

- Pol B, Disdier P, Le Treut YP, Campan P, Hardwigsen J, Weiller PJ. Inflammatory process complicating giant hemangioma of the liver: Report of three cases. *Liver Transpl Surg.* 1998;4:204-7.
- Khalid M, Ahmad M, Jain A, Rizvi I. Atypical giant haemangioma of liver with systemic inflammatory manifestations. *BMJ Case Rep.* 2013;2013, 10.1136/bcr-2012-007075.
- Smyrniotis V, Kehagias D, Arkadopoulos N, Kostopanagiotou G, Labrou A, Kondi-Paphitis A. Liver hemangioma with systemic inflammatory manifestations. *Am J Gastroenterol.* 2000;95:830-2.

Berta Caballol^{a,*}, Pablo Ruiz^a, Joana Ferrer-Fàbrega^b, Alba Diaz^c y Alejandro Forner^a

^a Servicio de Hepatología, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Cirugía Hepato-Biliar, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínic de Barcelona, IDIBAPS, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: CABALLOL@clinic.cat (B. Caballol).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.07.003>
0210-5705/

Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Obstrucción biliar secundaria a pseudoaneurisma de la arteria gastroduodenal. Una inusual forma de presentación



Bile duct obstruction secondary to a pseudoaneurysm of the gastroduodenal artery. An unusual presentation

Presentamos el caso de una paciente de 74 años de edad con antecedentes de fibrilación auricular y pancreatitis crónica, que acude a urgencias por síncope de repetición desde hace 2 meses. Presenta ictericia y leve dolor abdominal difuso. A la exploración se objetiva taquicardia sinusal y melenas en el tacto rectal. En la analítica se observa anemia microcítica moderada (9,2 g/dl).

Se realiza gastroscopia urgente en la que se observa una úlcera gástrica Forrest III con bordes de aspecto inflamatorio. En la analítica de control presenta una colestasis completa (GGT = 1.303 U/l, FA 725 U/l, BT = 6,65 mg/dl), con elevación de las enzimas de citolisis (GOT = 190 U/l, GPT 137 U/l). La amilasa y la lipasa eran normales, así como el resto de valores, salvo el hemograma que seguía mostrando anemia (Hb = 9,3 g/dl), por lo que se inició feroterapia endovenosa. El dolor abdominal difuso, aunque leve (3/10 escala de EVA), persistía a pesar del tratamiento médico.

Ante la sospecha clínica de coledocolitiasis se realizó una ecografía abdominal que mostró dilatación de la vía biliar extra e intrahepática con un colédoco de 14 mm y una dudosa coledocolitiasis. Se realizó una CPRE que confirmó la dilatación de la vía biliar sin defectos de repleción y sin arrastrar ningún cálculo con balón. Así mismo se evidenció una papila protruyente con mucosa macroscópicamente normal de la cual se tomaron biopsias.

Ante la sospecha de neoplasia ampular se realizó una TAC abdominal con contraste que arrojó el diagnóstico de pseudoaneurisma de la arteria pancreatoduodenal superior de 2,4 cm de diámetro, de localización periampular, que comprimía el colédoco en la zona más distal y causaba impronta sobre la región ampular (fig. 1).

Finalmente, las biopsias obtenidas arrojaron un resultado de inflamación reactiva inespecífica, descartando malignidad.

Con el diagnóstico final de pseudoaneurisma de la arteria gastro-duodenal con compresión de la vía biliar a nivel ampular se decidió un tratamiento mediante embolización con coils combinado con un drenaje colocado por colangiografía percutánea para aliviar la distensión de la vía biliar hasta que el pseudoaneurisma redujese su tamaño, quedando pendiente su retirada al alta (fig. 1).

La analítica de la paciente mejoró progresivamente, desde los valores máximos de 10,5 mg/dl de bilirrubina que se llegó a alcanzar hasta la normalización de las cifras. También mejoró la hemoglobina, hasta alcanzar niveles de 12,7 g/dl.

