Cartas al Director

Adenopatías mesentéricas en la enfermedad celiaca

Palabras clave: Enfermedad celiaca. Adenopatía. Mesentérica. Linfoma. Tuberculosis.

Key words: Celiac disease. Lymphadenopathy. Mesenteric. Lymphoma. Tuberculosis.

Sr. Director:

La presencia de adenopatías mesentéricas mayores de un centímetro, en un paciente con clínica de malabsorción acompañada de pérdida de peso y astenia, siempre nos debe hacer descartar, entre otras patologías, el linfoma intestinal o la tuberculosis abdominal. La aparición de adenopatías mesentéricas en el contexto de una enfermedad celiaca no es habitual (1-4). Presentamos el caso de una paciente con síndrome diarreico de un mes de evolución, con criterios de malabsorción y adenopatías mesentéricas de más de dos centímetros de diámetro, que fue diagnosticada de enfermedad celiaca.

Mujer de 38 años sin hábitos tóxicos, con hipertransaminemia y anemia ferropénica no estudiadas. Acude a nuestro servicio por cuadro diarreico de un mes de evolución, con 4 a 12 deposiciones líquidas diarias, sin productos patológicos, acompañado de distensión abdominal y pérdida de 10 kg de peso, además de parestias ocasionales en extremidades superiores e inferiores y algún vómito líquido aislado. No presentaba fiebre ni otra clínica acompañante. En la exploración física destaca palidez cutánea y regular estado general, en una paciente 46 kg de peso, sin otros hallazgos relevantes. Analítica: 4.720 leucocitos (fórmula normal), hemoglobina 10 g/dl, hematocrito 34%, VCM 76, plaquetas 535.000, VSG 10, glucosa 74 mg/100 ml, colesterol 111 mg/100 ml, triglicéridos 86 mg/100 ml, Na/K 144/3,2 mmol/l, GOT/GPT 55/41 U/l, fosfatasa alcalina/GGT 87/11 U/l, bilirrubina total 0,37 mg/dl, proteínas totales 64 g/l, albúmina 37 g/l, inmunoglobulinas: IgA 555 mg/100 ml, IgG 908 mg/100ml, IgM 370 mg/100 ml, ferritina 1,9 ng/ml, ácido fólico 4,18 ng/ml, vitamina B12 185 pg/ml. Estudio inmunológico hepático y serologías para hepatitis B y C: negativos. Anticuerpos antigliadina negativos, IgA antien-

domisio positivos, IgA antitransglutaminasa positivos. Coprocultivo y estudio de parásitos en heces negativos. Ecografía abdominal: hígado, vía biliar, páncreas, bazo y riñones sin alteraciones. Vesícula biliar con presencia de barro biliar. A nivel de región paraumbilical, en localización de mesenterio, se identifican múltiples imágenes nodulares ovoideas, isoecogénicas, entre 23 y 10 mm de diámetro, que corresponden a adenopatías. Tránsito de intestino delgado: dilatación moderada, pero generalizada, de todas las asas de intestino delgado, yeyunales e ileales. Pliegues normales y de calibre normal. Cierta "yeyunización" del patrón mucoso de asas ileales. Imagen en "muelle" que se repite en distintas fases del estudio a nivel de asas yeyunales y que podría corresponder a una invaginación transitoria de las mismas. Biopsia de yeyuno: marcada atrofia subtotal de vellosidades yeyunales, aumento de la celularidad inflamatoria linfo-plasmocitaria a nivel de la lámina propia con presencia de polimorfonucleares, algunos de los cuales penetran el epitelio glandular y de superficie. Yeyunitis crónica con actividad inflamatoria aguda leve, sin elementos tumorales. TAC abdominal: dilatación global de asas de intestino delgado, adenopatías en raíz de mesenterio de hasta 2 cm de diámetro y de pequeño tamaño en zona retroperitoneal.

