

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

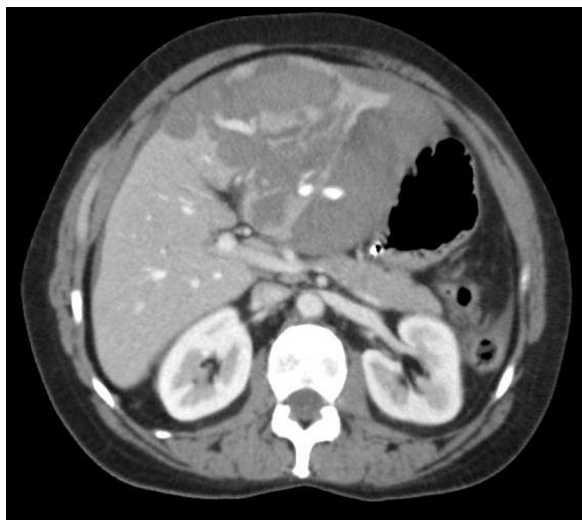


Figura 1 – TAC coronal: lesión hepática.

postoperatorio. El estudio patológico de la pieza fue informado como PH.

La peliosis es una entidad infrecuente, la prevalencia de la PH es del 0,13%, y suele afectar fundamentalmente a órganos del sistema reticuloendotelial (hígado, bazo, médula ósea y ganglios linfáticos). Aunque descrita en niños², lo habitual es que afecte a pacientes en la quinta o sexta décadas de la vida, sin una clara predilección por sexo³. Se ha visto asociada al uso de fármacos (principalmente esteroides anabolizantes y anticonceptivos orales), tuberculosis, enfermedades hematológicas y neoplasias⁴. Se han descrito casos de PH en pacientes VIH positivos⁵, postulándose un efecto citopático del virus sobre las células endoteliales sinusoidales. Se han constatado casos de regresión espontánea de la enfermedad, tras la supresión de los esteroides o después de tratar la enfermedad infecciosa asociada^{5,6}.

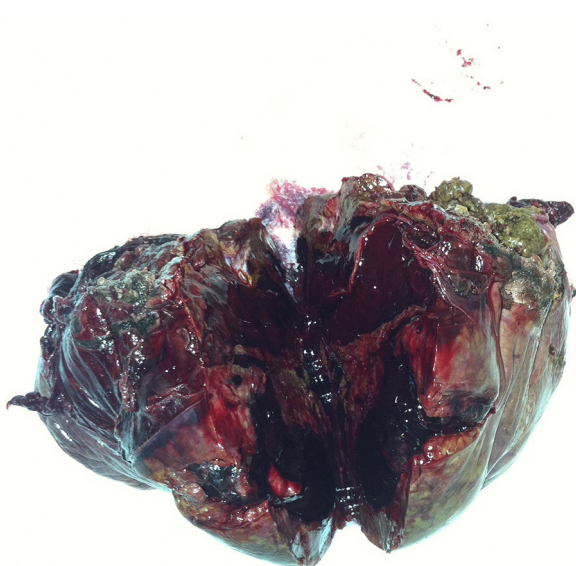


Figura 2 – Imagen macroscópica de la lesión.

La patogénesis exacta de la PH se desconoce. Se caracteriza por presentar espacios quísticos llenos de sangre que pueden medir desde pocos milímetros hasta centímetros, sin localización intrahepática preferente. Yanoff et al. describieron 2 patrones morfológicos de PH: parenquimatosa y flebectásica⁷. En la forma parenquimatosa, el espacio relleno de sangre está delimitado por hepatocitos, y se asocia a una necrosis hemorrágica del parénquima. En la flebectásica, el espacio relleno de sangre está delimitado por endotelio, con dilatación aneurismática del vaso central. Sin embargo, otros autores postulan que solo existe un patrón morfológico de PH, que se inicia con la necrosis focal del parénquima, transformándose en un área hemorrágica (patrón parenquimatosa); que puede avanzar hacia la fibrosis y revestimiento endotelial (patrón flebectásico), o hacia la curación con la formación de fibrina, trombosis y esclerosis de espacios vasculares⁸.

La presentación clínica es variable, pudiendo ser asintomática, con lesiones focales hepáticas diagnosticadas como hallazgo en un examen radiológico; o puede debutar como hepatomegalia o disfunción hepática y, con menor frecuencia, cursar con complicaciones como: fallo hepático, colestasis, hipertensión portal o hemoperitoneo secundario a rotura espontánea. La evolución natural de la PH es desconocida, pudiendo producirse la resolución de las lesiones o una complicación grave⁹.

En la tomografía computarizada con contraste, se observan las lesiones de PH como zonas heterogéneas e hipodensas con respecto al parénquima normal. En la fase arterial puede haber zonas no perfundidas con dilatación vascular y lesiones de gran tamaño que presentan un centro que capta contraste. En la fase portal presentan progresión centrífuga, con acumulación de contraste en estas áreas en fase tardía, siendo isodensas a medida que transcurre la evaluación. Estas lesiones no ejercen efecto de masa, lo que las diferencia de lesiones de tipo metastático o tumoral. También pueden verse hematomas de localización subcapsular, en distintos estados de evolución y, en aquellos casos en que exista sangrado activo, puede verse extravasación del contraste⁵. El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con adenoma, hemangioma, hiperplasia nodular, y metástasis hipervasculares⁵.

En la RM se han documentado focos múltiples de aumento de señal en las secuencias potenciadas en T2 con una señal variable en las secuencia T1, que presumiblemente reflejan estadios diversos de la hemorragia. También es posible que la RM sea normal en casos de peliosis no complicada¹⁰.

