

- Consensus Statement: Best practice guidelines based on experience of >12,000 cases. *Surg Obes Relat Dis.* 2012;8:8–19.
2. Burgos AM, Braghetto I, Csendes A, Maluenda F, Korn O, Yarmuch J, et al. Gastric leak after laparoscopic-sleeve gastrectomy for obesity. *Obes Surg.* 2009;19:1672–7.
 3. Aurora AR, Khaitan L, Saber AA. Sleeve gastrectomy and the risk of leak: A systematic analysis of 4,888 patients. *Surg Endosc.* 2011;26:1509–15.
 4. Serra C, Baltasar A, Andreo L, Pérez N, Bou R, Bengochea M, et al. Treatment of gastric leaks with coated self-expanding stents after sleeve gastrectomy. *Obes Surg.* 2007;17:866–72.
 5. Oshiro T, Kasama K, Umezawa A, Kanehira E, Kurokawa Y. Successful management of refractory staple line leakage at the esophagogastric junction after a sleeve gastrectomy using the HANAROSTENT. *Obes Surg.* 2010;20:530–4.
 6. Kim Z, Kim YJ, Kim YJ, Goo DE, Cho YJ. Successful management of staple line leak after laparoscopic sleeve gastrectomy with vascular plug and covered stent. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2011;21:206–8.
 7. Simon F, Siciliano I, Gillet A, Castel B, Coffin B, Msika S. Gastric leak after laparoscopic sleeve gastrectomy: Early covered self-expandable stent reduces healing time. *Obes Surg.* 2013;23:687–92.
 8. Jurowich C, Thalheimer A, Seyfried F, Fein M, Bender G, Germer CT, et al. Gastric leakage after sleeve gastrectomy-clinical presentation and therapeutic options. *Langenbeck's Arch Surg.* 2011;396:981–7.
 9. Eisendrath P, Cremer M, Himpens J, Cadière GB, Le Moine O, Devière J. Endotherapy including temporary stenting of fistulas of the upper gastrointestinal tract after laparoscopic bariatric surgery. *Endoscopy.* 2007;39:625–30.
 10. De Aretxabala X, Leon J, Wiedmaier G, Turu I, Ovalle C, Maluenda F, et al. Gastric leakage after sleeve gastrectomy: Analysis of its management. *Obes Surg.* 2011;21:1232–7.
- Carlos Alventosa Mateu*, Javier Sempere García-Argüelles, Patricia Suárez Callol, Ana Belén Durá Ayet, Inmaculada Bort Pérez, Francisco Quiles Teodoro y Enrique Medina Chuliá
- Sección de Endoscopia Digestiva, Servicio de Patología Digestiva, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España*
- * Autor para correspondencia.
- Correo electrónico: almacar84@hotmail.com (C. Alventosa Mateu).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.06.009>

Endometriosis del apéndice



Endometriosis of the appendix

El tejido endometrial fuera del útero es denominado endometriosis, lo cual es común en mujeres con edad reproductiva¹. Las lesiones endometrióticas se encuentran en órganos genitales y peritoneo pélvico, pero también se observan en órganos gastrointestinales como epiploon, cicatrices quirúrgicas y mesenterio; en forma más rara en riñón, pulmones y piel, y muy raramente en cavidad nasal².

La endometriosis del apéndice (EA) se identifica en menos del 1% de las pacientes con endometriosis pélvica³. Generalmente es asintomática y se asocia con apendicitis, perforación e intususcepción. Se ha reportado una incidencia del 0,05% sobre 71.000 apendicectomías⁴. Se presenta el caso de una paciente en la cual se realizó el diagnóstico de endometriosis del apéndice durante la laparoscopia.

Se trata de una paciente de 38 años, 1 embarazo, 1 parto, quien consultó por presentar dolor abdominal de leve-moderada intensidad de 9 meses de evolución. El dolor abdominal era constante, no se relacionaba con el ciclo menstrual y no mejoraba con analgésicos comunes. Sus menstruaciones eran irregulares-dismenorreicas y su fecha de última regla fue 12 días antes del ingreso. La paciente negaba antecedentes médicos o quirúrgicos de importancia. El estado general era normal con signos vitales normales. El abdomen estaba blando, depresible, doloroso a la palpación profunda a predominio de fosa ilíaca derecha, McBurney positivo, sin datos francos de irritación peritoneal y el examen pélvico no mostraba alteraciones. La radiografía plana del abdomen no mostró ningún hallazgo importante. El ultrasonido pélvico demostró útero y anexos normales. Los leucocitos y porcentaje de neutrófilos eran de 8.900 mm³ y

67%, respectivamente. El examen de orina no mostró piuria o hematuria. La prueba de embarazo fue negativa.