Con las exploraciones anteriores, es diagnosticada de enfermedad celiaca. Se inicia dieta sin gluten además de suplementos vitamínicos con ácido fólico, vitamina B1-B6-B12 y ferrotterapia, con rápida mejoría clínica y analítica. Al cabo de un año, con buen cumplimiento de la dieta, la paciente se encuentra totalmente asintomática, con recuperación de 12 kg de peso junto con normalización de la analítica y de las pruebas de imagen. Anticuerpos antigliadina y antiendomisio: negativos. TAC abdominal: no se observan adenopatías de tamaño patológico a nivel retroperitoneal, en mesenterio ni en cadenas ilíacas. Asas de intestino delgado sin alteraciones.

Las manifestaciones clínicas de la celiacía tienen una gran variabilidad de un paciente a otro. El paciente con una afectación grave y extensa puede presentar una malabsorción devastadora y potencialmente mortal. En cambio, el paciente con una afectación proximal limitada puede no tener síntomas intestinales y presentarse sólo como una anemia por déficit de folatos o hierro o una osteopenia. Nuestra paciente presentaba un cuadro clínico de malabsorción con anemia, leve elevación de transaminasas y parestias. Todas estas alteraciones se normalizaron tras la dieta sin gluten y el tratamiento suplementario con hierro, ácido fólico y complejo vitamínico B.

El diagnóstico diferencial entre la enfermedad celiaca y el linfoma difuso de intestino delgado puede ser a veces casi imposible. Para diagnosticar la celiacía es necesario la respuesta clínica a la dieta sin gluten además de la biopsia intestinal que muestre la lesión típica. Hay que recordar que la enfermedad celiaca puede complicarse con la aparición de un linfoma intestinal, sobre todo de linfocitos T, lo que debe sospecharse cuando tras una mejoría inicial al suprimir el gluten existen síntomas como pérdida de peso, dolor abdominal o sangrado intestinal. Por el contrario, en el caso de nuestra paciente, la buena respuesta clínica mantenida y la desaparición de las adenopatías hacen muy improbable la presencia de esta complicación.

La tuberculosis abdominal puede dar lugar a un cuadro clínico similar (5), con presencia de adenopatías, sobre todo peripaneáticas y mesentéricas (6). Estas adenopatías muestran un engrosamiento periférico y una apariencia multiloculada, a diferencia de las adenopatías linfomatosas que son de aspecto homogéneo.

En los casos publicados de enfermedad celiaca con linfadenopatías mesentéricas diagnosticadas por TAC en las que se ha descartado linfoma, la biopsia pone de manifiesto una hiperplasia reactiva, y se evidencia una regresión total de dichas adenopatías tras la institución de la dieta exenta de gluten. El seguimiento evolutivo de estos pacientes con tomografía computerizada sería una opción a tener en cuenta.

M. C. Peña Cala, F. Gomá Masip, J. Nebreda Durán
y A. Juan-Creix

*Servicio de Aparato Digestivo. Institut Univeritari Dexeus.
Barcelona*

Bibliografía

1. Yousif E, Gupta R, Gelzayd E, Osher D, Maas L. Lymphadenopathy in celiac sprue, not necessarily a malignant disease. *J Clin Gastroenterology* 1998; 27: 82-4.
2. Arotcarena R, Hammel P, Terris B, Guth A, Bernades P, Ruzsiewicz P. Regression of mesenteric lymph node cavitation syndrome complicating celiac disease after a gluten free diet. *Gastroenterol Clin Biol* 2000; 24: 579-81.
3. Catassi C, Fabiani E, Corrao G, Barbato M, De Renzo A, Carella AM, et al. Risk of non-Hodgkin lymphoma in celiac disease. *JAMA* 2002; 287: 1413-9.
4. Tourtet S, Lachaux A, Frappaz D, Thiesse P, Bouvier R. Retroperitoneal lymphadenopathy and mesenteric mass mimicking lymphoma in a child with celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998; 27: 449-51.
5. Uygur-Bayramicli O, Dabak G, Dabak R. A clinical dilemma: abdominal tuberculosis. *World J Gastroenterol* 2003; 9: 1098-101.
6. Yang ZG, Min PQ, Sone S, He ZY, Liao ZY, Zhou XP, et al. Tuberculosis versus lymphomas in the abdominal lymph nodes: evaluation with contrast-enhanced CT. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 619-23.