Las complicaciones vasculares secundarias a la pancreatitis crónica son muy poco frecuentes, aunque las verdaderas cifras de incidencia y prevalencia son difíciles de estimar, pudiendo alcanzar un 10%¹. La incidencia de hemorragia por rotura del pseudoaneurisma se estima en un 3,2% en la pancreatitis crónica. Las arterias más frecuentemente afectadas son la arteria esplénica y la gástrica izquierda, seguidas de la gastroduodenal, la mesentérica superior y las arterias propias hepáticas². El pseudoaneurisma pancreático se asocia principalmente a aquella pancreatitis que evoluciona con la formación de pseudoquistes. También se ha relacionado con la realización de cirugía hepatobiliar.

La rotura de un pseudoaneurisma pancreático es la causa más frecuente de hemorragia en pancreatitis, ya sea aguda o crónica, alcanzando hasta el 61% de los casos.

Se han postulado diversas teorías etiopatogénicas en los pseudoaneurismas secundarios a pancreatitis crónica, que incluyen la activación de enzimas intrapancreáticas y procesos isquémicos, produciéndose una separación de la lámina interna³.

Otra forma de presentación de los pseudoaneurismas es la de ictericia obstructiva por compresión extrínseca de la vía biliar. Se trata de una forma de presentación muy poco frecuente. En la revisión bibliográfica realizada solo hemos encontrado casos clínicos aislados.

El diagnóstico debe realizarse mediante angiografía o TAC con contraste, con el que puede observarse la dilatación

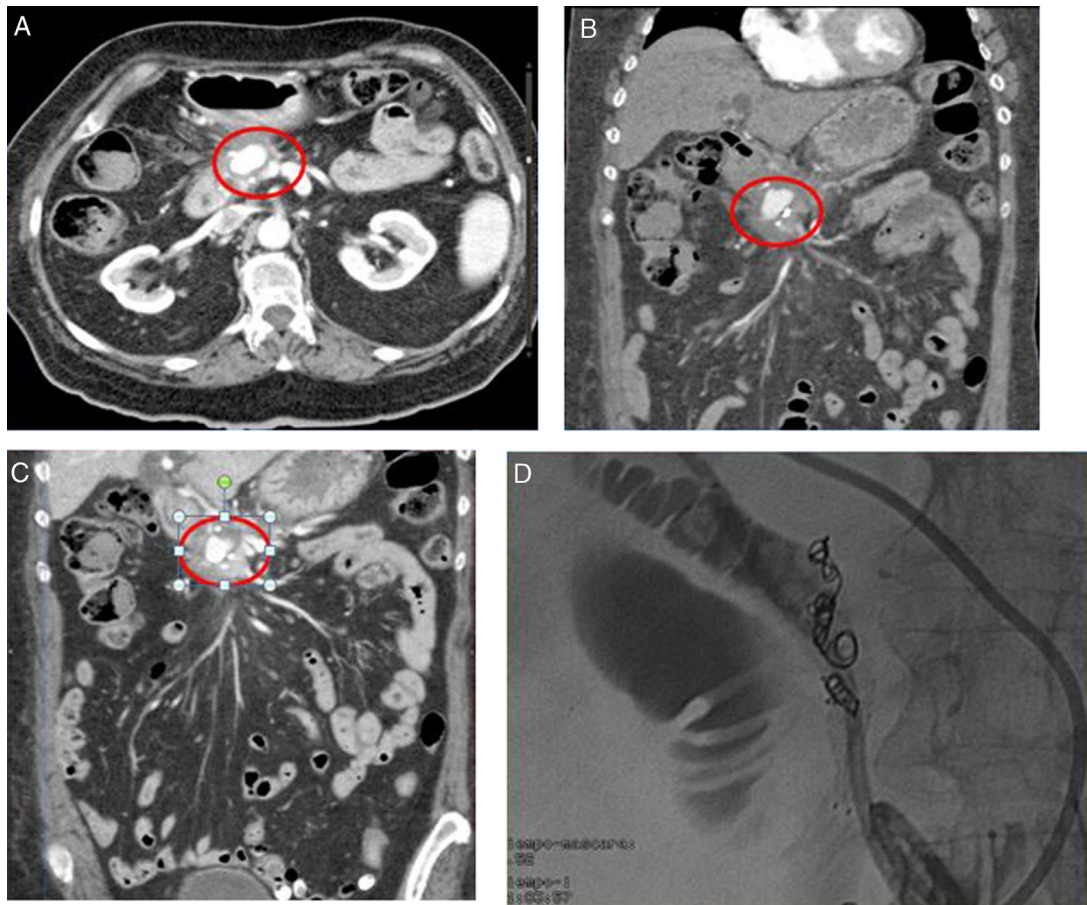


Figura 1 A) Corte axial donde se aprecia el pseudoaneurisma (círculo) y sus relaciones anatómicas. B y C) Cortes coronales donde se observa el pseudoaneurisma (círculo) y su impronta en la vía biliar. D) Implantación de los coils para embolización.

arterial y la relación de la misma con las estructuras vecinas, como en este caso la vía biliar⁴.

