

# Gastroenterología y Hepatología

www.elsevier.es/gastroenterologia



## CARTAS CIENTÍFICAS

### Resección duodenoyeyunal con preservación del páncreas por amiloidosis intestinal complicada

#### Pancreas-preserving duodenal-jejunal resection due to complicated intestinal amyloidosis

Sr. Director:

La amiloidosis se caracteriza por el depósito extracelular de proteínas fibrilares no ramificadas compuestas por diferentes precursores de proteínas séricas. Tradicionalmente se ha utilizado la clasificación de la amiloidosis por síntomas clínicos o por su causa<sup>1</sup>. Gracias a los conocimientos actuales respecto a la naturaleza bioquímica de los depósitos amiloideos, la amiloidosis se ha podido clasificar según los tipos de la proteína fibrilar que la componen. Hoy en día, se prefiere nombrar los tipos de amiloide por su proteína fibrilar mayoritaria<sup>2-5</sup>. En autopsias realizadas en población general de pacientes de edad avanzada se han identificado depósitos de amiloide gastrointestinal en el 35 a 57% de los pacientes. En la mayoría de los casos de amiloidosis sistémica existe afectación parcheada del tracto gastrointestinal sin síntomas asociados<sup>3</sup>.

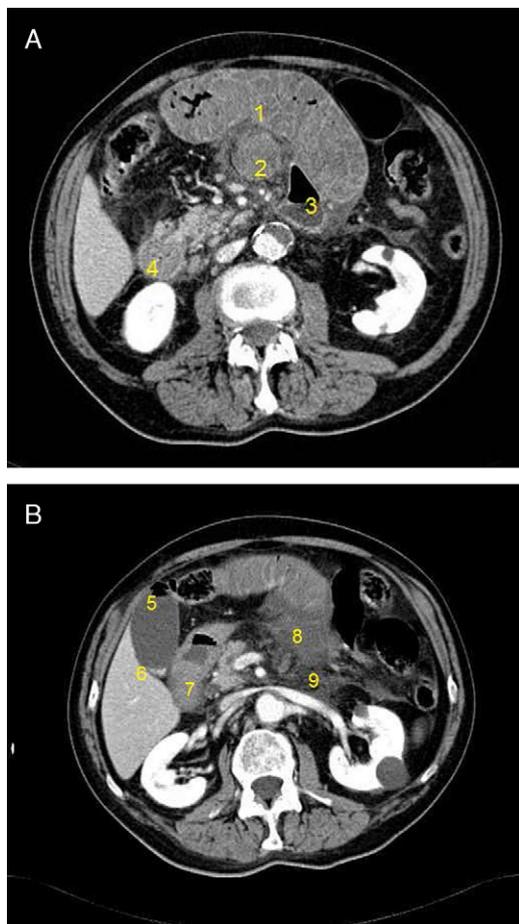
La sintomatología de la amiloidosis intestinal (AI) suele ser inespecífica y leve. Su abanico abarca desde diarrea a leve alteración del tránsito digestivo, dolor abdominal, malabsorción, anemia y hemorragia. Los casos de complicación grave son raros, pero se han descrito cuadros de pseudoobstrucción, isquemia mesentérica o incluso perforación intestinal<sup>6-8</sup>. Presentamos el caso de un paciente con AI conocida que se intervino de urgencias por presentar un abdomen agudo secundario a perforación yeyunal.

#### Observación clínica

Paciente varón de 76 años de edad, portador de una prótesis vascular femoral derecha por un aneurisma de la misma y diagnosticado desde hacía 11 años de AI con afectación duodenal. Como protocolo de estudio de anemia ferropénica se había realizado una fibrogastroscoopia con toma de biopsias duodenales en las que se hallaron depósitos de amiloide-AL y células plasmáticas en lámina propia que expresaban cadenas kappa y lambda en una proporción de

4:1. Se había realizado una biopsia de médula ósea en la cual se hallaron un 3% de células plasmáticas normales y ausencia de depósitos de amiloide. Se descartaron depósitos de amiloide en otras localizaciones. El paciente no presentaba enfermedad sistémica y no requería ningún tratamiento, solo controles periódicos. Consultó de urgencias por presentar dolor abdominal de inicio brusco localizado en epigastrio y fiebre de 38,2 °C. A su llegada presentaba dolor abdominal con defensa en epigastrio donde se palpaba una masa dolorosa. El análisis sanguíneo mostraba un recuento leucocitario de 11,05 10<sup>9</sup>/l con 86% de neutrófilos, proteína C reactiva sérica de 24,6 mg/dl, bilirrubina sérica de 3,77 mg/dl y GOT de 39 U/l. Se realizó una TC abdominal en la cual se halló un engrosamiento mural pseudotumoral del duodeno y yeyuno proximal, neumorretroperitoneo en el ángulo de Treitz, adenopatías mesentéricas engrosadas cercanas al yeyuno proximal y coledocitis con aerobilia en la vesícula biliar y conducto hepático derecho, pero sin signos de colecistitis aguda ni dilatación de la vía biliar (fig. 1A y B).

