

dermatología especializado. La mayoría de los pacientes se recuperan por completo en semanas o meses después de la retirada del fármaco<sup>2</sup>, sin embargo, la prevalencia de secuelas es desconocida, ya que no hay estudios de seguimiento a largo plazo de casos de DRESS secundario a telaprevir.

## Bibliografía

1. D'Ambrosio R, Colombo M. Safety of direct antiviral agents in real life. *Dig Liver Dis.* 2013;45 Suppl 5:S363-6.
2. Cacoub P, Bourlière M, Lübke J, Dupin N, Buggisch P, Dusheiko G, et al. Dermatological side effects of hepatitis C and its treatment: Patient management in the era of direct-acting antivirals. *J Hepatol.* 2012;56:455-63.
3. Sangrador Pelluz C, Maiques Llácer FJ, Soler Company E. Safety in the clinical practice of the triple therapy with telaprevir in chronic hepatitis C. *Farm Hosp.* 2013;37:489-93.
4. Criterios y recomendaciones generales para el tratamiento con boceprevir y telaprevir de la hepatitis crónica C (VHC) en pacientes mono infectados. Informe de utilidad terapéutica UT/V1/28022012. AEMPs (28 de Feb de 2012).
5. Walsh S, Díaz-Cano S, Higgins E, Morris-Jones R, Bashir S, Bernal W, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms: Is cutaneous phenotype a prognostic marker for outcome? A review of clinicopathological features of 27 cases. *Br J Dermatol.* 2013;168:391-401.
6. Bocquet H, Bagot M, Roujeau JC. Drug-induced pseudolymphoma and drug hypersensitivity syndrome (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms: DRESS). *Semin Cutan Med Surg.* 1996;15:250-7.
7. Shiohara T, Iijima M, Ikezawa Z, Hashimoto K. The diagnosis of a DRESS syndrome has been sufficiently established on the basis of typical clinical features and viral reactivations. *Br J Dermatol.* 2007;156:1083-4.
8. Kardaun SH, Sekula P, Valeyrie-Allanore L, Liss Y, Chu CY, Creamer D, et al. RegiSCAR study group. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS): An original multisystem adverse drug reaction. Results from the prospective RegiSCAR study. *Br J Dermatol.* 2013;169:1071-80.
9. Montaudie H, Passeron T, Cardot-Leccia N, Sebbag N, Lacour JP. Drug rash with eosinophilia and systemic symptoms due to telaprevir. *Dermatology.* 2010;221:303-5.
10. Kesar V, Kesar V, Khaitova V, Motamed D, Schiano T. Telaprevir-induced DRESS. *J Drugs Dermatol.* 2014;13:199-200.
11. Ficha técnica de INCIVO® [consultado 1 Jul 2013]. Disponible en: [http://www.ema.europa.eu/docs/es\\_ES/document\\_library/EPAR\\_-\\_Product\\_Information/human/002313/WC500115529.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002313/WC500115529.pdf)

Verónica Martín Domínguez<sup>a,d,\*</sup>,  
Raquel Carrascosa de Lome<sup>b</sup>, Irene Becerro González<sup>a</sup>,  
Diego de Argila<sup>b</sup>, Karen Villar<sup>c</sup> y L. García-Buey<sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

<sup>d</sup> CIBEREHD (Instituto de Salud Carlos III), Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Universidad Autónoma de Madrid, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [veronicamartin29@yahoo.es](mailto:veronicamartin29@yahoo.es)  
(V. Martín Domínguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.09.011>

## Anillo muscular esofágico inferior: una causa infrecuente de disfagia



### Lower esophageal muscular ring: A rare cause of dysphagia

Los anillos esofágicos son delgadas estructuras, inferiores a 3 mm, de extensión variable, concéntricas, que reducen la luz esofágica. Se suelen localizar en el esófago distal, distinguiéndose el anillo muscular A y el anillo mucoso B o de Schatzki.

