

- ✦ En el colon **transverso** ya es más frecuente que den **síntomas obstructivos**, incluso **perforación**, en el propio tumor o a distancia, generalmente en el ciego.
- ✦ **Colon izquierdo**: cambios en los hábitos intestinales (habitualmente **estreñimiento y oclusión**)
- ✦ En los tumores de la **unión rectosigmoidea** con más frecuencia dan **hematoquecia, tenesmo, rectorragia, heces acintadas, obstrucción**.

❖ Diagnóstico:

La **colonoscopia** es el método de diagnóstico más sensible y siempre debe hacerse ante sospecha de un cáncer de colon.

Si se detecta un cáncer de colon mediante una rectosigmoidoscopia, es obligado siempre hacer una colonoscopia completa, y si no se puede hacer antes de la cirugía, debe hacerse después.

Otros métodos diagnósticos son:

- ✦ **ultrasonografía endoscópica**: no es muy útil en este caso.
- ✦ **enema opaco** (imagen en servilletero o en manzana mordida) →
- ✦ **Tacto rectal**, introduciendo unos 7 cm. Buscamos una masa, sangre...



Se solicita analítica y pruebas para medir el nivel de antígeno carcinoembrionario (**CEA**) tiene más interés pronóstico que diagnóstico. Baja especificidad. En fumadores puede estar aumentado.

También pediríamos:

- ✦ **PCR**, para descartar procesos inflamatorios.
- ✦ **perfil hepático**, buscando posible metástasis.

Ecografía y TAC abdomino-perineal para localización de metástasis.

También podríamos realizar **Rx abdomen**, incluso antes del TC.

❖ Diagnóstico diferencial

- Enfermedad de Crohn, Colitis ulcerosa
- Diverticulitis
- Colitis isquémica

❖ Detección precoz

El CCR es una neoplasia que cumple todos los criterios para llevar a cabo el cribado poblacional. Las estrategias posibles para la detección precoz en personas asintomáticas >50 años son:

- ✦ **Test anual o bienal de sangre oculta en heces (TSOH)** inmunológico, seguido de colonoscopia si es positivo.

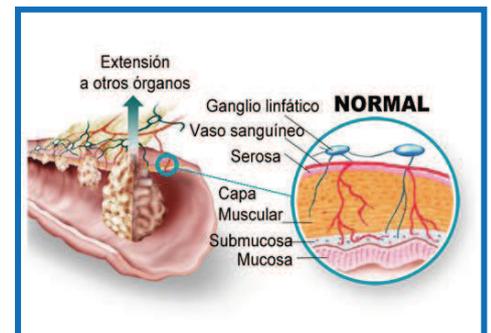
El TSOH se usa como método de cribado del cáncer de colon en mayores de 50 años sin otros factores de riesgo, así como la detección en heces de células malignas. Su positividad obliga a realizar colonoscopia completa.

- ✦ Sigmoidoscopia (explora hasta 60 cm desde ano) cada 5 años, combinada o no con detección anual de SOH.
- ✦ Colonoscopia cada 10 años. La más precisa de todas las técnicas: la colonoscopia completa.
- ✦ Enema opaco cada 5 años.

❖ Estadaje

La clasificación más utilizada es la clasificación de **Dukes modificada por Astler-Coller** (la TNM no la ha superado):

| Clasificación de Astler-Coller (Dukes modificado). | |
|--|---|
| A | → Mucosa-submucosa. |
| B1 | → No más allá de muscular propia (ganglios -). |
| B2 | → Más allá de muscular propia (ganglios -). |
| B3 | → Invasión de órganos vecinos (ganglios -). |
| C1 | → Limitado a pared de colon (hasta serosa)(ganglios +). |
| C2 | → Transmural (pasa serosa)(ganglios +). |
| C3 | → Invasión de órganos vecinos (ganglios +). |
| D | → Metástasis. |



Esta clasificación corresponde a la Clasificación de Dukes modificada, siendo la de **Dukes**:

Grado A: tumor limitado dentro de la pared intestinal.

Grado B; tumor difundido a los tejidos extracólicos.

Grado C: tumor con invasión de ganglios regionales.

Grado D: metástasis (el profesor dijo grado D, pero en los libros no aparece este grado en Duke)

Por lo tanto la equivalencia entre ambas sería:

| DUKES | Astler-Coller |
|-------|---------------|
| A | A, B1 |
| B | B2, B3 |
| C | C1, C2, C3 |
| | D |

Clasificación TNM:

Es compleja, porque varía con el estadio (I a IV)

La **T** se refiere al nivel de extensión del tumor primario en las paredes del intestino:

- Tis: es el tumor "in situ", confinado a la mucosa, que no traspasa las capas de la misma.
- T1: tumor que invade la submucosa.
- T2: Tumor que invade la muscularis propia.
- T3: tumor que llega hasta la subserosa o los tejidos grasos perirectales.
- T4: Tumor que invade tejidos de órganos adyacentes (vejiga, próstata...).

La **N** se refiere a la presencia o no de afectación de los ganglios linfáticos regionales o más próximos a la zona donde se origina el tumor.

- N0 significa ausencia de afectación ganglionar.
- N1 significa la presencia de afectación tumoral en 1 a 3 ganglios linfáticos (<4) perirectales.
- N2 significa metástasis o afectación de 4 o más ganglios linfáticos.

La **M** se refiere a la presencia confirmada de metástasis a distancia:

- M0 es ausencia de metástasis.
- M1 es presencia de metástasis a distancia.

ESTADIOS

- ★ **Estadio 0 o carcinoma in situ:** es la fase más temprana del cáncer de colon o recto. Las células tumorales se encuentran situadas en la parte más superficial de la mucosa y en ningún caso la traspasa. No afecta a ganglios linfáticos.
- ★ **Estadio I:** el tumor afecta a la pared del colon o recto sin traspasar la capa muscular. No existe afectación de ganglios linfáticos.
- ★ **Estadio II:** el tumor ha infiltrado todas las capas de la pared del colon o recto. Puede invadir los órganos de alrededor. No se aprecia afectación ganglionar.
- ★ **Estadio III:** el cáncer ha invadido a los órganos más próximos y afecta a los ganglios linfáticos. N+
- ★ **Estadio IV:** el cáncer se ha diseminado afectando a órganos alejados del colon o recto como hígado, pulmón o huesos. M+

| | TNM | ASTLER-COLLER |
|-------------|----------|---------------|
| ESTADIO I | T1/T2 N0 | A, B1 |
| ESTADIO II | T3/T4 N0 | B2, B3 |
| ESTADIO III | N+ | C |
| ESTADIO IV | M+ | D |

❖ Tratamiento

En la cirugía con intención curativa, el tipo de resección depende de la localización.

La *piedra angular del tratamiento* es la **escisión del tumor primario con márgenes adecuados** de intestino (**mínimo de 2 cm de tejido microscópicamente sano**) y la inclusión de los **ganglios linfáticos** de drenaje de la zona, realizando una resección segmentaria anatómica en función de la vascularización. Las opciones de resección dependen de la localización del tumor primario más que del estadio en el que se encuentre.

El tipo de resección anatómica en el **cáncer localizado en COLON** que se debe hacer depende de la localización del tumor y no de su estadio.

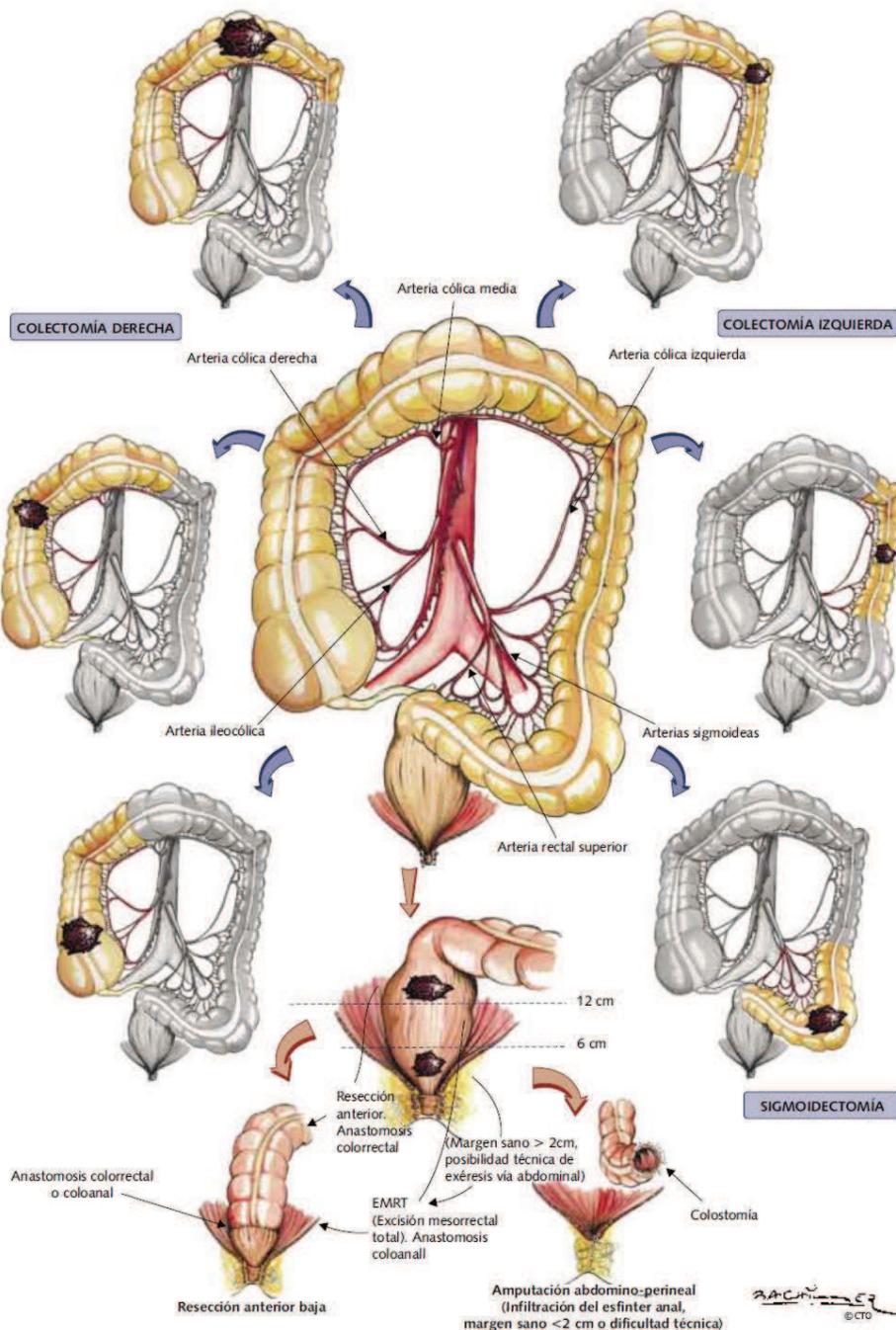


Figura 45. Cirugía del cáncer de colon y recto.

- Ciego o colon ascendente:

hemicolectomía derecha. Anastomosis de íleon con colon restante.

- Colon transverso proximal:

hemicolectomía derecha ampliada (hasta cerca del ángulo esplénico). Anastomosis del íleon terminal al colon restante.

