

- literature with a single case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;30:13-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.10.051>.
3. Ermertcan AT, Evrenos MK, Öztürk F, Temiz P. Giant eccrine porocarcinoma in an unusual location. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84:521. 10.4103/ijdv.IJDVL_300_16.
 4. Riera-Leal L, Guevara-Gutiérrez E, Barrientos-García JG, Madrigal-Kasem R, Briseño-Rodríguez G, Tlacuilo-Parra A. Eccrine porocarcinoma: Epidemiologic and histopathologic characteristics. *Int J Dermatol.* 2015;54:580-6. 10.1111/ijd.12714.
 5. Nazemi A, Higgin S, Swift R, In G, Miller K, Wyson A. Eccrine porocarcinoma: New insights and a systematic review of the literature. *Dermatol Surg.* 2018;44:1247-61. <http://dx.doi.org/10.1097/DSS.0000000000001566>.
 6. Monten C, Berwouts J, Veldeman L, Creyten D, Braems G. A case of eccrine porocarcinoma located in the breast: The pitfalls reviewed. *Med Case Rep.* 2017;4(S1):004. <http://dx.doi.org/10.21767/2471-8041.S1-004>.

Alba Correa Bonito*, Ángela de la Hoz Rodríguez, Cristina Marín Campos, Beatriz Doblado Cardellach y Elena Martín Pérez

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba.bonito90@gmail.com (A. Correa Bonito).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.12.007>
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Quilotórax bilateral y ascitis quilosa como consecuencia de la rotura espontánea de un linfangioma retroperitoneal

Bilateral chylothorax and chylous ascites resulting from the spontaneous rupture of a retroperitoneal lymphangioma



La lesión del sistema linfático, ya sea por obstrucción o por disrupción traumática, da lugar a una fuga de linfa que puede acumularse dentro de las cavidades tanto torácica como abdominal¹. El quilotórax es la causa más frecuente de derrame pleural en neonatos, si bien en los adultos representa solo el 3% de los casos de derrame pleural. La ascitis quilosa es aún menos frecuente, con una incidencia aproximada de 1 de cada 20.000 casos. La acumulación simultánea de linfa en las cavidades serosas es muy rara, suele asociarse con etiologías no traumáticas² y puede condicionar una deficiencia nutricional e inmunosupresión graves que podrían derivar en situaciones potencialmente mortales para el paciente³.

Presentamos el caso de un paciente de 38 años sin antecedentes personales de interés que empezó con un episodio de disnea progresiva asociado a derrame pleural izquierdo masivo compatible con quilotórax. Al principio, respondió a tratamiento conservador con drenaje pleural, dieta absoluta y nutrición parenteral total. El estudio de extensión para filiar su origen incluyó una tomografía computarizada toracoabdominal que evidenció como hallazgo incidental una lesión en segmento V hepático. Se le practicó una segmentectomía hepática reglada, con un resultado anatomopatológico de

adenoma hepático benigno. El postoperatorio inmediato discurrió sin incidencias. Sin embargo, 7 días después del alta hospitalaria, el paciente reingresó por derrame pleural bilateral de predominio izquierdo compatible con quilotórax bilateral. Puesto que el débito a través del drenaje izquierdo era >500 mL/día y teniendo en cuenta las variaciones anatómicas del conducto torácico descritas en la bibliografía⁴, se realizó videotoracoscopia izquierda guiada por inmunofluorescencia con infrarrojos y ligadura del conducto torácico, tras la administración de verde de indocianina como método de localización. Tras la cirugía, el débito del hemitórax izquierdo disminuyó considerablemente; sin embargo, aumentó el derecho hasta más de un litro al día, por lo que se decidió abordar con cirugía el lado derecho, esta vez por toracotomía lateral baja: se localizó y ligó el conducto torácico a dicho nivel. A raíz de esta última intervención, los débitos por ambos drenajes torácicos cayeron de forma significativa (<100 mL/día). A pesar de ello, durante el segundo día postoperatorio, el paciente desarrolló distensión y dolor abdominal junto con oligoanuria y alteración de la función renal. La evaluación ecográfica abdominal evidenció abundante cantidad de líquido libre que, tras punción y drenaje, mostró de nuevo la presencia de linfa.

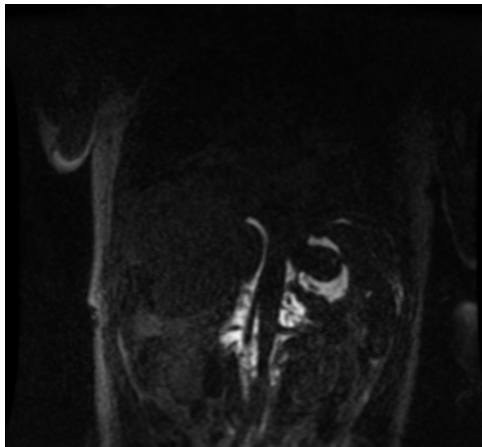


Figura 1 – Linfangiografía en fase precoz que muestra una masa abdominal de 7 cm que se extiende desde los vasos celíacos hasta los hilos renales rodeando la aorta abdominal.