El tratamiento de la PH varía en función de la causa desencadenante. Se ha descrito regresión de la enfermedad después de la retirada de fármacos causantes o después del tratamiento de enfermedades asociadas^{2,8}. Nuestro caso podría estar asociado al uso prolongado de anticonceptivos. En aquellos casos en los que la PH se manifiesta con complicaciones como es la hemorragia intraabdominal, el tratamiento es la resección hepática. El diagnóstico precoz de PH y el tratamiento etiológico adecuado podrán evitar posibles complicaciones.

Como conclusión, la PH es una entidad infrecuente que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones hepáticas y en la presentación en forma aguda de hemorragia intraabdominal.

BIBLIOGRAFÍA

- Kim EA, Yoon KH, Jeon SJ, Cai QY, Lee YW, Yoon SE, et al. Peliosis hepatitis with hemorrhagic necrosis and rupture: a case report with emphasis on the multi-detector CT findings. *Korean J Radiol.* 2007;8:64-9.
- Wang SY, Ruggles S, Vade A, Newman BM, Borge MA. Hepatic rupture caused by peliosis hepatitis. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1456-9.
- Cereceda N, Solís Herruzo J, Muñoz-Yagüe M, de Blas C. Peliosis hepática. Revisión de la literatura. *Rev Esp Enf Digest.* 1989;75:205-11.
- Van Erpecum KJ, Janssens AR, Kreuning J, Ruiter DJ, Kroon HM, Grond AJ. Generalized peliosis hepatitis and cirrhosis after long-term use of oral contraceptives. *Am J Gastroenterol.* 1988;83:572-5.
- Radin DR, Kanel GC. Peliosis hepatitis in a patient with human immunodeficiency virus infection. *AJR.* 1991;156:91-2.
- Dourakis SP, Tolis G. Sex hormonal preparations and the liver. *Eur J Contracept Reprod Health Care.* 1998;3:7-16.
- Yanoff M, Rawson AJ. Peliosis hepatitis. An anatomic study with demonstration of two varieties. *Arch Pathol.* 1964;77:159-65.
- Zak FG. Peliosis hepática. *Am J Pathol.* 1950;26:1-15.
- Kleinig P, Davies R, Maddern G. Peliosis hepatitis: central "fast surge" ultrasound enhancement and multislice CT appearances. *Clin Radiol.* 2003;58:995-8.
- Choi SK, Jin JS, Cho SG, Choi SJ, Kim CS, Choe YM, et al. Spontaneous liver rupture in a patient with peliosis hepatitis: a case report. *World J Gastroenterol.* 2009;15:5493-7.

Pilar Veguillas Redondo*, Jose Manuel Ramia Angel,
Andree Kuhnhart Barrantes, Jose María Cobos Mateos
y Jorge Garcia-Parreño

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía
General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara,
Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pilarveguillas@hotmail.com
(P. Veguillas Redondo).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los
derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.10.020>

Rotura de aorta torácica descendente afectada por un angiosarcoma

Rupture of descending thoracic aorta due to angiosarcoma

Los tumores malignos de aorta son extremadamente raros, estableciéndose el diagnóstico en la mayoría de las ocasiones de forma tardía, por lo que su supervivencia es de solo unos pocos meses^{1,2}. Presentamos el caso de un paciente con un angiosarcoma de aorta que se inicia como un pseudoaneurisma roto y que se diagnostica tras cirugía de sangrado digestivo por infiltración duodenal.

Paciente varón de 49 años que ingresa en el hospital por cuadro de 2 meses de evolución de dolor abdominal progresivo acompañado de náuseas, estreñimiento y pérdida de > 15% de su peso basal. Se le realiza un estudio endoscópico que resulta normal y una CT de abdomen donde se identifica pseudoaneurisma aórtico, con rotura contenida, a 4 cm del origen de la arteria mesentérica superior, adyacente a primera rama duodenal, que mide 9 × 8 mm de diámetro, y un cuello aneurismático de 4 mm (fig. 1). Se decide la colocación de endoprótesis en aorta de 31 mm × 15 cm, quedando el extremo distal de la misma situado a un cm del tronco celiaco, realizándose sellado de la misma con balón trilobulado (fig. 2).

El paciente es dado de alta a su domicilio una semana después, ingresando de nuevo 10 días más tarde por un

episodio de hemorragia digestiva alta, realizándosele una endoscopia alta donde se objetiva sangrado a nivel duodenal que no se puede esclerosar por lo que se realiza CT de tórax y abdomen, con contraste, que objetiva hematoma en región duodenal con signos de sangrado activo, por lo que se procede a embolización de la arteria gastroduodenal. Por persistencia del sangrado digestivo, se decide llevar a cabo una laparotomía exploradora donde se objetiva sangrado a nivel de 1.^a y 2.^a porción de duodeno, por lo que se realiza una gastrectomía subtotal, se mandan muestras a anatomía patológica y se deja un packing en duodeno que se retira 72 h más tarde. El resultado del informe anatomopatológico mostró que la pared del intestino delgado estaba infiltrada por una neoplasia maligna poco diferenciada, compatible con sarcoma de alto grado tipo angiosarcoma de grandes vasos, de probable origen en la arteria aorta. Una semana más tarde, el paciente seguía anemizándose con sangrado a nivel digestivo y por drenajes, falleciendo.

El angiosarcoma aórtico es una entidad muy rara y difícil de diagnosticar preoperatoriamente. Además, aunque se lleve a cabo una resección quirúrgica completa, la supervivencia a largo plazo es poco probable³.