La paciente fue sometida a laparoscopia diagnóstica por el dolor pélvico crónico, observándose útero, ovario y trompas de Falopio normales, con algunos focos endometrióticos en el fondo del saco de Douglas los cuales fueron tratados con electrocoagulación. Se observó que el apéndice estaba moderadamente congestivo, corto, distendido, irregular y edematoso sugiriendo inflamación (fig. 1), por lo que realizó



Figura 1 Apéndice irregular, distendido e inflamado.

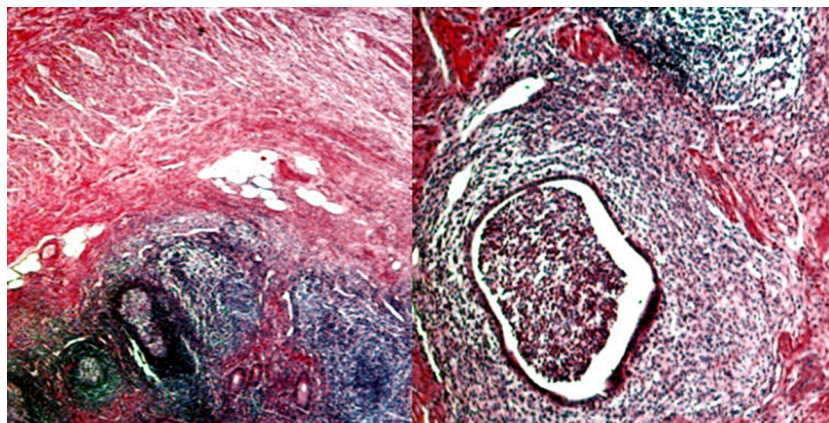


Figura 2 Glándulas y estroma endometrial en la capa seromuscular del apéndice.

la apendicectomía. La paciente fue dada de alta al tercer día. Durante su recuperación refirió mejoría significativa de los síntomas.

El examen histopatológico mostró presencia de estroma periglandular compatible con estroma endometrial limitado a la capa muscular y serosa (fig. 2), confirmando el diagnóstico de EA.

La EA se divide en primaria y secundaria. La primaria demuestra evidencia histopatológica de endometriosis dentro del apéndice, sin evidencia clínico-patológica de endometriosis extra-apendicular. La forma secundaria está asociada con endometriosis interna y/o externa. La mayoría de los estudios han apuntado a similitudes entre la EA y la tubo-ovárica. Más aún, la mayoría de las pacientes diagnosticadas con EA sufre de alteraciones menstruales y miomatosis uterina^{5,6}.

Las pacientes con EA pueden ser divididas en 4 grupos, de acuerdo a los síntomas: pacientes con apendicitis aguda, pacientes con invaginación del apéndice, pacientes con síntomas atípicos (dolor abdominal, náuseas y/o melena) y pacientes asintomáticas. El grupo más comúnmente observado son las pacientes que se presentan con apendicitis y esta condición ocurre principalmente durante la menstruación⁶. La causa de los síntomas son hemorragias endometriales dentro de la capa seromuscular seguido de edema, obstrucción e inflamación, lo que lleva a oclusión parcial o total de la luz del apéndice⁵.

Las opciones diagnósticas como antecedentes de las pacientes, examen físico, pruebas sanguíneas (CA-125), colonoscopia, ultrasonido, tomografía y resonancia magnética, pueden ser útiles para realizar el diagnóstico de endometriosis. No existen hallazgos de imágenes patognomónicas de endometriosis⁴. El diagnóstico definitivo se hace por biopsia de los implantes endometriósicos. Estos clásicamente son lesiones negro-azuladas con grados variables de pigmentación y fibrosis periférica. Sin embargo, la mayoría de los implantes aparecen como lesiones no pigmentadas⁷.

El diagnóstico diferencial de la endometriosis intestinal incluye enfermedad intestinal inflamatoria, diverticulitis, tuberculosis íleo-colónica, esquistosomiasis, neoplasias benignas y malignas e isquemia colónica⁷.