Obstrucción intestinal por cistoadenocarcinoma mucosecretor sobre páncreas ectópico

Palabras clave: Páncreas ectópico. Cistoadenocarcinoma. Obstrucción intestinal.

Key words: Ectopic pancreas. Cistoadenocarcinoma. Intestinal obstruction.

Sr. Director:

La frecuencia del páncreas ectópico oscila entre el 0,6 al 15% en las autopsias. El 70% se encuentran en estómago, duodeno e íleon (1).

Las formaciones quísticas en la pared duodenal generalmente asientan sobre un páncreas ectópico (2). Se dan más frecuentemente en varones de edad media y se asocian con el abuso del alcohol (3).

El páncreas ectópico suele ser asintomático, pero puede presentar dolor abdominal (síntoma mas frecuente, 77%), masa palpable, distensión, náuseas y vómitos, ictericia e, incluso, hemorragia digestiva (1,2,4). Los cistoadenomas mucinosos producen esta clínica y son potencialmente malignos, degenerando en cistoadenocarcinomas de alto grado y rápido crecimiento (2).

Podemos encontrar en la literatura casos de distrofia quística sobre páncreas ectópicos con o sin degeneración maligna y de distinta localización (1,3,5,6).

Aquí, presentamos un caso de degeneración maligna sobre un páncreas ectópico situado en la tercera porción duodenal que debutó con obstrucción intestinal.

Caso clínico

Varón de 62 años que acude a Urgencias por vómitos de contenido bilioso con restos hemáticos de cuatro días de evolución.

Entre sus antecedentes destaca diabetes mellitus tipo II, fibrilación auricular y HARI con necrosis anterosseptal. Ex-bebedor importante y ex-fumador de 1-2 paquetes/día.

El cuadro clínico se acompaña de diarrea de cuatro meses y pérdida moderada de peso (16 kg en nueve meses).

A la exploración se encuentra normotenso y con buen estado general; en el abdomen se palpaba una masa a nivel epigástrico de 5x5 cm aproximadamente, no dolorosa ni pulsátil.

El análisis básico reflejaba una Hb de 14,8 g/de, un Htc de 44,7%, unos leucocitos de 11.870 (neutrófilos del 85,1%). Bioquímica con una glucemia de 209 y una bilirrubina de 1,77.

Durante su ingreso se le realiza una endoscopia digestiva alta donde se objetiva un fundus y cuerpo alto con restos alimenticios, bulbo duodenal normal y a nivel de la segunda porción duodenal una estenosis infranqueable con mucosa conservada; se toman biopsias. A continuación se le realiza un TAC abdominal que confirma una lesión infiltrante y obstructiva duodenal sin metástasis hepáticas y con un páncreas atrófico.

La biopsia duodenal confirma un pequeño foco de adenocarcinoma microscópico en la lámina propia duodenal sugiriendo un origen extrínseco.

Ante estos resultados se realiza una laparotomía; encuentran una obstrucción a nivel de la cuarta porción duodenal endoluminal. Se procede a la resección del segmento duodenal afecto y derivación digestiva.

A la apertura de la pieza encontramos una formación quística intraluminal que obstruye la luz duodenal por completo (Figs. 1 y 2).

La anatomía patológica pone de manifiesto una formación quística lisa con una zona engrosada blanquecina. Microscópicamente se trata de una lesión intramural formada por páncreas ectópico e informado como un cistoadenocarcinoma mucoproduc-

Figs. 1 y 2- Pieza quirúrgica de la resección duodenal por un cistoadenocarcinoma mucinoso sobre páncreas ectópico en la pared duodenal.

tor de bajo índice de mitosis, infiltrando extensamente la muscular propia y la submucosa de la pared duodenal.

La pieza incluye dos ganglios metastatizados. La formación se originaba de ductus pancreáticos en un páncreas ectópico presente en la pared duodenal.