- Ángulo esplénico y colon descendente:

hemicolectomía izquierda. Anastomosis término-terminal de transverso con recto (colorrectal).

- Unión rectosigmoidea:

resección segmentaria (sigmoidectomía más anastomosis término-terminal).

El **tratamiento adyuvante con QT** (oxaliplatino, fluoropiridinas v.o. o infusión de 5Fluorouracilo con levamisol) mejora las posibilidades de curación:

- ★ En estadio I y 0 → seguimientos sin QT.
- ★ En estadio II → no existe consenso. Seguimiento o QT, valorando la existencia de factores de mal pronóstico.
- ★ En estadio III → la QT aumenta la supervivencia

Por lo tanto, en el **tratamiento adyuvante de cáncer de colon:**

- **No** se suele administrar radioterapia (RT). (La RT queda limitada para tumores de recto medio y bajo localmente avanzados)
- La QT está indicada en estadios B2 con factores de mal pronóstico, C y D.

Para el **cáncer localizado en el RECTO** podemos distinguir 3 situaciones según la estadificación:

➤ **Tumores T0-T1 N0**

Resección local por vía anal. Es una resección completa de todas las capas del recto, hasta la grasa, mediante TEM: cirugía endoscópica microscópica transanal.

➤ **Tumores T2 N0 y T3 tercio superior (a > 10 cm del margen anal):**

Resección radical.

En el caso de los **tumores de recto**, se debe resear 5 centímetros de mesorrecto por debajo del límite inferior del tumor, por lo que los tumores que se encuentran en tercio medio y tercio distal del recto deben ser sometidos a Extirpación mesorrectal total (EMRT).

El tratamiento de los **tumores del recto distal** es controvertido.

- ★ Generalmente, las lesiones situadas en el **tercio superior del recto**, por encima de la reflexión peritoneal (por encima de los 10-12 cm del ano), son extirpadas mediante una resección anterior de recto.
- ★ Los tumores de **tercio medio de recto** (entre los 6 y los 12 cm del ano), generalmente pueden ser sometidos a una EMRT o Resección anterior baja con anastomosis colorrectal baja o coloanal, conservando de esta forma el aparato esfinteriano del paciente.
- ★ Aquellos tumores que se localizan en el **tercio distal del recto** (a menos de 6 cm del margen anal) son los que mayores dificultades entrañan para conservar los esfínteres, precisando amputación abdominoperineal (operación de Miles: extirpación de sigma, recto, esfínteres y ano) en aquellos casos en los que el tumor esté infiltrando el esfínter anal o esté tan cercano a él que no permita dejar un margen adecuado de tejido sano, así como en aquellos casos en los que un gran tamaño tumoral o una pelvis estrecha impida la progresión de la disección por la vía abdominal. Necesitarán colostomía permanente.

No obstante la tendencia es a hacer resecciones anteriores ultrabajas y anastomosis coloanales aún en tumores de recto bajo siempre que sea posible.

Las anastomosis colorrectales bajas, coloanales y todas las que llevan asociada la reconstrucción con un reservorio (colónico o ileal), tienen un riesgo elevado de fístula o fuga anastomótica, por lo que se recomienda la realización de una ileostomía en asa (ileostomía de derivación o de descarga), para desfuncionalizar la anastomosis temporalmente. El cierre de ileostomía se realiza en un segundo tiempo, al menos 6 a 8 semanas después de la primera intervención.

➤ **Estadio II (T3-T4, N0) III (T1-4, N+)**

Neoadyuvancia: RT +/- QT preoperatoria seguida de cirugía radical.

Radioterapia. Se ha utilizado *preoperatoriamente* en lesiones rectales grandes inicialmente irresecables (no fuera del recto) con aparente aumento de supervivencia y mejor conservación de la continencia (por limitar el gesto quirúrgico). *Postoperatoriamente* disminuye el índice de recidivas en tumores B2 y C, pero no mejora la supervivencia.

Quimioterapia. Existe mayor supervivencia tras la asociación de 5- fluorouracilo más levamisol a partir del estadio B2, incluido, por lo que se acepta como tratamiento coadyuvante en estadios B2 y C. En la enfermedad diseminada puede utilizarse quimioterapia paliativa. El oxaliplatino y el irinotecán son nuevos quimioterápicos con los que se están obteniendo resultados esperanzadores.

En los tumores de recto localmente avanzados, es decir, aquellos que alcanzan la grasa perirrectal o que tienen adenopatías en el mesorrecto, la **quimioterapia**, que actúa como **sensibilizadora del tumor a la RT**, asociada a radioterapia neoadyuvante con posterior cirugía resectiva (EMRT) a las 4-6 semanas, ha demostrado mejores resultados con menor número de complicaciones asociadas a la radioterapia que si el tratamiento se aplica después de la resección. En algunos estudios se ha asociado también a un aumento de la supervivencia.

En caso **de tumor no resecable** por extensión local o, más frecuentemente, por existir diseminación tumoral, se considera la posibilidad de una *operación paliativa* para prevenir la obstrucción intestinal (resección del segmento afectado o derivación proximal al tumor).

Operaciones paliativas: extirpación de masa tumoral y derivación de las heces (ostomías).

En caso de **metástasis hepáticas aisladas**, algunos pacientes se pueden beneficiar de la resección de éstas, proporcionando un aumento en la supervivencia (20-40 % a los 5 años).

Estaría indicado realizar *metastasectomía* (margen sano de 1 cm) si las metástasis son menos de 4 y bien localizadas, no hay enfermedad extrahepática y el estado general del enfermo es bueno, si bien las indicaciones de cirugía hepática de las metástasis hepáticas del cáncer colorrectal han evolucionado. La tendencia actual es indicar la resección hepática siempre que sea técnicamente factible (volumen residual hepático suficiente tras la resección) y oncológicamente curativa (margen de resección libre de tumor), independientemente de los factores pronósticos asociados y la existencia de enfermedad extrahepática siempre que sea resecable.

Ejemplos de clase, en **cáncer de RECTO:**

pT3N1: dar QT neoadyuvante. Podríamos dar **QT neoadyuvante (sin RT) en:**

- ★ Cáncer de colon B2, C y D.
- ★ Cáncer de recto 1/3 proximal

Tumor de recto distal:

- T3 N0→dar QT + RT, siendo la QT sensibilizadora el tumor a la posterior RT.

- T2 N1 → QT + RT, ya que se ha visto que el 25-30 % de los tumores desaparecen, y además disminuye el riesgo de recidivas locales.

❖ Pronóstico:

El pronóstico del cáncer colorrectal se correlaciona con la extensión del tumor en la pared del colon, la afectación de ganglios linfáticos regionales y la existencia de metástasis.

Otros factores pronósticos para el cáncer colorrectal son: la histología pobremente diferenciada, la existencia de perforación, la existencia de invasión venosa, la elevación preoperatoria del CEA por encima de 5 ng/ml, y la existencia de aneuploidía o determinadas deleciones cromosómicas en las células del tumor.

De los pacientes que acuden a la consulta con estos síntomas:

- El 70 % tienen CCR potencialmente curable, de los cuales:
 - ✦ El 45 % se curan
 - ✦ El 25 % sufrirá recidivas
- El 30 % de los pacientes acude con CCR avanzado.

Supervivencia a los 5 años:

- ✦ Estadio 0 y I: 95 %
- ✦ Estadio II: 60-80%
- ✦ Estadio III: 40-45 %
- ✦ Estadio IV: 25 %

❖ Seguimiento:

Después de la cirugía se recomienda realizar una colonoscopia al año y posteriormente cada 2 ó 3 años.

Se recomienda la medición cada 3 meses de los niveles de antígeno carcinoembrionario (ACE o CEA), que debió volver a valores normales tras la resección del tumor; su aumento puede ayudar a detectar recidivas tempranas. Deben realizarse TC o ecografía para la detección de metástasis hepáticas metacrómicas.

El profesor ha "explicado" mucho menos de lo que está en el tema, pero como ha dicho que es importante he completado muchas cosas.

TEMA 17: PATOLOGÍA ANORRECTAL

Dr. Julio Mayol 

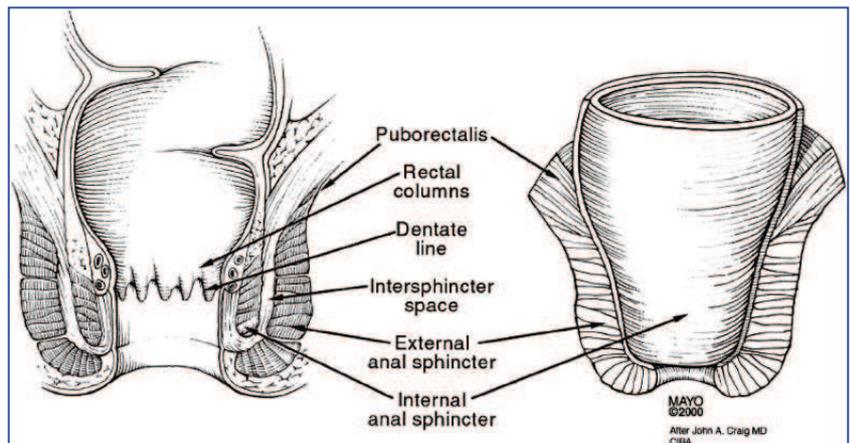
Los pacientes consideran hemorroides a cualquier patología del ano, pero esto no es así, pueden ser muchas otras cosas. Ante un paciente que acude a la consulta debemos identificar los síntomas y signos, ver cuál es la causa más frecuente de la patología, su diagnóstico diferencial y el tratamiento específico.

❖ Recuerdo anatómico

El recto, porción distal del intestino grueso, mide entre **12 y 15 cm**, anatómicamente desde la 3ª vértebra sacra hasta el canal anal. Su tercio superior está cubierto por peritoneo en su parte anterior y a los lados; el tercio medio sólo en la parte anterior; y el tercio inferior no tiene peritoneo.

La reflexión peritoneal se sitúa en el hombre a 7,5-8,5 cm del borde anal, y a 5-7 cm en la mujer.

El conducto anal es la porción terminal del intestino grueso. El “conducto anal quirúrgico” se extiende del anillo anorrectal hasta el margen anal, unos 4 cm.



El canal anal presenta hacia su mitad la **línea pectínea o línea dentada**, formada por unos pliegues semicirculares abiertos hacia arriba denominados válvulas anales, las cuales delimitan las **criptas o senos de Morgagni**. En el fondo de cada cripta, se abren los orificios de las glándulas anales, consideradas como restos de las glándulas odoríferas anales de los mamíferos inferiores. Por encima de la línea pectina, se extienden las columnas de Morgagni, constituidas por pliegues de mucosa de forma piramidal situadas entre los repliegues valvulares. El revestimiento interno del canal anal presenta diferentes tipos de epitelio: por arriba de la línea dentada es de **tipo columnar**, siendo insensible al estar desprovisto de terminaciones nerviosas, mientras que por debajo de la línea mencionada es de **tipo escamoso**, con características similares a la piel y gran riqueza en receptores sensitivos al tacto, la fricción, el dolor y los cambios térmicos; el paso de un tipo de epitelio a otro es gradual, con **mucosa de transición** ubicada alrededor de la línea dentada, formada por **células cuboides** y gran cantidad de terminaciones sensitivas.