En cuanto al tratamiento la recomendación es realizar embolización mediante radiología intervencionista. Para ello pueden utilizarse *coils* o puede realizarse la colocación de un *stent* que aisle el pseudoaneurisma de la luz del vaso para reducir la presión sobre el mismo. Los estudios que han evaluado la eficacia del tratamiento con *coils* han mostrado una alta tasa de resolución con una incidencia de complicaciones aceptable, siendo una alternativa menos agresiva que la cirugía⁵.

Bibliografía

1. Pang TCY, Maher R, Ganadha S, Hugh TJ, Samra JS. Peripancreatic pseudoaneurysms: A management-based classification system. *Surg Endosc Other Interv Tech.* 2014;28:2027-38.
2. Balthazar EJ. Complications of acute pancreatitis: Clinical and CT evaluation. *Radiol Clin North Am.* 2002;40:1211-27.
3. Volpi MA, Voliovici E, Pinato F, Sciuto F, Figoli L, Diamant M, et al. Pseudoaneurysm of the gastroduodenal artery secondary to chronic pancreatitis. *Ann Vasc Surg.* 2010;24:1136e7-11.

4. Hyare H, Desigan S, Nicholl H, Guiney MJ, Brookes JA, Lees WR. Multi-section CT angiography compared with digital subtraction angiography in diagnosing major arterial hemorrhage in inflammatory pancreatic disease. *Eur J Radiol.* 2006;59:295-300.
5. Saftoiu A, Iordache S, Ciurea T, Dumitrescu D, Popescu M, Stoica Z. Pancreatic pseudoaneurysm of the superior mesenteric artery complicated with obstructive jaundice. A case report. *JOP.* 2005;6:29-35 [consultado 18 Mar 2018] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15650282>.

Diego Casas Deza^{a,*}, Jesús Gotor Delso^a, Marta Gascón Ruiz^b, Vanesa Bernal Monterde^a, Cristina Jimeno Ayllón^a, Marta Gracia Ruiz^a, Luis Sarria Octavia de Toledo^c y Joaquín Medrano Peña^d

^a Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Oncología Médica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

^d Sección de Radiología Intervencionista, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: diegocasas8@gmail.com
 (D. Casas Deza).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.07.002>
 0210-5705/

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Quiste epidermoide cutáneo con células sombra: a la búsqueda de un síndrome polipósico



Shadow cells in a cutaneous epidermoid cyst: searching for a polyposis syndrome

Presentamos el caso de un varón de 69 años asintomático con antecedente de quiste epidermoide retroauricular extirpado. La histología reveló focos de células sombra intraluminales, hallazgo descrito en el síndrome de Gardner. No presentaba otras manifestaciones extraintestinales asociadas y carecía de antecedentes familiares digestivos. La panendoscopia reveló múltiples pólipos esofágicos milimétricos, cuya histología no objetivó cambios adenomatosos. La colonoscopia evidenció 6 pólipos de entre 2 y 20 mm que fueron resecaos. El estudio histológico fue compatible con adenoma tubular con displasia de bajo grado en 3 de ellos y con displasia de alto grado en los 3 restantes. Así mismo en la unión rectosigmoidea se objetivó una neoformación ulcerada de 15 mm, cuyas biopsias fueron compatibles con adenocarcinoma. Cinco días después de la realización de la colonoscopia el paciente presentó febrícula y dolor en fosa ilíaca derecha, solicitándose una TC que objetivó hallazgos sugestivos de apendicitis aguda que fue manejada inicialmente de forma conservadora. Se comenzó radioterapia neoadyuvante y la TC de control evidenció una lesión focal hepática. Se intervino quirúrgicamente realizándose resección rectal anterior baja, metastasectomía hepática y apendicectomía, encontrándose respectivamente en el estudio histológico adenocarcinoma con afectación ganglionar, metástasis hepática de adenocarcinoma y tumor *globet cell* carcinoide apendicular con bordes libres. El estudio genético para la mutación *APC* fue negativo. Posteriormente se administró quimioterapia adyuvante con fluorouracilo y oxaliplatino, sin evidencia de recidiva tumoral hasta la fecha.