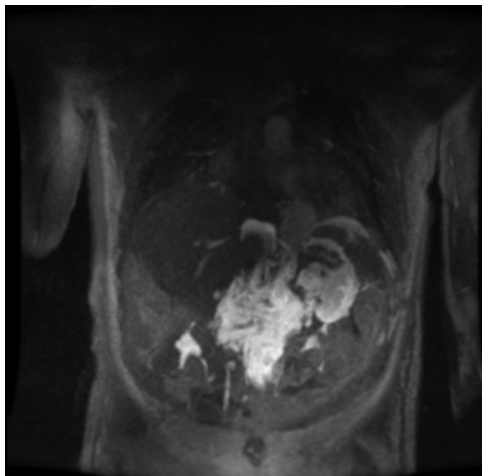


Figura 2 – Linfangiografía en fase tardía que muestra extravasación del medio de contraste hacia la cavidad abdominal.

Una vez descartadas todas las etiologías médicas secundarias posibles causantes de este cuadro, se realizó una linfografía guiada por resonancia magnética que mostró la presencia de una masa abdominal de 11 cm de diámetro craneocaudal, no visualizada en la tomografía computarizada inicial, que se extendía desde los vasos celíacos hasta los hilos renales rodeando la aorta abdominal en fases tempranas (fig. 1) y con extravasación del medio de contraste hacia la cavidad abdominal en fases tardías (fig. 2).

Se estableció entonces el juicio clínico-radiológico de quilotórax bilateral y ascitis quílosa como consecuencia de la rotura espontánea de un linfangioma retroperitoneal.

Puesto que las opciones terapéuticas desde el punto de vista quirúrgico eran limitadas y basados en contados casos clínicos descritos en la bibliografía⁵, se inició tratamiento inmunosupresor con sirólimus y se consiguió una disminución de los débitos, pero no lo suficiente como para considerar la retirada de los drenajes y la resolución del cuadro. Por ello, también basados en bibliografía con baja evidencia científica^{1,3}, se optó por la administración coadyuvante de dosis bajas de radioterapia (10 Gy, 1 Gy/día) dirigidas a la masa retroperitoneal. Tras esta actuación, la evolución del paciente fue favorable: con retirada progresiva de los drenajes 5 días después de finalizar el tratamiento radioterápico. Tras el alta, el paciente ha mantenido el tratamiento inmunosupresor de manera intermitente y la dieta rica en triglicéridos de cadena media, sin presentar nuevos episodios.

Las malformaciones linfáticas son anomalías benignas raras que resultan del desarrollo embrionario defectuoso de las estructuras linfáticas primarias y que, generalmente, se presentan como dilataciones de los canales linfáticos, que conforman múltiples quistes de tamaños variables⁴. Los linfangiomas retroperitoneales suponen menos del 1% de todos los linfangiomas, suelen ser asintomáticos y se diagnostican de forma incidental⁶. La presentación en forma de quilotórax bilateral o de ascitis quílosa es extremadamente rara; existen casos clínicos publicados de quilotórax⁷ o ascitis quílosa⁸ como manifestación aislada de linfangiomas mediastínico-retroperitoneales. Sin embargo, la presentación simultánea de ambas entidades en un linfangioma de localización solo retroperitoneal no ha sido descrita antes. La linfografía guiada por resonancia magnética tras la administración intraganglionar (ganglios inguinales bilaterales) de gadolinio al 50% es la técnica más adecuada para la visualización y mapeo del sistema vascular linfático. En todos los casos, la decisión terapéutica debe ser individualizada y basada en el tipo de malformación, el tamaño, la localización y los síntomas asociados. Clásicamente, se ha considerado la cirugía como el tratamiento de elección, pero la resección a menudo es incompleta y se asocia con altos índices de recidiva. Por ese motivo, recientemente, se han descrito opciones terapéuticas menos invasivas como la escleroterapia, el tratamiento láser, la radioterapia y el tratamiento farmacológico^{1,5,9,10}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brown S, Abana C, Hammad H, Brown A, Mhlanga J, Binder C, et al. Low-dose radiation therapy is an effective treatment for refractory postoperative chylous ascites: A case report. *Pract Radiat Oncol.* 2019;9:153-7.
2. Kashyap A, Mahajan V, Whig J, Gupta S. Bilateral chylothorax, chylopericardium and chylous ascites. *Lung India.* 2011;28:133-5.
3. Johnson D, Klazynski P, Gordon W, Russell D. Mediastinal lymphangioma and chylothorax: The role of radiotherapy. *Ann Thorac Surg.* 1986;41:325-8.
4. Ernemann U, Kramer U, Miller S, Bisdas S, Rebmann H, Breuninger H, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Eur J Radiol.* 2010;75:2-11.