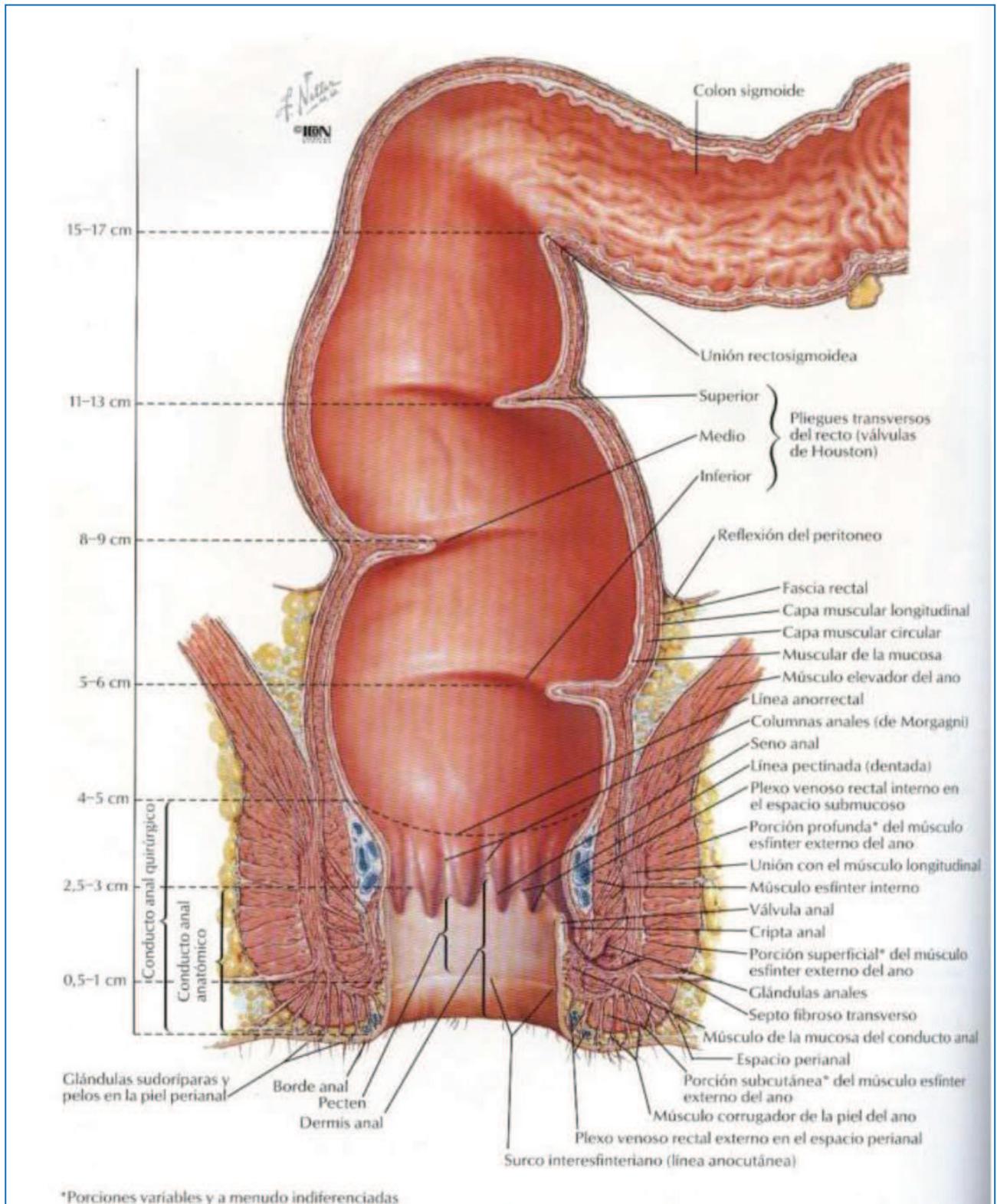
El **aparato esfinteriano** está constituido por un conjunto de fibras musculares lisas y estriadas que se disponen de manera circular y longitudinal. Las fibras circulares se asemejan a dos tubos introducidos uno dentro de otro. El interno está formado por fibras lisas, mientras que el externo corresponde a la musculatura perineal, y está formado por fibras estriadas. Estas fibras se agrupan formando los siguientes músculos:

a) Esfínter interno. Su borde inferior es redondeado y termina algunos milímetros por encima del ano, siendo fácilmente reconocible en el quirófano por su coloración blanquecina. Es **músculo liso**. Inervado por los **sistemas nerviosos simpático y parasimpático**.

b) Elevador del ano. Constituye el suelo de la pelvis. Es un **músculo estriado**, ancho y delgado, formado por los fascículos ileococígeo, pubococígeo y puborrectal. Este último es el que tiene mayor importancia en el mecanismo esfinteriano. Inervado por **nervio pudendo interno**.

Forma una cincha rodeando el recto en toda su circunferencia, salvo en su zona anterior, y es el que mantiene la angulación existente entre el recto y el canal anal.

c) Esfínter externo. Situado por fuera del esfínter interno. Está formado por tres haces: el subcutáneo, el superficial y el profundo, siendo **músculo estriado**. El esfínter anal externo profundo es una extensión del músculo puborrectal. Recibe inervación de la **rama hemorroidaria inferior del nervio pudendo interno**.



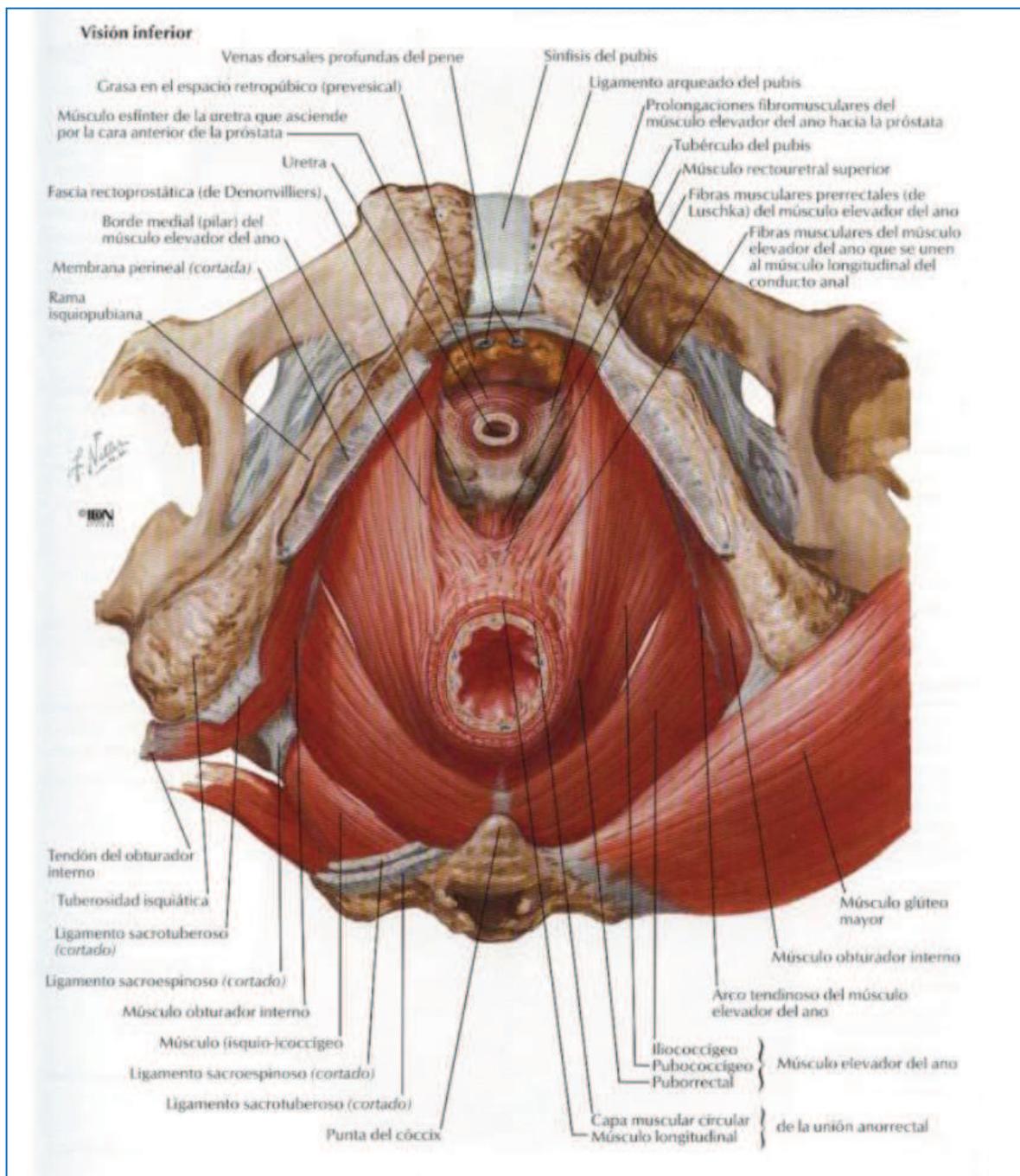
En el espacio submucoso, al nivel de las columnas de Morgagni, se encuentra el **plexo hemorroidal interno**, y en el resto del canal anal, hasta el margen anal externo, el plexo hemorroidal externo; estos plexos drenan a la cava inferior a través de las venas ilíacas internas. La vena hemorroidal superior, que dreña en la porta por medio de la mesentérica inferior, tiene numerosas comunicaciones con ambos plexos hemorroidales.

La **vascularización arterial** del recto depende de la arteria hemorroidal superior, continuación de la mesentérica inferior, y de la hemorroidal media, procedente de la ilíaca interna a través de las hipogástricas. El canal anal es irrigado por las arterias hemorroidales inferiores, ramas de las pudendas internas, las cuales proceden de las ilíacas internas.