Discusión

Se admite que la formación de un páncreas ectópico es la consecuencia de un problema en la embriogénesis pancreática (2,3). Alrededor del 75% de estos páncreas ectópicos se localizan en estómago, duodeno o íleon (1); aunque existen casos publicados en otras localizaciones, por ejemplo en el bazo (6). La distrofia quística del páncreas sobre la pared duodenal representa un 25% de estas lesiones (3).

Epidemiológicamente se produce en personas de mediana edad con un predominio en el sexo masculino y se relaciona con el abuso del alcohol (1,2,3,5).

Con frecuencia, el páncreas ectópico es asintomático y pue-

de ser un hallazgo incidental hasta en un 15% de las autopsias (1). Cuando presenta clínica, el dolor abdominal es el síntoma más frecuente (1-4). Otros síntomas son las náuseas y vómitos por obstrucción duodenal, la ictericia si hay obstrucción del flujo biliar e, incluso, hemorragia digestiva (1,4).

Los cistoadenomas sobre páncreas ectópico no exceden en tamaño de los 4 cm (1,3). Su superficie externa es lisa y brillante con grandes vasos que cursan, normalmente, por fuera del quiste. En el corte son uni o multiloculares y contienen líquido mucoso. Poseen proyecciones papilares y la pared tiende a ser gruesa y fibrosa. Microscópicamente, están revestidos de epitelio cilíndrico con células caliciformes ricas en mucina (2,3). Estas lesiones de la pared duodenal se sitúan entre la submucosa y la subserosa. El tejido pancreático está en contacto con la muscular duodenal (3,5). El elemento dominante en la distrofia quística es el revestimiento epitelial excretopancreático de los quistes (5), en nuestro caso mucosecretor.

El diagnóstico es difícil de concretar preoperatoriamente y, con frecuencia, se llega al diagnóstico definitivo tras la intervención quirúrgica y el análisis anatómo-patológico de la pieza (4,5).

La degeneración maligna de estas formaciones quísticas es rara y poco descrita en la literatura. Se describen por Guillot y cols., en el artículo de Jeong HY (1), tres criterios necesarios para probar que la malignización se da sobre un páncreas ectópico: a) el tumor debe estar dentro o cerca del tejido ectópico pancreático; b) debe observarse una transición directa entre estructuras pancreáticas y carcinoma; y c) el tejido pancreático no maligno debe estar completamente desarrollado (1). Creemos que en este caso clínico se cumplen dichos criterios.

Y aquí, se describe un caso clínico con dos ganglios linfáticos metastásicos, que confiere un peor pronóstico en este tipo de lesiones.

I. Baamonde de la Torre, I. Mella, M. Méndez, J. Ghanime y
J. F. Machucha

*Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo.
Hospital Juan Canalejo. A Coruña*

Bibliografía

1. Jeong HT, Yang HW, Seo SW, Seong JK, Na BK, Lee Song GS, et al. Adenocarcinoma arising from an ectopic pancreas in the esthormach. *Endoscopy* 2002; 34 (12): 1014-7.
2. Warshaw AL, Fernández del Castillo C, Raittner DV. Quistes, pseudoquistes y fístulas pancreáticas. En: Zinner MJ. *FACS. Operaciones Abdominales*. Maingot. 10 ed. Buenos Aires: Panamericana. 2000. p. 1799-820.
3. Tison C, Leborgne J. Dystrophie kystique du pancéas aberrant duodenal. *J Chir (París)* 2001; 138 (4): 205-14.
4. Hsia CY, Wu CW, Lui WY. Heterotopic pancreas: a difficult diagnosis. *J Clin Gastroenterol* 1999; 28 (2): 144-7.
5. Leborgne J, Lartigue S, Fischer M, Lerat F, Gibaud H, Guiberteau-Canfrere, et al. Dystrophie kystique de la paroid duodenale sur pancreas aberrant. Apropos de deux odservations. *Chirurgie* 1996; 121 (3): 163-7.
6. Nisar PJ, Zaintoun AM, Lobo DN, Rowlands BJ. Heterotopic pancreas in the spleen: malignant degeneration to mucinous cystadenocarcinoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002; 14 (7): 793-6.