5. Amodeo I, Colnaghi M, Raffaelli G, Cavallaro G, Ciralli F, Gangi S, et al. The use of sirolimus in the treatment of giant cystic lymphangioma: Four case reports and update of medical therapy. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96:e8871.
6. Rani DV, Srilakshmi R, Malathi S, Raghupathy V, Bagdi RK. Unusual presentation of a retroperitoneal lymphangioma. *Indian J Pediatr*. 2006;73:617-8.
7. Wagenhäuser PJ, Mölleken C, Walter JW, Heyer CM, Nicolas V. A combined mediastinal and retroperitoneal cystic lymphangioma as a rare cause of recurrent pleural effusion [artículo en alemán]. *Pneumologie*. 2013;67:265-9.
8. Hermanutz KD, Boldt I, Frotscher U. Chylous reflux and chylous ascites in lymphatic dysplasia, with the lymphographic demonstration of mediastinal and retroperitoneal lymphatic cysts [artículo en alemán]. *Rofo*. 1975;122:14-9.
9. Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton JM. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: A scoping review. *J Pediatr Surg*. 2011;46:912-22.
10. Railan D, Parlette EC, Uebelhoefer NS, Rohrer TE. Laser treatment of vascular lesions. *Clin Dermatol*. 2006;24:8-15.

Israel Rodríguez Alvarado^a, María Teresa Gómez Hernández^{a,*}, Verónica Temprado Moreno^b, Jacinto Herráez García^b y Marcelo Jiménez López^a

^aDepartamento de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^bDepartamento de Medicina Interna, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mteresa.gomez.hernandez@gmail.com (M.T. Gómez Hernández).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2019.12.006>
0009-739X/

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Isquemia gástrica masiva aguda de causa idiopática

Acute Massive Idiopathic Gastric Ischemia



El estómago es una de las vísceras abdominales más vascularizadas del organismo. Por este motivo, la isquemia gástrica se considera una enfermedad poco frecuente. Se conocen algunas causas de isquemia gástrica relacionadas con factores tóxicos, mecánicos, lesiones vasculares o infecciones. Sin embargo, a veces no hay ningún desencadenante claro. La isquemia gástrica masiva de causa idiopática es una entidad extremadamente infrecuente con muy pocos casos descritos en la bibliografía médica¹.

Presentamos el caso de una paciente con isquemia gástrica masiva de causa idiopática.

Una mujer de 61 años con antecedentes médicos de hipertensión y mastectomía con linfadenectomía axilar por un carcinoma lobulillar de mama 3 años antes acudió al servicio de urgencias por dolor abdominal de 48 h de evolución. Durante la exploración clínica, la paciente presentó hipotermia (34,7 °C), presión arterial de 96/50 mmHg, palidez, obnubilación y taquicardia (150 min). Se encontró un signo de Blumberg apreciable durante la exploración abdominal. Los valores de los análisis clínicos mostraron 940 leucocitos/mm³ (88,3% de neutrófilos), un nivel de proteína C-reactiva de 48 mg/dl, un nivel de procalcitonina de 48 mg/dl y un pH venoso de 7,30. Después de la evaluación y la reanimación iniciales, a la paciente se le realizó una tomografía computarizada torácica y abdominal en que se identificó derrame pleural bilateral, líquido intraabdominal libre y edema de la mucosa en el antro pilórico y el cuerpo gástrico. La gastroscopia reveló mucosa isquémica en el cardias. Mediante una laparotomía media se encontró necrosis gástrica masiva (fig. 1) y se realizó una gastrectomía total. Durante la interven-

ción, la paciente permaneció hemodinámicamente inestable y necesitó fármacos vasoactivos a dosis elevadas. Por estos motivos, no se realizó anastomosis primaria y se crearon una esofagostomía y una yeyunostomía para la alimentación. La exploración anatomopatológica reveló necrosis extensa, con compromiso transmural focal que provocó hemorragia subtotal de la mucosa, grave congestión parietal e inflamación necrosante aguda que se extendió por toda la submucosa y alcanzó el músculo y focalmente la subserosa y la serosa. Después de la intervención quirúrgica, la paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos. Sin embargo, el shock séptico fue refractario a las medidas aplicadas y la paciente falleció 14 h después de la operación. La familia rechazó la autopsia.

Las causas más frecuentes de isquemia gástrica son vólvulo, hernia intratorácica del estómago y dilatación gástrica masiva por factores mecánicos, como obstrucción intestinal, estenosis pilórica o atonicidad del estómago causada por anorexia nerviosa y desequilibrio hidroelectrolítico^{1,2}. Además, se notificaron causas infecciosas (gastritis necrosante), que generalmente afectan a pacientes inmunocomprometidos (diabetes, sida, neoplasia)³. La ingesta de toxinas, como algunos cáusticos, también puede provocar necrosis en el estómago¹. En nuestro caso, la obstrucción mecánica y el compromiso vascular se descartaron tras los hallazgos de la TC. Del mismo modo, la ingesta de toxinas se descartó a través de una meticulosa anamnesis. Tras el análisis de la porción, no pudo afirmarse que el crecimiento bacteriano fuera la causa de la enfermedad. Por estos motivos, la etiología de esta isquemia gástrica masiva se consideró de causa idiopática.