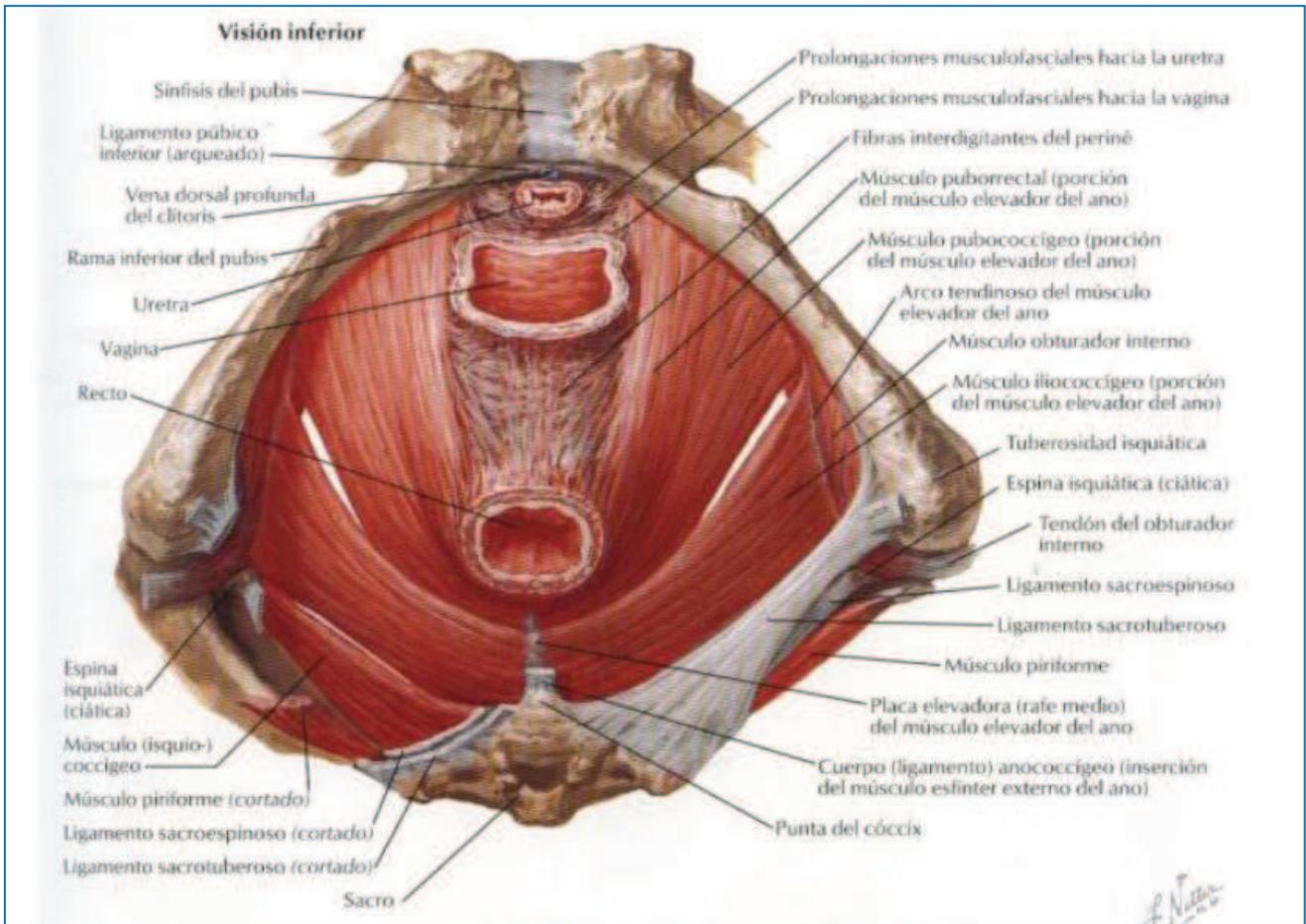
El **sistema linfático** procedente del recto dreña en el sistema mesentérico inferior, y el del canal anal en los ganglios inguinales superficiales.

La sensibilidad perianal y del canal anal depende de los nervios rectales inferiores.

Anatomía suelo pélvico masculina



Anatomía suelo pélvico femenina: más complicada que la masculina, ya que cambian las relaciones entre las estructuras.

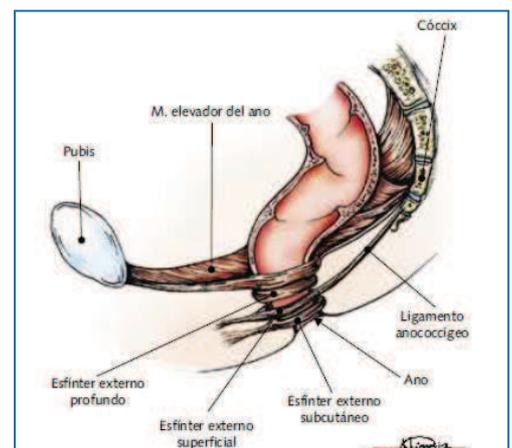


MECANISMO DEL ESFÍNTER ANAL.

Podemos asimilarlo a tres asas en forma de V, de manera que dos tiran en un sentido y la otra en sentido contrario:

- **Asa superior:** porción profunda de esfínter externo y músculo puborrectal.
- **Asa intermedia:** porción superficial de esfínter externo.
- **Asa de la base:** esfínter externo subcutáneo.

Durante la contracción voluntaria del esfínter, las tres asas se contraen en dirección a su origen. La superior y la de la base llevan la pared posterior del ano hacia adelante, mientras el asa intermedia lleva el conducto anal hacia atrás, asegurando la continencia.



PATOLOGÍA ANORRECTAL

Podemos encontrarnos con los siguientes problemas clínicos:

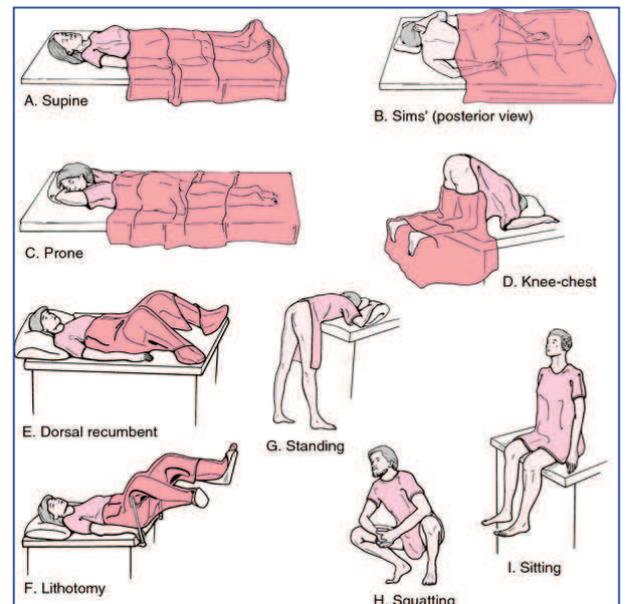
- ✦ Tumor
- ✦ Dolor
- ✦ Secreción
- ✦ Sangrado
- ✦ Prurito
- ✦ Incontinencia
- ✦ Estreñimiento.

Ante un paciente que acuda a la consulta debemos realizar:

- Una historia clínica detallada:
 - Antecedentes médico/quirúrgicos
 - Síntomas
 - Duración
 - Prácticas sexuales
- Exploración:
 - Inspección
 - **TACTO RECTAL.**

Es fundamental lubricar el orificio anal y el dedo del guante del explorador, que se introduce lentamente apoyándolo en la comisura anterior del margen anal. El dedo debe revisar el canal anal circunferencialmente y obtener información tanto acerca del tono esfinteriano en reposo como tras contracción voluntaria, como de la existencia de anomalías estructurales (estenosis, fístulas, abscesos, tumores, etc.) y de las características de las heces (sangre, moco, pus, fecalomas).

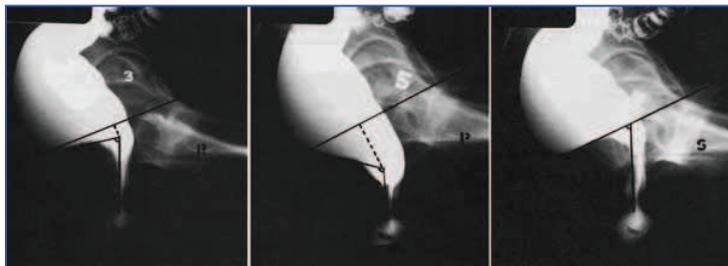
Al profesor le parece más cómoda para el paciente la postura lateral o posición *sims*.



En algunos casos se podría completar con una **ANUSCOPIA**, que permite el examen visual de los últimos 10 cm del recto, siendo el procedimiento más útil para el diagnóstico de la patología no funcional del canal anal. En la mayoría de los casos posibilita el diagnóstico del prolapso rectal, las úlceras rectales y los tumores distales del recto. Se debe asociar, en su caso, a la toma de biopsias y maniobras instrumentales sencillas (valoración de trayectos fistulosos, esfuerzo defecatorio para valorar la existencia de prolapso mucoso, etc.).

❖ Test específicos:

- ★ **Rectoscopia:** no suele hacerse en España, se hace más en USA. Tiene el inconveniente que se si realiza en consulta puede resultar dolorosa para el paciente.
- ★ **Manometría:** para valorar pa presión de los esfínteres.
- ★ **Electromiograma (EMG):** para comprobar la inervación.
- ★ **Videodefecografía:** consiste en administrar contraste en el recto y ver cómo se va vaciando.
- ★ **RM dinámica:** uso en alguna patología pélvica.



Videodefecografía

A continuación vamos a ver detalladamente la patología anorrectal.

En el caso de paciente que acuda a la consulta con una **TUMORACIÓN**, ésta puede deberse a:

❖ Tumores benignos:

No aparece dolor.

Podría tratarse de:

Acrocordones (skin tags):

Un **acrocordón** es un pequeño tumor benigno que se forma principalmente en las zonas donde la piel forma pliegues. Normalmente son del tamaño de un grano de arroz, aunque se han encontrado acrocordones de más de un centímetro de longitud. La superficie de un acrocordón puede ser suave o irregular en apariencia y normalmente se levanta de la superficie de la piel en un tallo carnoso llamado pedúnculo.



Condiloma acuminata:

Se trata de una **lesión premaligna**. Más frecuente en práctica sexual anal, sobre todo homosexual.

Son debidos al VPH, estando relacionados con el carcinoma anal los genotipos **16 y 18**. Sin embargo los genotipos 6 y 11 no se relacionan con carcinoma anal. Por eso es importante determinar el genotipo del virus.

Tratamiento:

- ✦ **Podofilotoxina**, aplicación tópica
- ✦ Cuando son muy grandes es necesario aplicar **cirugía**, ya sea mediante coagulación o la extirpación de las lesiones.

Una vez quitadas debemos enviarlas siempre al anatomopatólogo para que las examine, ya que pueden degenerar en carcinoma anal.



❖ Tumores malignos

Carcinoma escamoso:

Es el más frecuente. También puede aparecer en la faringe, debido a prácticas sexuales.

En su etiología tiene importancia creciente el **VPH 16 y 18**.

Se recomienda hacer **cribado en poblaciones de riesgo** (VIH, mujeres con lesiones intraepidérmicas cervicales y vulvares, homosexuales y bisexuales VIH negativos menores de 40 años) con anoscopia y citología tras ácido acético al 3%.

La Enfermedad de Bowen puede considerarse como una etapa precoz y no invasiva del carcinoma de células escamosas.

Diagnóstico:

- ✦ Biopsia, en la que hay que hacer el estadiaje.

Tratamiento:

- ✦ Quimiorradioterapia. Después se podría realizar cirugía.

Importante no confundirlo con una hemorroide, ya que si no lo diagnosticamos a tiempo puede ser muy grave →



Melanoma:

3ª localización más frecuente después de la piel y ojos. Mal pronóstico por su extensión rápida.

Tratamiento:

Es quimio y radiorresistente, por lo que la única posibilidad curativa es la **amputación abdominoperineal**. Los tumores menores de 2 mm pueden ser tratados con resección local y margen amplio (2 cm).



Sarcoma de Kaposi, asociado a VH8.

Linfoma

❖ Prolapso rectal

Descenso circunferencial del recto a través del ano. Si vemos la mucosa rectal → es prolapso u no hemorroide, aunque a veces es difícil distinguirlas.