Las células sombra o fantasma son células eosinofílicas queratinizadas con un área central sin teñir correspondiente a la sombra del núcleo perdido, siendo su presencia un reflejo del intento abortivo en la formación de tallos pilosos (fig. 1). Constituyen un hallazgo histológico característico, aunque no específico, del pilomatricoma y del carcinoma pilomatricial¹. La poliposis adenomatosa familiar es un trastorno autosómico dominante secundario a la mutación del gen supresor de tumores *APC*, caracterizada por el desarrollo de múltiples pólipos colónicos adenomatosos premalignos. Existen diferentes variantes de esta enfermedad, conociéndose como síndrome de Gardner a la asociación de poliposis colónica con la aparición de manifestaciones extraintestinales diversas². Dentro de estas, las más comunes son quistes epidermoides y fibromas cutáneos, osteomas faciales y de huesos largos, hipertrofia del

epitelio pigmentario retiniano, alteraciones dentarias y tumores desmoides de pared abdominal e intraabdominales, así como el desarrollo de tumores malignos de diversa localización (tiroideos, duodenales, ampulomas, pancreáticos, gástricos, etc.)³. Algunas de las manifestaciones extraintestinales pueden presentarse años antes de la aparición de sintomatología digestiva.

Los quistes epidermoides aparecen en el 50-60% de los casos de síndrome de Gardner, en comparación al 9-10% en la población general². Se desarrollan generalmente antes de la pubertad, pudiendo ser la primera manifestación de la enfermedad, y no conllevan riesgo de malignización. Se han descrito acúmulos de células sombra y focos de queratinización matricial en su interior, similares a los del pilomatricoma⁴. Aunque constituyen un hallazgo frecuente en la exploración física de los pacientes con síndrome de Gardner, no son específicos del mismo y se han relacionado con otras entidades como la poliposis adenomatosa asociada a mutaciones en línea germinal de *MUTYH* y con mutaciones a nivel somático en el gen de la betacatenina (*CTNNB1*)⁵. La poliposis adenomatosa familiar asociada a mutaciones de *MUTYH* es un trastorno autosómico recesivo caracterizado por la aparición en edad adulta de múltiples pólipos adenomatosos con un riesgo aumentado de desarrollo de carcinoma colorrectal. En el diagnóstico diferencial ante el hallazgo de características histológicas compatibles con un pilomatricoma en un paciente con múltiples pólipos adenomatosos deberían incluirse otras entidades además del síndrome de Gardner, pudiendo valorarse la determinación de mutaciones genéticas responsables de síndromes polipósicos atenuados como el gen *MUTYH* y no exclusivamente asociadas al gen *APC*.

En conclusión, la presencia de células sombra en quistes epidermoides cutáneos puede ser el primer hallazgo

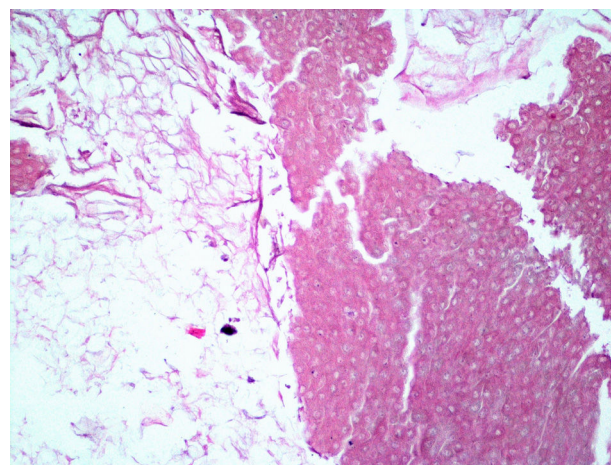


Figura 1 (HE x40) Contenido quístico de láminas de queratina hojaldrada y masas de células sombra.