

- therapeutic management. *Am J Gastroenterol*. 2019;114:1238–47. <http://dx.doi.org/10.14309/ajg.0000000000000171>.
6. Bihum T, Diaz Y, Wenig S. Granulomatous pancreas: A case report of pancreatic sarcoidosis. *Case Rep Gastrointest Med*. 2017;2017:1620392. <http://dx.doi.org/10.1155/2017/1620392>.
 7. Mony S, Pradnya D, English R, Das A, Culver D, Panchabhai T. A rare presentation of sarcoidosis as a pancreatic head mass. *Case Rep Pulmonol*. 2017;2017:7037162. <http://dx.doi.org/10.1155/2017/7037162>.
 8. Ghrenassia E, Mekinian A, Chapelon-Albric C, Levy P, Cosnes J, Seve P, et al., Groupe Sarcoidose Francophone. Digestive-tract sarcoidosis: French Nationwide case-control study of 25 cases. *Medicine*. 2016;95:e4279. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000004279>.
 9. Brown I, Kumarasinghe MP. Granulomas in the gastrointestinal tract: Deciphering the Pandora's box. *Virchows Arch*. 2018;472:3–14. <http://dx.doi.org/10.1007/s00428-017-2210-3>.
 10. Cremers JP, Drent M, Baugha RP, Wijnen PA, Koek GH. Therapeutic approach of hepatic sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2012;18:472–82. <http://dx.doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283541626>.

Miguel Cantalejo Díaz^{a*}, Ana Palomares Cano^a, Carlos Hörndler Algarate^b, Luis Antonio Ligorred Padilla^a y Mario Serradilla Martín^c

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^cInstituto de Investigación Sanitaria Aragón, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: miguelcd_10@hotmail.com (M. Cantalejo Díaz).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.10.017>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome de Doege-Potter secundario a tumor fibroso solitario hepático



Doege-Potter syndrome due to a hepatic solitary fibrous tumour

Los tumores fibrosos hepáticos solitarios (TFHS) son unas lesiones neoplásicas infrecuentes, de características histológicas benignas, desarrollados en el tejido mesenquimal^{1,2}. Este tipo de tumores se desarrollan más frecuentemente en localizaciones como pleura, peritoneo, timo o meninges¹, siendo extremadamente raro su crecimiento intrahepático, con unas decenas de casos publicados en la literatura^{1,2}.

Este tipo de tumores presenta unas tasas de supervivencia en torno al 85% a los 5 años, con un riesgo de aparición de metástasis a 5 y 10 años del 26% y del 46% respectivamente³. Los principales factores de riesgo de mal pronóstico son el tamaño tumoral y elevados índices mitóticos.

Estos tumores pueden presentarse asociados a un síndrome paraneoplásico en el 5% de los casos³ que cursa con hipoglucemias severas denominado síndrome de Doege-Potter, descrito en 1930⁴. Este síndrome es más frecuente en pacientes entre 60 y 80 años⁴ y está asociado a peor pronóstico, más aún si la localización del tumor es extrapleural^{3,4}.

Este síndrome paraneoplásico se presenta con hipoglucemias severas con niveles de péptido C, insulina e IGF-I disminuidos en sangre, ya que se debe a la secreción de IGF-II por parte del tumor, que se une a los receptores de IGF-I⁴. Dicha unión no solo provoca hipoglucemia, sino que está asociada a un aumento del número de mitosis en el tumor y la transformación maligna del mismo.

Presentamos el caso de un paciente de 83 años con antecedentes de dislipidemia y glucemia basal alterada en ayunas que acude a urgencias tras hallazgo en analítica de

rutina de 33 mg/dL de glucemia y tumoración epigástrica indurada de gran tamaño. Se realiza TC toracoabdominal, en la que se observa una masa sugestiva de GIST gástrico en ligamento gastrohepático de 16 × 12 × 14 cm hipervasculada con zonas necróticas en su interior, que ejerce efecto masa sobre los órganos vecinos y provoca colapso del eje portoesplénico con signos de hipertensión portal (fig. 1). Se realiza gastroscopia en la que se observa compresión extrínseca a nivel



Figura 1 – Corte sagital de TC en el que se observa la lesión en íntimo contacto con la pared gástrica.