Es más frecuente en mujeres de 60-70 años, multíparas.

Está asociado a diversos defectos anatómicos como diástasis de los músculos elevadores del ano, fascia endopélvica laxa y debilidad de la musculatura del esfínter anal.

También se relaciona con el estreñimiento.

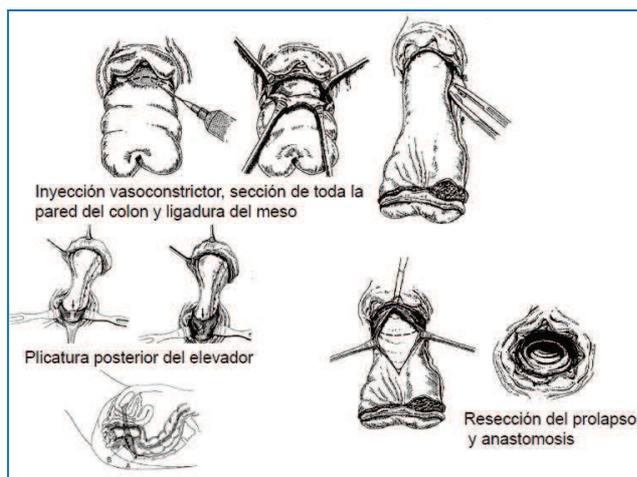
Los síntomas iniciales son malestar anorrectal y prolapso durante la defecación. Dificultad para iniciar la defecación y tenesmo. Puede haber incontinencia fecal y urinaria.

Hay que realizar colonoscopia y enema opaco para descartar posibles patologías asociadas.

Existen diversas técnicas quirúrgicas, con unos resultados muy variables.



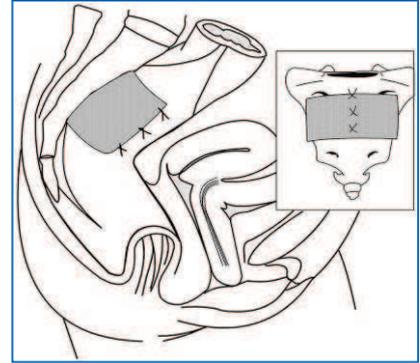
★ Resección perineal (resección perineal de Altemeier)



★ **Rectopexia transabdominal:**

Puede realizarse de forma abierta o mediante laparoscopia.

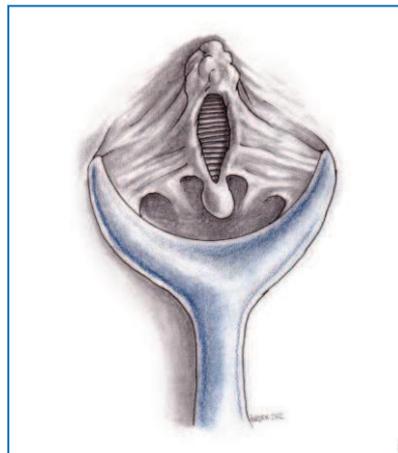
Consiste en tirar y movilizar el recto hasta que esté colocado en su sitio y después colocar una **malla no reabsorbible**. Se coloca un drenaje aspirativo en el espacio prerrectal y se reperitoniza la zona para evitar el contacto de la malla con las asas intestinales. Se reinstaura la dieta a las 24 h, y habitualmente el paciente puede ser dado de alta en 48 h.



El problema de estas intervenciones es si el esfínter no es funcional, por lo que debemos hacer un **estudio del esfínter antes de la intervención**, para evitar una posible incontinencia.

En el caso de un paciente que acude a la consulta con **DOLOR + SANGRADO** podría tratarse de:

❖ **Fisura anal:** la más frecuente.



Es un desgarro de la piel que reviste el conducto anal, es decir, desde la línea pectínea o dentada hasta el borde anal.

Se **manifiesta** por intenso dolor lacerante durante y tras la defecación, acompañado de ligera rectorragia. El dolor causa espasmo reflejo del esfínter interno (**hipertonía** → por lo que su diagnóstico fundamentalmente será mediante **manometría**), que condiciona mayor dolor y mala irrigación de los bordes de la fisura, lo cual impide su correcta cicatrización y comienza un círculo vicioso de herida - dolor - hipertonía - isquemia - herida.

El paciente tiene dolor → estreñimiento → dolor → estreñimiento...estableciendo un círculo vicioso.

A la **exploración** se aprecia en ocasiones un pólipo centinela y un esfínter anal hipertónico.

Se puede ver una **úlceración cutánea**.

La **localización** más frecuente es la **línea media posterior**.

Otras localizaciones o fisuras rebeldes a tratamiento sugieren patología asociada: Crohn, SIDA, sífilis, tuberculosis.

Tipos:

- **Fisura aguda:** desgarro en cuyo fondo se ven las fibras del esfínter interno.
- **Fisura crónica:** papila anal hipertrófica + fisura con fondo blanquecino + hemorroide centinela.

El tratamiento:

Es inicialmente **conservador** en las afecciones **agudas:**

- ✦ baños de asiento con agua tibia. No utilizar agua fría, ya que así aumenta la presión del esfínter y es peor.
- ✦ Laxantes
- ✦ pomadas de nitratos o antagonistas del calcio, que disminuyen el dolor y facilitan la cicatrización.
- ✦ anestésicos locales
- ✦ Analgésicos si duele, y aunque ceda el dolor seguir tomándolos durante 2-4 semanas para evitar que duela al defecar y comience el círculo vicioso.
- ✦ Dieta rica en fibra. Evitar alimentos excitantes como té, coca cola, café, picantes...

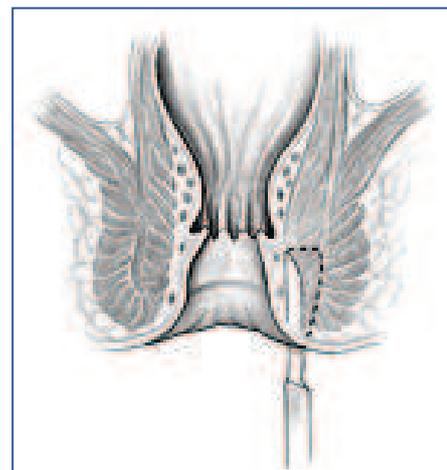
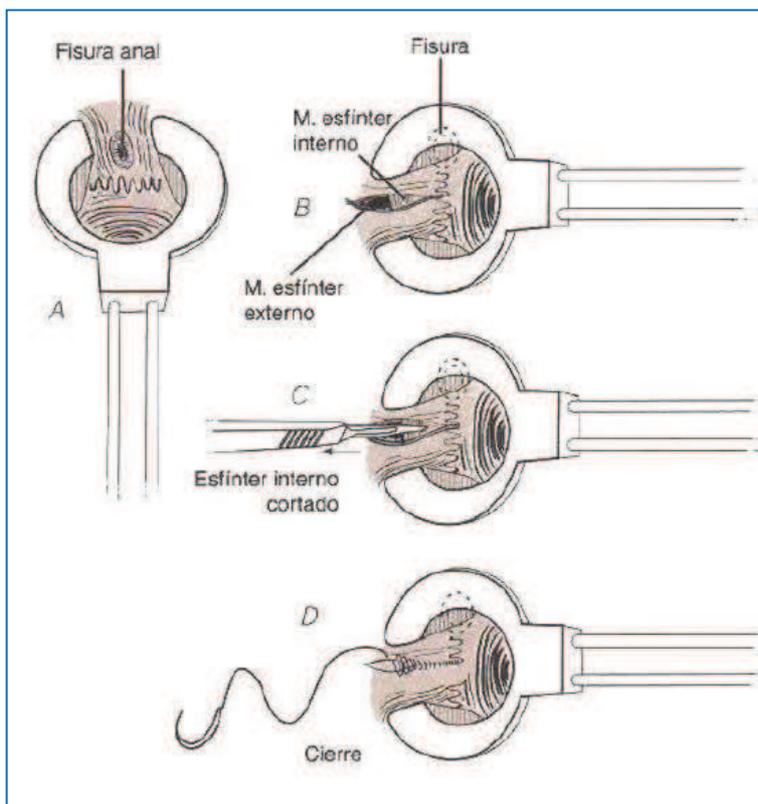
La **cirugía** se reserva para los casos **crónicos**, intentando romper el círculo patológico en la hipertonia esfinteriana. La calidad de vida del paciente puede estar muy disminuida.

- ✦ El tratamiento clásico es una **esfinterotomía interna lateral** (está en desuso la dilatación anal forzada, puesto que la rotura del esfínter es incontrolada). Se realiza para disminuir la presión del esfínter.

Consiste en la sección de 1,5-2 cm de la parte distal del esfínter, mediante técnica abierta o cerrada. **Puede efectuarse bajo anestesia local o general y, en ambos casos, como procedimiento ambulatorio.**

Con este procedimiento se consigue una supresión inmediata del espasmo esfinteriano, las presiones del canal anal retornan a la normalidad, desaparecen los síntomas prácticamente de forma inmediata y la fisura cicatriza en un breve espacio de tiempo no superior a dos o tres semanas.

La complicación más frecuente es la **incontinencia** tras la cirugía.



A la izquierda: técnica cerrada.

Arriba: técnica abierta, con el uso de la hoja de un bisturí.

La dilatación anal, procedimiento utilizado hace décadas, no tiene en la actualidad ninguna vigencia.

En los últimos años se han ensayado otras opciones terapéuticas, entre las que merece la pena destacar dos:

a) Inyección de toxina botulínica

Mediante la inyección de toxina botulínica se pretende inhibir la liberación de acetilcolina a nivel de las terminaciones presinápticas, lo que proporciona un bloqueo de la placa motora y, en consecuencia, relajación esfinteriana, lo que facilitaría la curación de la fisura. No obstante, ni la metodología utilizada en los ensayos ni los resultados hasta ahora publicados hacen que constituya un procedimiento de elección.

b) Aplicación tópica de nitroglicerina.

La aplicación local de nitroglicerina se basa en su efecto como liberador de Oxido nítrico y de este como inductor de la relajación de la fibra muscular lisa y, por tanto, del esfínter interno. Si bien es cierto que se objetivan descensos de la hipertornía tras su aplicación, la prolongación del tratamiento, cefaleas que provoca y porcentajes de recidiva, motivan que tampoco sea un procedimiento de elección, aunque debe tenerse presente en determinados casos de riesgo de incontinencia tras una esfinterotomía interna, intervención que, sin duda alguna, constituye la mejor opción terapéutica.

❖ **Úlcera rectal solitaria**

- Ulceración crónica localizada en conducto anal. Con frecuencia no es solitaria. Está asociada en más de la mitad de los casos con prolapso rectal. No se relaciona con ninguna práctica sexual. Son debidas a un proceso de **isquemia**.
- Es más frecuente en **mujeres**.
- Se manifiesta por hemorragia leve, expulsión de moco y dolor anal con la defecación.
- En el tacto rectal se palpa una lesión dura y dolorosa. Es indispensable realizar una **biopsia para el diagnóstico diferencial con carcinoma anorrectal**.
- El tratamiento consiste en la corrección del prolapso rectal, cuando éste está asociado, obteniéndose buenos resultados. En el resto de casos se han intentado diversas técnicas con malos resultados. Se debe intentar de entrada un tratamiento conservador con biorregulación para intentar mejorar los síntomas defecatorios, aunque **no existe tratamiento específico**.