La evaluación histopatológica es fundamental para el diagnóstico de EA⁸. La mitad de los casos involucra el cuerpo, y la otra mitad la punta del apéndice. Generalmente

la mucosa no está afectada, mientras que estroma y glándulas endometriales, al igual que la hemorragia, se observan en la capa muscular y seromuscular en 2 tercios de los casos, y únicamente en la capa serosa en el otro tercio⁶.

El tratamiento consiste en cirugía y hormonoterapia basado en la severidad y tipo de síntomas. La prevención de la endometriosis aún no es posible, por lo que el tratamiento comienza con mejorar los síntomas. Algunas pacientes están completamente asintomáticas y los implantes se encuentran accidentalmente al momento de la cirugía por otras causas. La cirugía laparoscópica es útil en mujeres con dolor abdominal crónico, como en el presente caso, ya que permite la exploración de toda la cavidad peritoneal y el diagnóstico definitivo. La apendicectomía por vía laparoscópica es el tratamiento de elección en estos casos⁵. Se debe considerar tratamiento médico adicional posterior a la cirugía en aquellos pacientes con endometriosis sintomática⁷.

Bibliografía

1. Campagnacci R, Perretta S, Guerrieri M, Paganini AM, de Sanctis A, Ciavattini A, et al. Laparoscopic colorectal resection for endometriosis. *Surg Endosc.* 2005;19:662-4.
2. Rodgers AK, Falcone T. Treatment strategies for endometriosis. *Expert Opin Pharmacother.* 2008;9:243-55.
3. Akbulut S, Dursun P, Kocbiyik A, Harman A, Sevmis S. Appendiceal endometriosis presenting as perforated appendicitis: Report of a case and review of the literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2009;280:495-7.
4. Liang HH, Huang MT, Wei PL, Weu W, Lin YH, Tiang C, et al. Endometriosis-induced appendiceal intussusception. *Am J Surg.* 2009;197:e66-8.
5. Laskou S, Papavramidis TS, Cheva A, Michalopoulos N, Koulouris C, Kesisoglou I, et al. Acute appendicitis caused by endometriosis: A case report. *J Med Case Rep.* 2011; 5:144.
6. Villarreal-Peral C, Olvera-Gracida L, González-Maynes Mde L, Saucedo-Ruiz G. Endometriosis apendicular como causa de abdomen agudo. *Ginecol Obstet Mex.* 2011;79: 489-92.
7. Yoon J, Lee YS, Chang HS, Park CS. Endometriosis of the appendix. *Ann Surg Treat Res.* 2014;87:144-7.
8. Astroza G, Faundes V, Nanjari R, Fleiderman M, Rodríguez C. Appendiceal endometriosis differentially diagnosed from acute appendicitis. *Chin Med J (Engl).* 2010;123:1610-1.

Eduardo Reyna-Villasmil*, Duly Torres-Cepeda
y María Labarca-Acosta

Servicio de Ginecología, 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.2015.06.003>

Pancreatitis aguda secundaria a déficit parcial de multidrug resistance 3 p-glycoprotein



Acute pancreatitis secondary to partial multidrug resistance 3 p-glycoprotein deficit

Cada vez atendemos más pacientes jóvenes con dolor abdominal y parámetros analíticos de colestasis. No es infrecuente que tras realizar despistaje de enfermedad infecciosa, metabólica autoinmune y exámenes radiológicos no se objetive una causa concluyente.

A continuación presentamos el caso de un paciente de 18 años que presentó cuadros de pancreatitis aguda y colestasis en relación con déficit parcial de *Multidrug resistance 3 p-glycoprotein* (MDR-3), queriendo hacer hincapié en una enfermedad emergente en la literatura en los últimos 10 años, pero sin casos comunicados en nuestro país.

Se trata de un varón de 18 años sin antecedentes personales de interés. Abuelo materno fallecido por neoplasia de páncreas. Madre colecistectomizada por colecistitis aguda a los 30 años.

Ingresó por dolor en epigastrio, de inicio brusco, con irradiación lumbar. Refería haber presentado episodios similares de menor intensidad durante el último año.