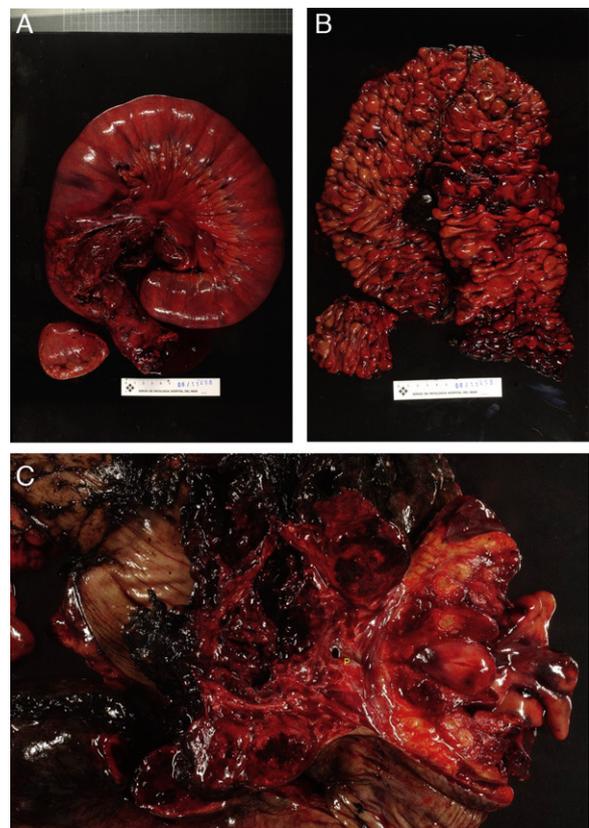
Con la orientación diagnóstica de perforación de víscera hueca se decidió tratamiento quirúrgico. Se realizó una laparotomía media exploradora hallando moderada cantidad de líquido libre peritoneal de aspecto seropurulento y afectación por amiloidosis de todo el intestino delgado, apreciando un engrosamiento muy marcado, de aspecto pseudotumoral, en todo el duodeno, sobre todo en su tercera y cuarta porciones, y primeros 80 cm de yeyuno proximal (fig. 2A y B). Dicho segmento del yeyuno proximal presentaba signos de congestión vascular e isquemia, aunque sin perforación aparente. En el mesenterio de la primera asa yeyunal y junto al ángulo de Treitz se identificó una zona de necrosis hemorrágica y abscesificación de un conglomerado de adenopatías muy engrosadas con gas en su interior y una pequeña perforación (fig. 2C). La vesícula biliar presentaba coledocitis y sus paredes eran finas sin presentar signos de colecistitis. Una vez movilizado el yeyuno proximal se constató la no viabilidad de dicho segmento intestinal por lo que se decidió realizar su resección. Dado que los límites de viabilidad afectaban a la cuarta porción duodenal se realizó una resección en bloque de los primeros 80 cm de yeyuno proximal y de la tercera y cuarta porciones duodenales preservando la cabeza del páncreas y la ampolla de Vater. Se tomaron muestras para cultivo de la bilis y se realizó una colecistectomía. Tras seccionar la unión entre la segunda y tercera porciones duodenales, se instiló azul de metileno por vía transcística para constatar la integridad de la papila de Vater que no se podía visualizar por el engrosamiento de la



**Figura 1** A y B) TC de abdomen donde se evidencia: 1) afectación yeyunal por amiloidosis; 2) adenopatías mesentéricas engrosadas; 3) neumorretroperitoneo contenido con nivel hidro-aéreo; 4) afectación de la tercera porción duodenal por amiloidosis; 5) aerobilia; 6) coleditiasis; 7) engrosamiento de la segunda porción duodenal, menos marcado que el de la tercera previamente descrito; 8) afectación del mesenterio yeyunal, y 9) trabeculación de la grasa retroperitoneal.

submucosa duodenal por los depósitos de amiloide (fig. 2B). La reconstrucción del tránsito digestivo se realizó mediante una anastomosis duodenoyeyunal terminolateral con sutura manual en 2 planos. Ambos márgenes de resección duodenal y yeyunal se hallaban afectados por depósitos de amiloide.