Los pacientes también pueden acudir a la consulta con **SANGRADO + TUMOR + PRURITO:**

❖ Hemorroides

La patología hemorroidal afecta a la cuarta parte de la población adulta en algún momento de su vida. Son provocadas por un agrandamiento excesivo de los plexos venosos hemorroidales, pero NO son varices. Son debidas a un prolapso de los vasos del recto por un estreñimiento crónico. Podemos diferenciar entre:

- **Internos:** por encima de la línea dentada o pectínea (submucosos), cubiertas de epitelio columnar o de transición. Son las venas rectales superior y media.

- **Externos:** en el canal anal (subcutáneos). Localizadas en el 1/3 inferior del canal anal, cubiertas de piel. Las hemorroides más frecuentes. Formadas por las venas hemorroidales o rectales inferiores.

Las venas rectales superiores drenan hacia la vena mesentérica inferior y ésta a la vena porta, mientras que las venas rectales medias e inferiores drenan hacia la iliaca interna que conecta con la vena cava, por lo que los cánceres de tercio inferior de recto no dan metástasis hepáticas, sino pulmonares directamente.

Etiología

Bipedestación, sedestación, estreñimiento.

Clínica

- ★ Rectorragia (más frecuente), en forma de sangre roja brillante, prolapso hemorroidal (picor, escozor, ano húmedo)
- ★ trombosis hemorroidal (gran dolor anal, hemorroide indurada y azulada).

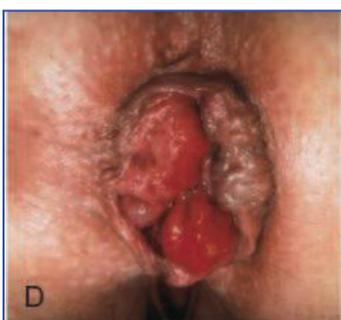
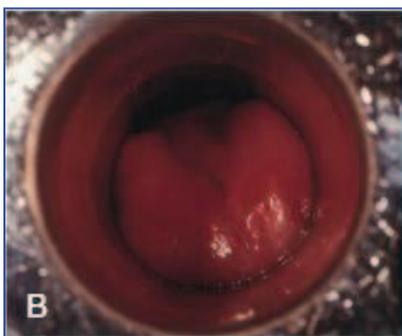
Clasificación hemorroides internas

- **Grado 1:** hemorroides no prolapsadas (permanecen en el recto). (foto B)

- **Grado 2:** prolapsan durante la defecación, y se vuelven a reducir. (foto C)

- **Grado 3:** prolapsan durante cualquier esfuerzo, precisando reducción manual. (foto D)

- **Grado 4:** permanentemente prolapsadas, irreductibles. (foto E)



Tratamiento.

1) Hemorroides externas.

- Baños de asiento
- dieta con fibra
- laxantes
- anestésicos en pomada.

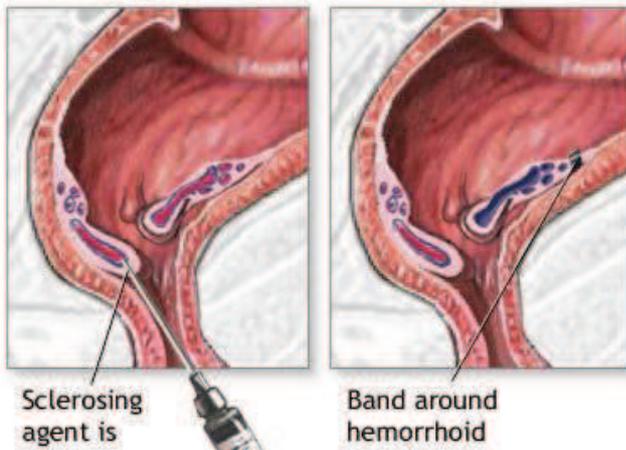
Si están trombosadas, el tratamiento es la hemorroidectomía (extirpación del tejido trombosado) o la incisión y extracción del coágulo (lo cual tiene un mayor riesgo de recurrencia de la trombosis).

2) Hemorroides internas.

Grados I, II y en algunos casos de III:

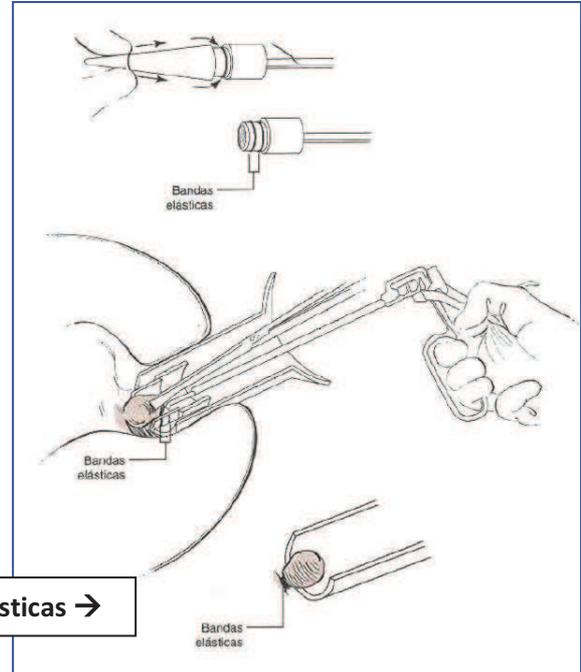
- ✦ Conservador, y si no mejoran:
- ✦ Esclerosis si hay sangrado. (Inyección en la submucosa de sustancias esclerosantes)
- ✦ Ligadura con bandas elásticas de caucho (banding)

Consiste en la aplicación de una banda de goma en el pedículo hemorroidal, pudiendo realizarse sin anestesia. Las hemorroides se necrosan y eliminan en un plazo de 4-5 días.



Esclerosis

↑ Ligadura con bandas elásticas →



★ **Hemorroidectomía**

Las técnicas son numerosas, aunque globalmente se pueden resumir en las siguientes:

1 . Técnica abierta y ligadura-extirpación de Milligan y Morgan.

2 . Técnica cerrada de Ferguson

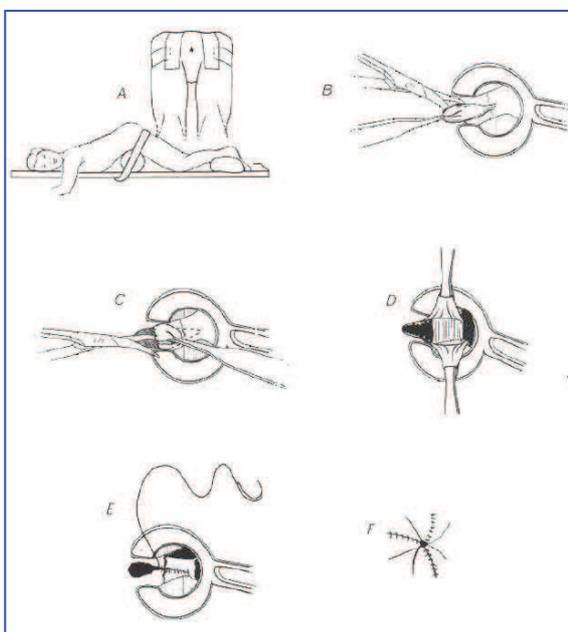
3 . Hemorroidectomía submucosa de Parks.

4 . Hemorroidectomía circunferencial de Whitehead o el procedimiento modificado.

La técnica abierta es la más utilizada, consistiendo en la extirpación del tejido hemorroidal y dejando las heridas para cierre por segunda intención.

En casos favorables puede realizarse el cierre de los márgenes de resección, sin que se aprecie ninguna diferencia en la evolución definitiva.

El resto de técnicas son de excepcional utilización, aunque pueden ser necesarias en casos determinados.

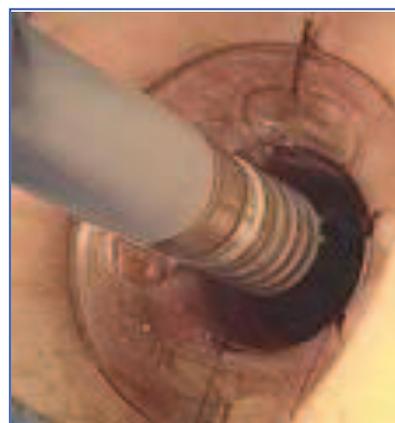


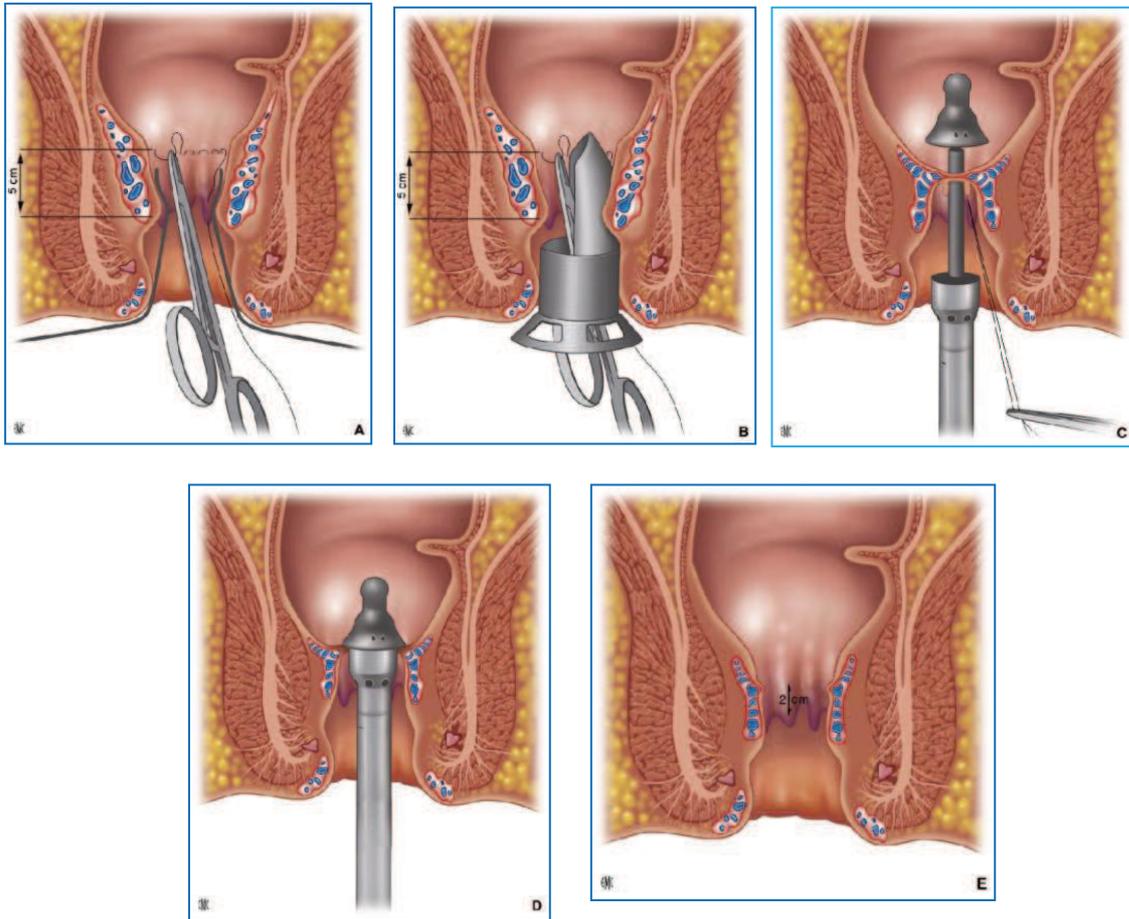
Técnica cerrada de Ferguson.