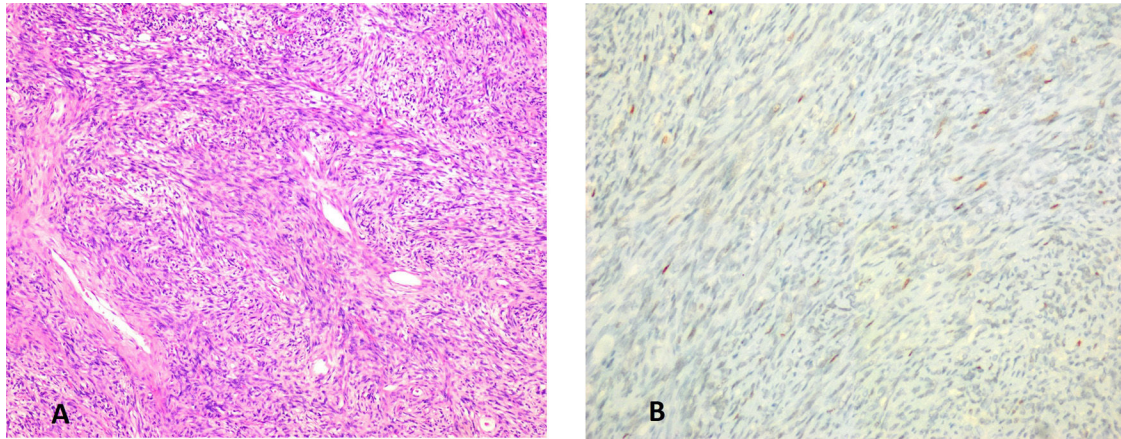


Figura 2 – A. Proliferación mesenquimal que se dispone en haces y fascículos con presencia de colágeno hialinizado y estructuras vasculares ramificadas (hematoxilina eosina, 100x); B. La celularidad neoplásica muestra intensa positividad para CD34.

de la curvatura menor gástrica, realizándose biopsias que no resultan significativas. Se lleva a cabo un estudio analítico para valorar la hipoglucemia, objetivando unas cifras de insulina de 0,2 U/ml; 0,11 ng/dl de péptido C basal y 46,7 ng/ml de IGF-1.

Con la sospecha de GIST gástrico no diseminado se realiza intervención quirúrgica programada, en la que se observa una tumoración de 15 × 15 cm dependiente de los segmentos 2 y 3 hepáticos, sin infiltración de estructuras vecinas, por lo que se realiza bisegmentectomía hepática izquierda sin incidencias. Durante el postoperatorio inmediato el paciente presenta buena evolución, con corrección de los episodios de hipoglucemia e incluso con cierta tendencia a la hiperglucemia. Se realizó una analítica postoperatoria a los 7 días de la intervención en la que los valores de péptido C e IGF-1 se habían normalizado (1,7 ng/ml y 103,1 ng/ml respectivamente). Fue dado de alta a los 10 días de la intervención sin incidencias.

Tras el análisis de la pieza quirúrgica se llega al diagnóstico de TFHS ya que los cortes histológicos muestran una neoformación mesenquimal que se dispone en haces y fascículos en la que se alternan zonas hipercelulares e hipocelulares, con presencia de bandas de colágeno hialinizado, así como con estructuras vasculares, algunas de ellas ramificadas. El número de figuras de mitosis es variable (1-3 mitosis/10 cga). Los citoplasmas muestran bordes mal definidos (fig. 2A). En la parte central de la lesión se identifican áreas de necrosis de tipo isquémico y pequeñas calcificaciones.

La neoformación muestra positividad con CD34 (fig. 2B) y Caldesmon y focal con STAT 6 y negatividad con CD117, DOG 1, CK AE1-AE3, S-100, EMA, actina y desmina. El índice de proliferación celular medido con Ki67 es del 5-10%.

Los tumores fibrosos solitarios son neoplasias benignas con potencial de transformación maligna². Hasta la fecha han sido publicados 89 casos, incluyendo el nuestro, de TFHS⁵. Suelen ser asintomáticos, pudiendo presentarse asociado a un síndrome paraneoplásico que cursa con hipoglucemias (síndrome de Doege-Potter), por lo que su crecimiento es progresivo y lento, siendo diagnosticados de forma incidental².

Las características radiológicas en TC y RMN son similares al hepatocarcinoma², aunque en nuestro caso, dada la proximidad al estómago, la tumoración fue diagnosticada de GIST gástrico.

No es necesaria la realización de biopsia por el riesgo de rotura y siembra tumoral, con el diagnóstico diferencial de hepatocarcinoma². En nuestro caso, ya que el diagnóstico de sospecha era un GIST gástrico, se decidió realizar biopsias endoscópicas que resultaron no concluyentes. Dado que el tratamiento de elección tanto en el caso del GIST gástrico como en el del TFHS es la cirugía y el paciente se encontraba sintomático por los episodios de hipoglucemia mal controlados se decidió no realizar más estudios preoperatorios para confirmar el diagnóstico de alta sospecha de GIST.

El diagnóstico definitivo es histopatológico, identificando en la muestra grupos celulares separados por extensas bandas de tejido conectivo y cambios mixoides, con focos de necrosis y elevadas tasas de mitosis ($\geq 4/10$). Este tipo de tumores suelen ser CD34+ aunque no es constante y STAT6+, que es un marcador mucho más específico^{1,2,4}.