Presentamos el caso de una niña de 2 años que presentaba episodios de impactación de alimentos sólidos cada 10 días, con cuadro posterior de disfagia durante 3-4 días, que le impedían la ingesta hasta que vomitaba el alimento impactado. La clínica comenzó a presentarse desde que se introdujo alimentación sólida. No refería dolor torácico ni ingesta previa de cáusticos. La ganancia ponderal de la paciente era buena. Se realizó seriada esofagogastro-duodenal (SEGD) y una TAC cérvico-torácica con contraste, sin hallazgos. En espera de realización de gastroscopia, presentó un episodio de impactación alimentaria que precisó extracción urgente por vía endoscópica, apreciándose

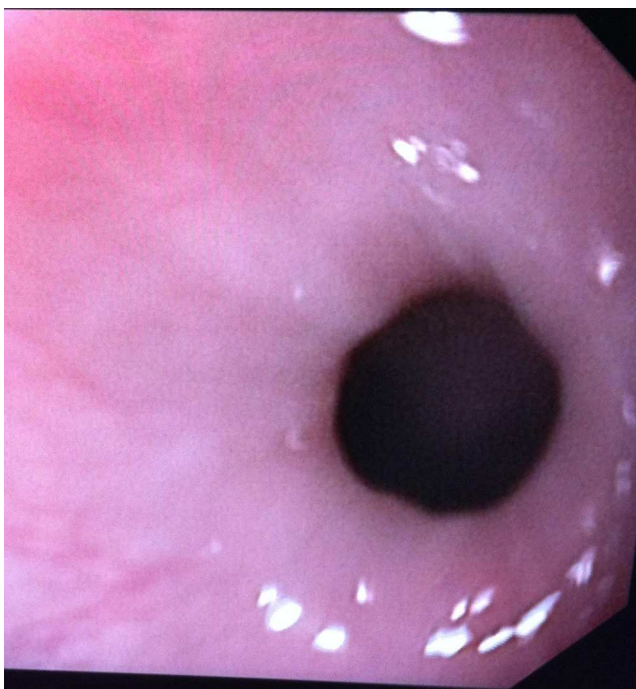
cardias puntiforme, aunque franqueable con el endoscopio. Se realizó una manometría esofágica para descartar una posible acalasia, comprobando el tono y la relajación normal del esfínter esofágico inferior (EEI), buena peristalsis esofágica y coordinación adecuada de esfínter superior con contracción faríngea.

Seis meses después, se realizó nueva gastroscopia urgente por un nuevo episodio de impactación, apreciando un anillo esofágico a 25 cm de la arcada dentaria (fig. 1), con mucosa de aspecto normal, que es franqueable, con cardias a 27 cm. Se tomaron biopsias que fueron normales (epitelio mucoso escamoso). Se realizó una nueva SEG-D, informando de una disminución del calibre en el tercio inferior esofágico, que se visualizaba durante toda la exploración, con un adecuado paso del material de contraste hasta estómago (fig. 2).

Actualmente, 2 años después, la paciente tolera de forma adecuada dieta triturada, sin haber presentado nuevos episodios de impactación esofágica.

Con la descripción del anillo mucoso sintomático en 1953 por Schatzki y Gary<sup>1</sup>, el estrechamiento muscular a nivel del EEI se denominó anillo esofágico «tipo A» y el anillo mucoso de Schatzki se conoció como anillo «tipo B»<sup>2</sup>.

El anillo muscular esofágico inferior (AMEI) es un engrosamiento de morfología anular originado a partir de fibras



**Figura 1** Anillo esofágico muscular situado a 25 cm de arcada dentaria.

musculares del EEI, localizándose unos 2 cm por encima de la unión escamoso-columnar. Puede encontrarse hasta en un 5% de los pacientes, en ausencia de sintomatología de tipo esofágica. No suelen dar síntomas o bien pueden presentar clínica de disfagia intermitente a sólidos sin asociar pérdida de peso.

La etiología del AMEI es desconocida. Se ha planteado un origen congénito en los casos descritos en pacientes pediátricos, que tendría un origen distinto del de los pacientes adultos. El AMEI podría representar un trastorno de motilidad, como parte de una hipercontractilidad generalizada del músculo liso esofágico<sup>3,4</sup>. Otra posibilidad es que el AMEI represente una forma exagerada de una estructura fisiológica normalmente existente<sup>3</sup>.