★ **Hemorroidopexia:**

La técnica de cirugía con sutura mecánica, usando un aparato de sutura circular para extirpar y corregir el prolapso mucoso y hemorroidal fue ideada por el Dr. Antonio **Longo** (**Operación de Longo**) en el año 1993. Esta consiste en una extirpación de un “anillo” de la mucosa y submucosa por encima de los paquetes hemorroidales y en una anastomosis (unión) muco-mucosa con una desconexión vascular de los hemorroides. Los primeros ensayos controlados aleatorios, de pequeño tamaño, que comparaban hemorroidopexia con grapas con la cirugía por escisión tradicional han demostrado que es **menos dolorosa** y se asocia con una recuperación más rápida. Aunque se ha visto que a largo plazo estos pacientes presentan más dolor que con la hemorroidectomía.





- A. Realización de la bolsa de tabaco a 5 cm de la línea pectínea.
- B. Utilización del rectoscopio para realizar una bolsa de tabaco circunferencial al mismo nivel.
- C. Grapadora circular abierta al máximo, tracción sobre el hilo para verificar que la cabeza de la grapadora está por encima de la bolsa.
- D. Disparo de la grapadora.
- E. Aspecto final. La línea de grapado se sitúa a 2 cm de la línea pectínea.

En el caso de que acudan a la consulta con **TUMOR + DOLOR**:

❖ Ataque hemorroidal agudo:

Puede aparecer un prolapso o una trombosis del plexo venoso.

El paciente debe acudir al hospital, para recibir **tratamiento conservador**: analgésico, evitar la fiebre...y si en 2 horas no mejora puede ser necesaria una **hemorroidectomía** urgente, ya que el ataque agudo puede complicarse con una trombosis → isquemia → necrosis.



❖ Trombosis externa

Puede acontecer en enfermos que no han tenido ninguna manifestación clínica con anterioridad, y se atribuye su aparición a los bruscos aumentos de presión venosa producidos durante los esfuerzos de la

defecación acompañados de distensión de las paredes vasculares y estasis sanguínea. También puede aparecer en casos en los que el paciente ha estado **sentado durante muchas horas**: avión, oficina, estudiar medicina...

En estos casos, el enfermo refiere la aparición brusca de una masa **muy dolorosa** en el ano, del tamaño de un guisante o de una uva, producida por hemorragia y trombosis posterior de algunas venas hemorroidales externas. Su palpación es muy dolorosa, pudiendo percibirse una zona indurada debida al coágulo formado.

El cuadro puede durar varios días y ceder lentamente hasta su completa desaparición, aunque a veces se abre al exterior ocasionando una cierta hemorragia negruzca; o bien permanece un nódulo cutáneo denominado «marisco», que debe diferenciarse de los condilomas, y que constituye la secuela de la inflamación anterior.



Tratamiento:

- ★ **Incisión con anestesia local y drenaje**, si se diagnostica inmediatamente (a las 2-6 horas) Es lo mejor, alivia el dolor.
- ★ Si han pasado **más de 2 días**: **Tratamiento conservador**: analgésicos, lavados con agua tibia, dieta con fibra...

❖ **Abscesos perianales:**

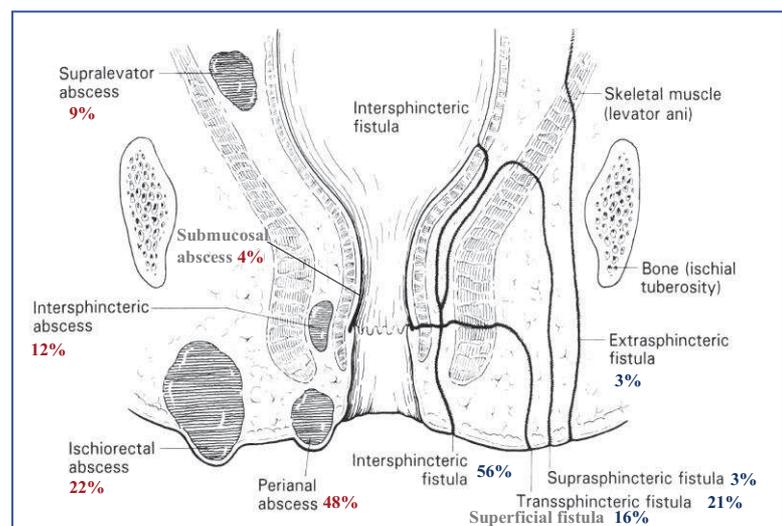
Pueden tener su origen en la infección de una cripta anal (criptitis), lo cual se facilita en pacientes diabéticos, o en la infección de una fístula preexistente.

Las localizaciones, por orden de frecuencia son:

- ★ **Perianal**: la más frecuente (**48%**). Causados en el **90%** de los casos por una infección de una cripta.
- ★ **Isquiorrectal**. Es el más externo. **22%**.
- ★ **Interesfinteriano**. **12 %**.
- ★ **Supraelevador**. **9%**.

Los microorganismos más frecuentemente aislados son: *E. coli*, *Bacteroides spp*, peptostreptococos, estreptococos, *Clostridium spp*, peptococos y estafilococos. Suelen ser una mezcla de la flora fecal y cutánea.

En muy común en pacientes **inmunodeficientes**.



Clínica:

- Dolor
- Tumor
- Enrojecimiento
- Fiebre
- Malestar general



Diagnóstico:

Normalmente los pacientes acuden a urgencias y se puede realizar mediante **exploración y tacto rectal**.

La tomografía computarizada es útil para localizar la situación de todas estas colecciones, pero la mayoría de las veces no es necesario recurrir a dicha exploración.

Por lo tanto, como diagnóstico por imagen se puede utilizar:

- Eco
- TC pelvis
- RM



Tratamiento:

Drenaje quirúrgico siempre, dejando la herida abierta. **Desbridamiento** del tejido necrótico.

Se deben asociar antibióticos sólo en inmunodeprimidos, diabéticos, cardiopatas con prótesis valvulares y pacientes con sepsis.

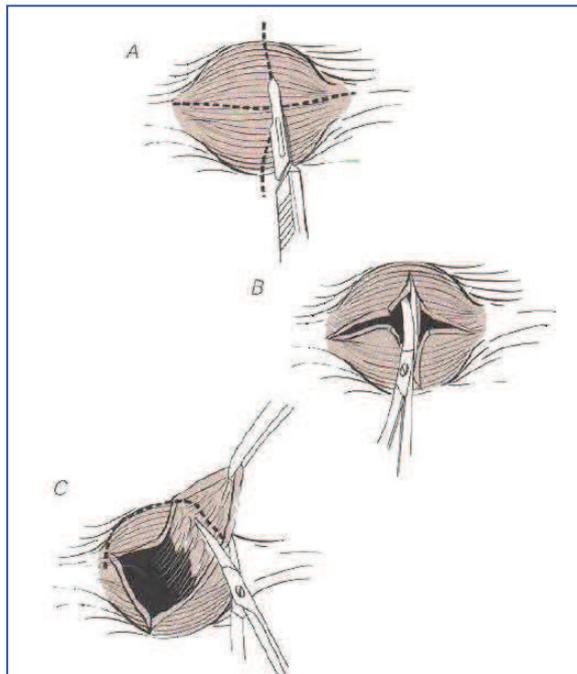
- ★ Los abscesos **isquiorrectales y los perianales** deben ser tratados mediante incisión en la piel perianal en la zona de mayor fluctuación.
- ★ El absceso **interesfinteriano** debe ser tratado con esfinterotomía interna, la cual drena el absceso y destruye la cripta infectada.
- ★ El absceso **supraelevador** debe ser drenado transanalmente en la pared rectal en la zona de mayor protrusión.
- ★ El absceso **“en herradura”** (afecta a ambos lados) se drena por dos aberturas a sendos lados, o a través del espacio anal posterior profundo.

La herida se cubre con una cura seca, prescribiendo baños de asiento a partir de las 24 horas, y dejando que la herida cure por segunda intención.

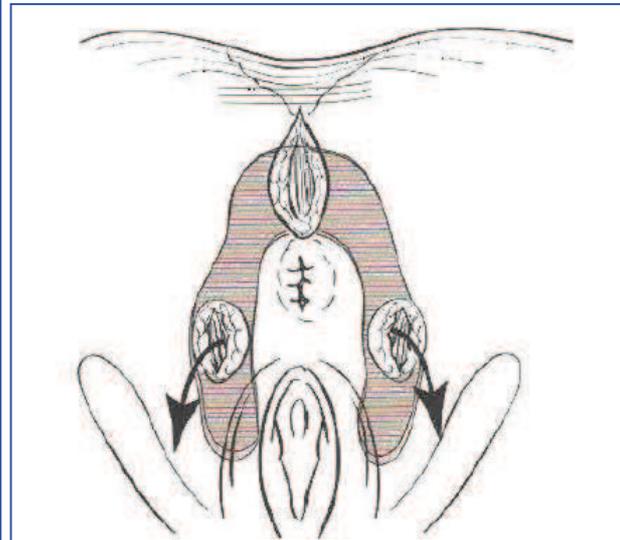
En todos los abscesos, debe buscarse la posible comunicación con una cripta anal mediante la visualización del canal anal y la búsqueda de la existencia de pus en el fondo de las criptas. En caso de que se confirme esta comunicación, la curación del absceso irá seguida de la búsqueda de una fístula que deberá ser tratada en las siguientes semanas tras la curación de la fase aguda infecciosa.

Actuar con rapidez, porque puede tener consecuencias nefastas.





Drenaje de absceso perianal



Drenaje de un absceso en herradura

❖ Cuerpos extraños en el recto

El paciente presenta dolor.

Podemos encontrar distintos cuerpo extraños:

- Vegetales
- Sprays
- Dildos
- Heridas por empalamiento, esto es, por la penetración del agente traumático a través del ano, pudiendo permanecer el agente agresor fijo, como en el caso de caídas sobre verjas u objetos puntiagudos, o bien acompañarse de movimiento, como en las heridas por asta de toro.

Pueden causar lesión más allá del recto, incluso en el hígado.

La mayoría de las veces se encuentran en varones entre 40 y 50 años, siendo la introducción casi siempre efectuada por el propio individuo. Su situación puede ser baja, pudiendo tocarse desde el recto, o alta si el tacto rectal no logra descubrirlo. La radiografía en doble proyección aporta datos útiles en cuanto a nivel, situación. y características del cuerpo extraño.