Desde el post-operatorio inmediato el paciente recibió piperacilina/tazobactam durante 10 días y nutrición parenteral total. En los cultivos del líquido intraabdominal no se aisló ningún microorganismo. El cultivo de bilis mostró *Escherichia coli*, *Enterococcus faecium* y *Clostridium perfringens*. Se inició ingesta oral el noveno día del post-operatorio tras realizarse un tránsito intestinal de control con gastrografía que descartó la presencia de fugas. Fue dado de alta el día 19 del post-operatorio. El estudio anatomopatológico diagnosticó depósitos de amiloide, predominantemente amiloide-AL, localizados en vasos y submucosa de duodeno y yeyuno, así como en los nódulos linfáticos, con isquemia transmural e infarto ganglionar.



**Figura 2** A-C) Imágenes macroscópicas de la pieza de resección quirúrgica que incluye 80 cm de yeyuno proximal, tercera y cuarta porciones duodenales. A) Aspecto externo de la pieza de resección. B) Depósito submucoso vellositario de amiloide, aspecto intraluminal de la pieza de resección. C) Adenopatías mesentéricas necrohemorrágicas con pequeño orificio indicativo de perforación (P).

Con un seguimiento posterior de 4 años, el paciente, al igual que previamente a esta complicación, no presenta malabsorción intestinal, ni diarreas, ni anemia crónica sin tratamiento de soporte.

**Discusión**

La perforación intestinal es una complicación excepcional de la AI. Fraser et al.<sup>9</sup> la han descrito en la amiloidosis primaria sistémica (AL-amiloide) y Matsuda et al.<sup>10</sup> en la amiloidosis sistémica secundaria a artritis reumatoidea (AA-amiloide). Kuang et al.<sup>11</sup> describieron dicha complicación en una paciente de edad avanzada que mostraba depósitos de AA-amiloide aislados en estómago y duodeno. Así mismo, se han descrito casos de neumoperitoneo sin sintomatología de peritonitis que presentaron una evolución favorable con tratamiento conservador<sup>1,10</sup>. Incluso se ha descrito un caso con evolución favorable con tratamiento conservador habiéndose asociado gas portal<sup>12</sup>.

La opinión más generalizada aboga por evitar el tratamiento quirúrgico puesto que el tratamiento quirúrgico de la AI con perforación y afectación multiorgánica de la amiloidosis se asocia a una elevada morbimortalidad. Estos pacientes a menudo presentan concomitantemente afectación renal, hepática o cardíaca previamente al episodio agudo de

neumoperitoneo<sup>1,10,13</sup>. En el caso que hemos presentado, el hecho que el paciente tuviera buen estado nutricional previo a la complicación, que no presentara disfunción orgánica de ningún tipo y que su afectación amiloidótica fuera exclusivamente intestinal, probablemente haya colaborado en la buena evolución clínica post-operatoria.

Si bien es aconsejable evitar el tratamiento quirúrgico en la medida de lo posible, se indicó una laparotomía exploradora ante la sospecha de perforación intestinal basándonos en los hallazgos clínicos y radiológicos. El aspecto isquémico del yeyuno, así como la causa última de la perforación, puede atribuirse a la afectación generalizada por amiloide de la microvasculatura de la pared intestinal. Así mismo atribuimos la necrosis ganglionar a dicha afectación. Las maniobras de movilización, disección y exposición durante la cirugía exploradora corroboraron la no viabilidad del yeyuno afectado, siendo la resección del segmento isquémico obligatoria.

La localización de la isquemia conllevó la resección de la tercera y cuarta porciones del duodeno junto a los primeros 80 cm del yeyuno proximal. La extensión de la resección se ajustó a la zona intestinal más engrosada de aspecto isquémico. Dicha resección con derrotación intestinal y preservación de la cabeza del páncreas ha sido previamente descrita para el tratamiento quirúrgico de algunos tumores duodenales ubicados en duodeno distal o yeyuno proximal<sup>14,15</sup>. En nuestro caso concreto se trataba de una anastomosis de riesgo elevado de dehiscencia puesto que los márgenes de resección se hallaban macroscópicamente infiltrados por depósitos de amiloide. No obstante, el post-operatorio transcurrió con normalidad y no presentó ninguna complicación. En lo referente a la técnica quirúrgica en sí es interesante aportar nuevos casos puesto que se trata de una técnica relativamente novedosa, poco conocida por los cirujanos y que supone un recurso quirúrgico importante en el manejo de lesiones situadas en la unión duodenoyeyunal, siempre difícil de solventar. Su conocimiento es importante puesto que puede considerarse como una alternativa a la duodenopancreatectomía cefálica en el tratamiento de enfermedades benignas (estenosis inflamatorias, divertículos duodenales, angiomas, leiomiomas, etc.), premalignas (pólipos vellosos, etc.), e incluso algunos tumores en los que no sea necesario realizar una linfadenectomía (tumores neuroendocrinos o GIST), que afecten al duodeno distal.