La analítica en urgencias mostraba colestasis (BRB 5,79 [directa 2,22; indirecta 3,57], AST 318, ALT 671, FA 261 y GGT 347) e hiperamilasemia (1.763 UI). Los parámetros de hemograma y coagulación, reactantes de fase aguda, perfil lipídico, tiroideo y férrico no mostraban alteraciones. La ecografía abdominal en urgencias mostró parénquima hepático sin alteraciones, con vesícula biliar alitiásica sin signos inflamatorios, con vía biliar intra y extrahepática de calibre y ecogenicidad normales.

El cuadro fue interpretado como pancreatitis aguda leve alitiásica y recibió alta hospitalaria a las 72 h.

Antes de ser reevaluado en consulta, reingresa por nuevo episodio de dolor abdominal, con elevación de patrón colestásico sin hiperamilasemia. Se realizaron pruebas de autoinmunidad e inmunoglobulinas, así como serologías de virus hepatotropos, siendo negativas. Se solicitó nueva ecografía abdominal, sin hallazgos, y colangio-RMN, que mostró dilataciones segmentarias distales de la vía biliar intrahepática, con captación de contraste en segmentos V, VI y VIII, con parénquima hepático y pancreático de morfología e intensidad normal. Vesícula alitiásica sin signos inflamatorios, con vía biliar extrahepática de calibre e intensidad normal.

Tras recibir alta hospitalaria tras 7 días, fue programado para ultrasonografía endoscópica (USE).

Sin embargo, pocos días después acudió su madre a consulta para mostrar informes clínicos de 2 primas

maternas de primer grado recientemente introducidas en lista de espera de trasplante por cirrosis hepática secundaria a colestasis familiar intrahepática tipo 3, por déficit completo de MDR-3 secundario a mutación de ABCB4 en homocigosis.

En consecuencia, dados los antecedentes familiares, se solicitó test genético para gen ABCB4 en sangre periférica, realizándose aislamiento de DNA de linfocitos, y posterior secuenciación del exón 4 del gen ABCB4 y las zonas intrónicas adyacentes. Como resultado, se evidenció una mutación en heterocigosis en el nucleótido 202, que supone la sustitución de la glicina 68 por arginina, compatible con déficit parcial de MDR3.

En ese momento se inició tratamiento con ácido ursodeoxicólico (UDCA) 12 mg/kg/día, con normalización de los parámetros analíticos salvo la bilirrubina, que se mantiene desde entonces y hasta la actualidad (seguimiento de un año) fluctuante, con ascensos a expensas de BRB indirecta, en probable relación con síndrome de Gilbert. No ha presentado nuevos episodios de dolor abdominal. Ante el riesgo de estos pacientes de desarrollar fibrosis por colestasis crónica, se realizó elastografía hepática con resultado de 5.5 kPa (F0-F1). Dada la mejoría, se pospuso realización de USE. De momento, no se han realizado estudios genéticos en familiares de primer grado.

Durante los últimos años se han publicado diversos casos clínicos y estudios que hacen hincapié sobre el papel de diversos trastornos hereditarios que afectan a proteínas transportadoras de membrana en los síndromes colestásicos.

MDR-3 es una proteína que ha sido aislada en la membrana canalicular del hepatocito, que actúa como una bomba dependiente de ATP liberando a los conductillos biliares fosfatidilcolina, que permite formar junto con el colesterol y los ácidos biliares micelas mixtas¹.

Se ha identificado el gen ABCB4 (7q21) como el responsable de su síntesis, habiéndose descrito más de 60 mutaciones distintas², presentándose tanto en homocigosis como heterocigosis, y desembocando en proteínas truncadas (*nonsense mutation*), subdesarrolladas o disfuncionales (*missense mutation*) que determinarán la gravedad del déficit³.

En casos de déficit de MDR-3, se ha evidenciado un aumento en la toxicidad de la bilis sobre los colangiocitos, así como una incidencia aumentada de formación de cálculos, tanto a nivel de vesícula como en la vía biliar intra y extrahepática⁴. Actualmente se ha relacionado este déficit con los siguientes síndromes: colestasis progresiva familiar tipo 3, *low-phospholipid-associated cholelithiasis* (LPAC), colestasis gestacional intrahepática, colestasis neonatal transitoria, hepatopatía inducida por fármacos, así como fibrosis y cirrosis en el adulto⁵.

En el caso de nuestro paciente, se encuadró dentro del síndrome LPAC, al cumplir 2 de criterios definidos de los