En el esofagograma con bario, el AMEI tiene un diámetro variable durante la exploración, con una morfología similar a una rosquilla y se sitúa en el esófago distal, solo unos centímetros por encima de la unión esofagagástrica. En la endoscopia se aprecia un estrechamiento focal de tamaño variable, proximal a la unión escamoso-cilíndrica, teniendo en cuenta que la mucosa esofágica, tanto por encima como por debajo del anillo, es epitelio escamoso. En la manometría esofágica se han descrito casos en que se han detectado contracciones peristálticas de gran amplitud en el cuerpo esofágico, con una presión del EEI y relajación normales<sup>3</sup>.

No está claro el tratamiento adecuado del AMEI y no parece justificada una actitud terapéutica agresiva, dada su naturaleza benigna. Es importante el cambio de hábitos higiénico-dietéticos. En los pocos pacientes tratados con dilatación instrumental, la respuesta fue pobre y se recurrió a una miotomía quirúrgica<sup>3,5</sup>. Existen casos descritos con buena respuesta a toxina botulínica<sup>6</sup> y agentes anticolinérgicos<sup>3</sup>.



**Figura 2** Esofagograma. Se aprecia disminución de calibre en el tercio inferior esofágico, con buen paso de contraste.

Por el contrario, el anillo de Schatzki, aunque también pueda presentar disfagia crónica intermitente, en raras ocasiones se presenta a líquidos. En el estudio radiológico se aprecia un estrechamiento en el esófago distal que es mucho más delgado que el AMEI<sup>5,7</sup>. En cuanto al tratamiento, la mayoría de los pacientes con anillos de Schatzki tienen un alivio inmediato y duradero con dilatación esofágica<sup>8</sup>.

El diagnóstico diferencial también debería incluir la acalasia, la estenosis péptica y la esofagitis eosinofílica. Mucho más infrecuentes son los casos de leiomioma esofágico, neuroma, estructuras vasculares aberrantes y restos cartilagosos congénitos que pueden dar un aspecto radiológico similar<sup>9</sup>.

En conclusión, los AMEI son poco comunes, con una clínica similar a la del anillo de Schatzki pero con diferentes hallazgos radiológicos y endoscópicos, que se han de tener en cuenta a la hora de realizar un buen diagnóstico diferencial del paciente con disfagia.

## Bibliografía

1. Schatzki R, Gary J. Dysphagia due to a diaphragm-like localized narrowing in the lower esophagus (lower esophagealring). *Am J Roentgenol.* 1953;70:911-22.
2. Wolf BS. The inferior esophageal sphincter-anatomic, roentgenologic and manometric correlation, contradictions, and terminology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1970;110:260-77.
3. Hirano I, Gilliam J, Goyal R. Clinical and manometric features of the lower esophageal muscular ring. *AJG.* 2000;95:43-9.
4. Goyal RK, Bauer JL, Spiro HM. The nature and location of lower esophageal ring. *N Engl J Med.* 1971;284:1175-80.
5. Heitmann P, Wolf BS, Sokol EM, Cohen BR. Simultaneous cineradiographic-manometric study of the distal esop-

hagus: Small hiatal hernias and rings. *Gastroenterology*. 1966;50:737–53.

6. Perez-Arroyo H, Hunter J, Waring JP. Botulinum toxin injection for an esophageal muscular A-ring. *Gastrointest Endosc*. 1997;45:193–5.
7. Chen MY, Ott DJ, Donati DL, Wu WC, Gelfand DW. Correlation of lower esophageal mucosal ring and lower esophageal sphincter pressure. *Dig Dis Sci*. 1994;39:766–9.
8. Eckardt VF, Kanzler G, Willems D. Single dilation of symptomatic Schatzki rings. A prospective evaluation of its effectiveness. *Dig Dis Sci*. 1992;37:577–82.
9. Goyal RK, Glancy JJ, Spiro HM. Lower esophageal ring. *N Engl J Med*. 1970;282:1298–305.