En conclusión, a pesar que la AI frecuentemente no produce síntomas graves y sus complicaciones son muy raras, cuando suceden pueden ser de extrema gravedad. Dado que las complicaciones digestivas de la AI son poco frecuentes, no hay guías de consenso al respecto, debiendo actuar de forma individualizada según cada caso. Se aconseja seguir un tratamiento conservador en la medida de lo posible pero, en ocasiones, se requiere intervención quirúrgica urgente. La resección en bloque de las porciones tercera y cuarta del duodeno y yeyuno proximal con preservación de la cabeza del páncreas es una técnica quirúrgica factible, eficaz y segura, por lo que debe considerarse como una opción técnica en casos seleccionados.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Petre S, Shah IA, Gilani N. Review article: gastrointestinal amyloidosis –clinical features, diagnosis and therapy. *Aliment Pharmacol Ther.* 2008;27:1006–16.
- Husby G. Nomenclature and classification of amyloid and amyloidoses. *J Intern Med.* 1992;232:511–2.
- Lewin B. Systemic illnesses involving the gastrointestinal tract. En: Odze RD, Groword JM, editores. *Surgical pathology of the gastrointestinal tract, liver, biliary tract and pancreas.* 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2009. p. 116–7.
- Westermarck P, Benson MD, Buxbaum JN, Cohen AS, Frangione B, Ikeda SI, et al. Amyloid: toward terminology clarification report from the nomenclature committee of the international society of amyloidosis. *Amyloid.* 2005;12:1–4.
- Westermarck P, Benson MD, Buxbaum JN, Cohen AS, Frangione B, Ikeda SI, et al. A primer of amyloid nomenclature. *Amyloid.* 2007;14:179–83.
- Ng SB, Busmanis IA. Rare presentation of intestinal amyloidosis with acute intestinal pseudobstruction and perforation. *J Clin Pathol.* 2002;55:876.
- Gilat T, Revach M, Sohar E. Deposition of amyloid in the gastrointestinal tract. *Gut.* 1969;10:98–104.
- Ebert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis. *Am J Gastroenterol.* 2008;103:776–87.
- Fraser AG, Nicholson G. Duodenal perforation in primary systemic amyloidosis. *Gut.* 1992;33:997–9.
- Matsuda M, Nishikawa N, Okano T, Hoshi K, Suzuki A, Ikeda S. Spontaneous pneumoperitoneum: an unusual complication of systemic reactive AA amyloidosis secondary to rheumatoid arthritis. *Amyloid.* 2003;10:42–6.
- Kuang L, Sun W, Gibson MF, Sanusi ID. Gastrointestinal amyloidosis with ulceration, hemorrhage, small bowel diverticula and perforation. *Dig Dis Sci.* 2003;48:2023.
- Yamamoto A, Kawahito Y, Niimi M, Kadoya M, Hamaguchi M, Ishino H, et al. Pneumatosis intestinalis and hepatic portal venous gas caused by gastrointestinal perforation with amyloidosis. *J Clin Gastroenterol.* 2008;42:758–9.
- Gilat T, Spiro HM. Amyloidosis and the gut. *Am J Dig Dis.* 1968;13:619–33.
- Tocchi A, Mazzoni G, Puma F, Miccini M, Cassini D, Bettelli E, et al. Adenocarcinoma of the third and fourth portions of the duodenum. *Arch Surg.* 2003;138:80–5.
- Markogiannakis H, Theodorou D, Totouzas KG, Glostianou G, Katsaragakis S, Bramis I. Adenocarcinoma of the third and fourth portion of the duodenum: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2008;1:98.

Ignasi Poves<sup>a,\*</sup>, Rosa Prieto Butillé<sup>a</sup>, Estela Membrilla<sup>a</sup>, Mar Iglesias<sup>b</sup>, Montserrat Andreu<sup>c</sup> y Luis Grande<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Servicios de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitari del Mar, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari del Mar, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España*

<sup>c</sup> *Servicio de Gastroenterología, Hospital Universitari del Mar, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ipoves@parcdesalutmar.cat](mailto:ipoves@parcdesalutmar.cat) (I. Poves) .

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2013.01.001>