Clin Biol*. 2007;31:307–8.
9. Hasbi S, El Khader A, El Fahssi M, El Kaoui H, Sall I, Ali AA, et al. Case note: Retroperitoneal nonfunctioning paraganglioma. *Can J Surg*. 2010;53:E3–4.
10. De Jong M, Breeman WA, Kwekkeboom DJ, Valkema R, Krenning EP. Tumor imaging and therapy using radiolabeled somatostatin analogues. *Acc Chem Res*. 2009;42:873–80.

Eduardo Reyna-Villasmil^{a,*}, Ismael Suárez-Torres^a, José Prieto-Montaña^b y María Labarca-Acosta^a

^a Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

^b Servicio de Cirugía General, Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sippenbauch@gmail.com (E. Reyna-Villasmil).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.10.007>

Recurrent cecocolic intussusception in a young woman



Intususcepción cecocólica recurrente en una mujer adulta joven

A 21-year-old female, white race, native resident in western Europe and with no relevant personal history, was admitted with a severe, progressively worsening, abdominal pain lasting for 7 days. She denied vomits, weight loss or alterations in bowel movements. No other extraintestinal symptoms were present. Laboratory tests only revealed mild leukocytosis. Abdominal ultrasonography suggested an abdominal mass in the right flank. Abdominal CT showed a colonic intussusception with cecum, ascending colon, fat and mesenteric vessels (intussusceptum) invaginated into the transverse (intussusciens) (Fig. 1); within this area a nodular mass with 4 cm was identifiable. After a multidisciplinary discussion a colonoscopy was proposed. It revealed a significant narrowing in the transverse and ascending colon and a congestive and extensively ulcerated pseudopolypoid

mass with 4 cm in the cecum (Fig. 2). Forceps biopsies were performed. After clinical improvement and before a histological evaluation was available, the patient was referred to our outpatient department. Nevertheless, 8 days after the discharge, she recurred to the emergency department with a similar abdominal pain. An intussusception relapse was again suggested by abdominal ultrasonography. A surgical approach was then decided and a right hemicolectomy performed. Histological evaluation revealed a cecal lymphoproliferative disorder constituted by medium-size cells with high proliferative and apoptotic activities (Fig. 3). Immunostaining revealed CD3 and CD20 positivity (Fig. 4) and CD23, CD30, B cell leukemia/lymphoma 2 (bcl-2), cyclin D1 and Pax 5 negativity. These features were compatible with a Burkitt lymphoma. The patient was then referred to the hemato-oncology department.

Burkitt lymphoma is an aggressive non-Hodgkin B-cell lymphoma related to the translocation and deregulation of the c-myc gene.¹

Burkitt lymphoma is rare in Western Europe and North America and it is usually diagnosed in children and young adults. Currently there are three types of Burkitt lymphoma: sporadic, endemic and immunodeficiency-related.