Conflicto de intereses

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

- Sun Z, Ding Y, Jiang Y, Zhang Q, Li Z, Xiang J, et al. Ex situ hepatectomy and liver autotransplantation for a treating giant solitary fibrous tumor: A case report. *Oncol Lett.* 2019;17:1042-52. <http://dx.doi.org/10.3892/ol.2018.9693>.
- Yugawa K, Yoshizumi T, Mano Y, Kurihara T, Yoshiya S, Takeishi K, et al. Solitary fibrous tumor in the liver: Case report and literature review. *Surg Case Rep.* 2019;5:68. <http://dx.doi.org/10.1186/s40792-019-0625-6>.
- Degnan AJ, Lee KKW, Minervini MI, Borhani AA. Metastatic extrapleural malignant solitary fibrous tumor presenting with hypoglycemia (Doege-Potter syndrome). *Radiol Case Rep.* 2016;12:113-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2016.10.014>.
- Guiyan H, Zhimin Z, Xingbin S, Kungpeng W, Yang Z, Jianqiu H, et al. Doege-Potter syndrome. A review of the literature including a new case report. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:e7417. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000007417>.

5. Chen N, Slater K. Solitary fibrous tumour of the liver—report on metastasis and local recurrence of a malignant case and review of literature. *World J Surg Oncol*. 2017;15:27.

Alba Correa Bonito^a, Patricia Muñoz-Hernández^b,
Ángela de la Hoz Rodríguez^a, Jesús Delgado Valdeza^a
y Elena Martín Pérez^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

*Autora para correspondencia.

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

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.10.016>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.

Traumatismo pancreático: manejo de una fístula pancreática compleja



Pancreatic trauma: Complex pancreatic fistula management

El traumatismo pancreático es infrecuente, representa el 1-4% de las lesiones traumáticas abdominales graves¹. Se ocasiona habitualmente por contusiones abdominales, compresión anterior directa o traumatismos de alta energía donde se produce una desaceleración importante, y menos frecuentemente por lesiones penetrantes. La prueba de elección para su diagnóstico es la TC abdominal con contraste, la cual tiene una sensibilidad y especificidad del 85% para detectar lesiones pancreáticas^{2,3}. Aun así, esta tiende a infradiagnosticar este tipo de lesión y no es útil para evaluar la integridad del ducto pancreático. Para su evaluación se debe realizar una colangio-RM o eventualmente una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) que evidencie si existe fuga de contraste^{4,5}.

Las complicaciones más frecuentes del traumatismo pancreático son: hemoperitoneo, pancreatitis, fístula pancreática, pseudoquiste, absceso intraabdominal, estenosis ductal y pseudoaneurisma de la esplénica, entre otros³.

Las lesiones pancreáticas se pueden asociar a lesiones de otros órganos, especialmente el duodeno^{1,5} y el bazo, y están localizadas más frecuentemente en el cuerpo/cola⁵. Existen varias clasificaciones de traumatismos pancreáticos, siendo la más conocida la de la *American Association for the Surgery of Trauma*⁶.

Describimos el caso de un paciente de 48 años que presenta diversas heridas incisas a nivel abdominal, en hipocondrio derecho, por agresión con arma blanca. A su llegada a urgencias está hemodinámicamente inestable por lo que se decide cirugía emergente, identificando hemoperitoneo abundante por hemorragia de la arteria gastroepiploica derecha y una laceración hepática. A los 10 días de la intervención presenta dolor abdominal, fiebre y tendencia a la taquicardia realizándose una TC abdominal, objetivando una colección periduodenal con abundante líquido libre (fig. 1A). Se obtiene

muestra del líquido, cuyo análisis bioquímico demuestra amilasas >12.000U/l, y se coloca drenaje (*pigtail*) para drenar la colección. Se realiza una colangio-RM, evidenciando dos colecciones (la mayor de 14 cm, caudal al cuello pancreático) sin alteraciones aparentes en la vía biliar ni el páncreas, y se indica una CPRE sin éxito, por compresión duodenal.

A las 5 semanas se reinterviene por sepsis de origen abdominal, observando una colección periduodenal y líquido libre sin otros hallazgos, dejando drenajes aspirativos. En el postoperatorio precoz se evidencia un débito por los drenajes de unos 300cc de líquido marrónáceo con determinación de amilasas muy elevadas. Una fistulografía 2 meses después de la primera cirugía visualiza el conducto de Wirsung distal (fig. 1B).

Posteriormente presenta un cuadro séptico asociado a una colección retrogástrica evidenciada por TC, que se trata con antibioterapia y colocación de *pigtail* con salida de líquido pancreático purulento. Se realiza CPRE opacificándose únicamente la parte proximal del conducto pancreático, correspondiente al páncreas ventral, sin continuidad con el páncreas dorsal ni extravasación de contraste (sugiriendo un páncreas *divisum*) (fig. 1C).

En TC posteriores existe estabilidad radiológica, con salida de unos 400cc diarios de líquido pancreático claro a través del drenaje. Debido a que a pesar del tratamiento conservador persiste la fístula pancreática, se decide cirugía electiva a los 5 meses del ingreso. Se secciona el cuello pancreático donde se sospecha el origen de la fístula. Se sutura el páncreas proximal y se realiza una pancreaticoyeyunostomía término-lateral ductomucosa en Y de Roux (fig. 2).

El paciente presentó una colección perianastomótica que requirió colocación de un nuevo *pigtail* y una infección de la herida quirúrgica (crecimiento de *Escherichia coli*). Mejoría posterior siendo alta a los 6 meses de la agresión. En el