Andrés Barrientos Delgado\*, M. Pilar Martínez Tirado, María del Moral Martínez, Francisco Moreno Madrid y Francisco Javier Casado Caballero

*Unidad de Aparato Digestivo, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [andres.bardel@hotmail.com](mailto:andres.bardel@hotmail.com) (A. Barrientos Delgado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.07.008>

## Rectorragia como síntoma de presentación de una agenesia de cava intrahepática



### Rectal bleeding as the presenting symptom of agenesis of the intrahepatic vena cava

La agenesia de vena cava intrahepática es una anomalía congénita poco frecuente. La embriogénesis de la vena cava inferior es un proceso muy complejo que necesita la formación de múltiples anastomosis entre 3 venas embrionarias pareadas<sup>1</sup>. Con el desarrollo de las técnicas de imagen, las anomalías congénitas de la vena cava inferior y sus tributarias se han convertido en un hallazgo común en pacientes asintomáticos<sup>2</sup>. La mayoría de las formas sintomáticas comienzan como un evento trombótico<sup>3,4</sup>; nosotros presentamos un caso de agenesia de vena cava inferior que comenzó en forma de rectorragia.

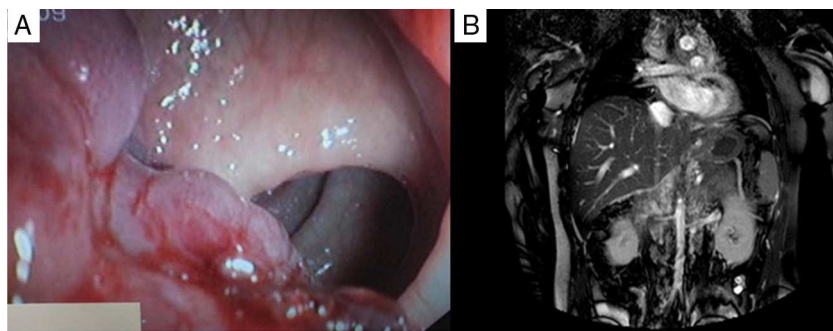
Se trata de una paciente de 19 años que, como único antecedente, presentaba abdominalgias de repetición intermitentes. Acudió a urgencias con una rectorragia franca de unas horas de evolución, con anemia importante. La exploración física era normal. En la colonoscopia objetivamos, a 33 cm del margen anal, una lesión excrecente mamelonada, submucosa, de color sonrosado-violáceo, de bordes mal definidos, con componente vascular claro en toda su extensión, con puntos vinosos con probable sangrado reciente por alguno de ellos (fig. 1A). Se extiende unos 5 cm, ocupando la mitad de la circunferencia. No se tomaron

biopsias por su aspecto vascular. No se realiza escleroterapia ante la ausencia de sangrado activo y la duda diagnóstica.

Decidimos realizar una tomografía computarizada abdominal, objetivando ausencia total de vena cava inferior (fig. 1B) formación de múltiples colaterales venosas principales abdominales y pélvicas, realce focal de lóbulo hepático izquierdo por flujo colateral intrahepático y dilatación de vena ácigos. Se objetivó un conglomerado vascular venoso en la región pélvica próximo a sigma, que podría corresponder al segmento objetivado en la endoscopia (fig. 2).

La paciente evolucionó favorablemente y se remitió al servicio de cirugía vascular de referencia.

La ausencia de vena cava inferior es una malformación bastante poco frecuente y más cuando no se asocia a enfermedades congénitas cardíacas. La mayoría se diagnostica de forma casual por técnicas de imagen solicitadas por otro motivo<sup>2</sup>. Los casos sintomáticos descritos están en relación con la estasis venosa que se produce, siendo su manifestación más habitual las trombosis venosas profundas<sup>3-5</sup>, habiéndose descrito casos de tromboembolismo pulmonar secundario y un caso de embolismo hepático<sup>6,7</sup>. Como manifestaciones inusuales, hay casos descritos de hematuria secundaria a varices vesicales<sup>8</sup> y un caso en el que el paciente presentó hematoquecia secundaria a venas aberrantes perirrectales-hemorroidales<sup>9</sup>. En nuestro caso, la paciente presentó una rectorragia originada por un conglomerado vascular a 33 cm de margen anal, como manifestación de su anomalía, siendo este el primer caso descrito en la bibliografía.



**Figura 1** A) Lesión vascular submucosa mamelonada a 33 cm de margen anal con estigmas de sangrado reciente. B) Ausencia de cava inferior; debería ser una estructura similar y paralela a la derecha de arteria aorta abdominal.