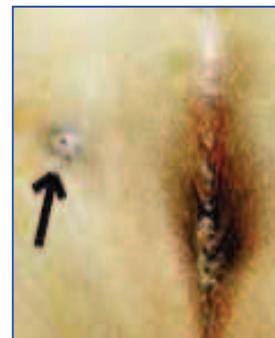
La extracción puede realizarse con anestesia local, habiéndose empleado múltiples procedimientos, como pinzas de forcipresión, fórceps, aparatos de aspiración, etc. Tras la extracción, es necesario realizar una proctosigmoidoscopia para asegurar la indemnidad de la mucosa y, además, mantener en observación al enfermo durante 24 horas. En los casos en que fracase el intento de extracción anal, será necesario recurrir a la laparotomía.

En el caso de que el paciente acuda por **SECRECIÓN** :

❖ Fístulas perianales

Trayecto inflamatorio con un orificio externo en piel perianal, y otro interno en el conducto anal a nivel de la línea dentada.

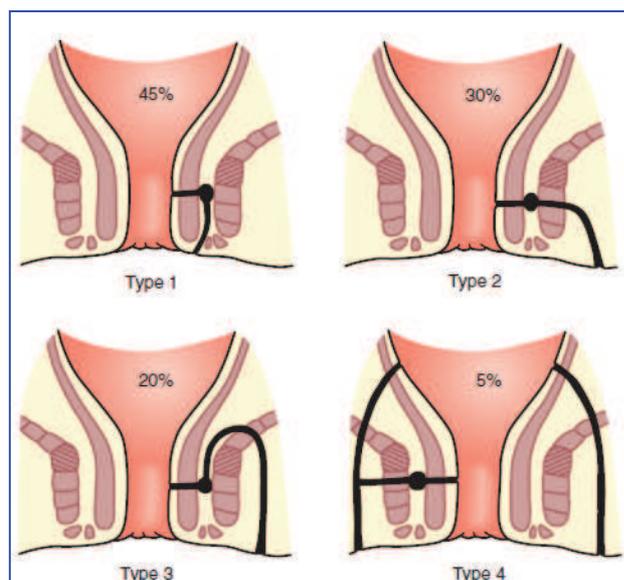
Se originan en recto y llegan a piel. La mayoría de los pacientes (**50%**) tienen un **antecedente de absceso anorrectal**, asociado a drenaje intermitente.



Las fístulas de evolución crónica pueden experimentar degeneración maligna hacia adenocarcinoma.

Tipos:

- ★ **1: Interesfinteriana**, la más frecuente.
- ★ **2: Transesfinteriana**: cruza los 2 esfínteres.
- ★ **3: Supraesfinteriana**: penetra en el esfínter interno y sale.
- ★ **4: Extraesfinteriana**: con muchas comunicaciones.

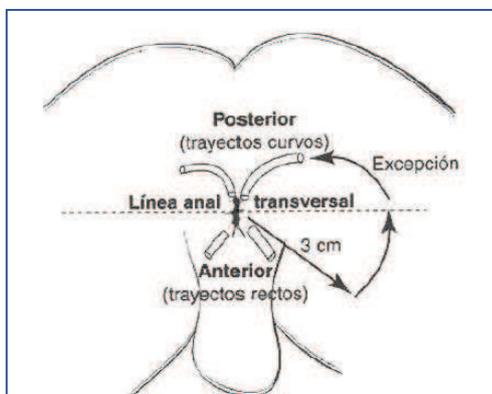


Las fístulas también pueden clasificarse como:

- ★ **Simplex**: con 1 salida. Su tratamiento es fácil.
- ★ **Complejas**: con más de 1 salida. Su tratamiento es más complejo, y existe riesgo de incontinencia. Podemos ver la presencia de varios tractos de salida mediante la aplicación de agua oxigenada, haciendo eco o RM.

Clínica

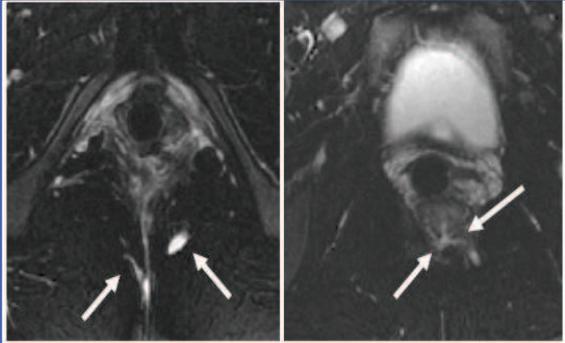
La anamnesis descubrirá en la mayoría de los enfermos la existencia de anteriores abscesos anorrectales, expresión de la fase aguda de la infección, después de los cuales, tras períodos de aparente curación, apareció el orificio externo fistuloso dando lugar a molestias anales acompañadas de dolor en relación con el grado de drenaje de los mismos. En los períodos en los que no existe inflamación aguda, la fístula no duele y el enfermo se queja de que mancha su ropa con una secreción seropurulenta.



El orificio externo fistuloso aparece, en la inspección, situado alrededor del orificio anal, o separado de él varios centímetros, debiendo ser valorado con arreglo a la **regla de Goodsall**, según la cual los orificios situados por delante de una línea que pase a través del ano se abren directamente en la cara anterior del canal anal, mientras que los situados por detrás tienen un recorrido curvo hacia su apertura interna situada en la parte media de la pared posterior del canal anal. Como excepción a esta ley se considera que los orificios situados en la región anterior a más de 3 cm del ano también se dirigen, describiendo un trayecto curvo, hacia la región posterior del canal anal.

En ocasiones no existe o no es posible evidenciar la comunicación con el recto, denominándose en este caso "sinus o fístula ciega", lo que confiere una dificultad especial para conseguir la curación.

Diagnóstico:

- ★ La **historia clínica y la exploración** proporcionarían el diagnóstico en la mayor parte de los casos.
 - ★ No obstante, es preciso realizar determinadas pruebas complementarias para confirmarlo, intentar identificar el trayecto de la forma más exacta posible y descartar otra patología:
 - **Tacto rectal, anoscopia y rectosigmoidoscopia**
 - **Colonoscopia total y estudio radiológico** del recto del tubo digestivo en casos de sospecha de cáncer.
 - **Ecografía endorrectal** puede facilitar la localización del trayecto fistuloso, así como el nivel de la comunicación rectal.
 - En casos de fistulas complejas, recidivadas y/o multioperadas, la **resonancia magnética** contribuye igualmente a aclarar la localización y recorrido de los trayectos y posibles extensiones atípicas en el espacio perirrectal.
- 
- La fistulografía no es una exploración habitual, pero puede contribuir al estudio y delimitación de fistulas extraesfinterianas de origen pélvico y en las recurrentes.
 - En sujetos mayores, fundamentalmente en mujeres, o en aquellos que hayan sido sometidos con anterioridad a intervenciones anales, es muy conveniente el estudio manométrico para valorar el tono de reposo, así como la máxima capacidad de contracción voluntaria y longitud del esfínter, datos que orientaran sobre una posible afectación de la continencia y prevenciones aconsejables al llevar a cabo el tratamiento.

Tratamiento:

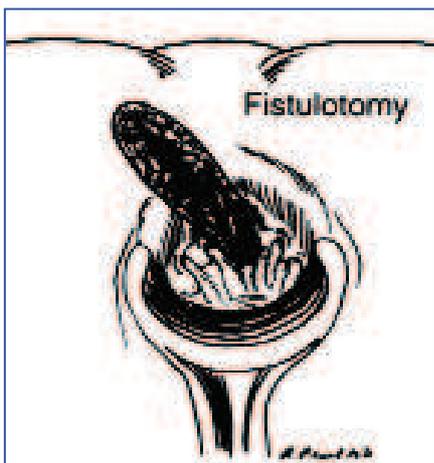
Es exclusivamente quirúrgico.

Su necesidad se basa en dos aspectos fundamentales:

- a) es prácticamente imposible que una fístula anal cure de manera espontánea, por lo que su mantenimiento expone a reagudizaciones de la infección de forma permanente, al margen de la incomodidad que representa la supuración constante
- b) aunque excepcionales, han sido descritos cánceres de ano desarrollados a partir de trayectos fistulosos de larga duración, por lo que es preciso anular cualquier riesgo de esta eventualidad.

En el caso de **fístulas criptoglandulares**:

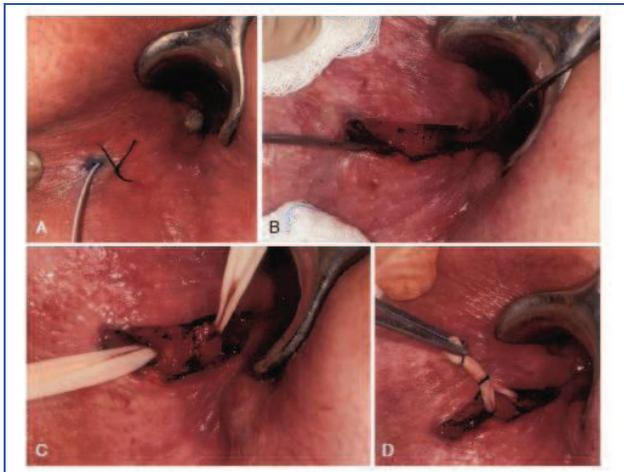
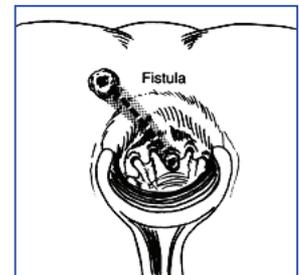
Han sido descritas multitud de técnicas para el tratamiento de las fístulas, aunque la mayor parte de ellas se fundamentan en 4 opciones básicas:



- a) **fistulotomía**, consistente en la sección de todo el tejido distal al trayecto fistuloso, drenando y dejándolo abierto para cierre por segunda intención.

Si se daña el esfínter interno puede aparecer incontinencia. Se realiza para fístulas superficiales.

b) **fistulectomía** o extirpación selectiva de todo el trayecto, con distintas opciones para tratar el orificio interno.



c) colocación de un **“setón”, sedal o material elástico**: En aquellas fístulas en las que no se pueda extirpar la totalidad del trayecto por su relación con el esfínter o en aquellos casos en los que haya un componente inflamatorio agudo, dejamos pasado una banda de silicona elástica que se tensa de forma progresiva cada tres días, cerrando la **fístula**.

Consiste en la incisión de la piel a lo largo del trayecto fistuloso hasta el esfínter anal, sin seccionarlo.



Posteriormente se canaliza la fístula para introducir el setón desde el orificio secundario hasta el primario, traccionando desde el último para sacar el cabo por el canal anal, anudando con seda los dos cabos. El setón de corte irá rompiendo tejido, incluido esfínter, hacia la parte inferior, mientras se va reconstruyendo por la parte superior, sin estar en ningún momento, el esfínter, cortado en su totalidad, lo que llevaría a una incontinencia fecal.

d) Aplicación de **tapones de fibrina sellantes**, lo cual es útil para las fístulas simples, con un 40 % de éxito. Este revolucionario tratamiento permite previa limpieza del trayecto obturar el mismo mediante la inyección indolora de fibrina de origen sintético. Permite una inmediata recuperación ya que no deja herida en la piel.

Cualquier actitud debe ir presidida por dos objetivos fundamentales:

- 1) intentar la curación de la fístula
- 2) evitar la incontinencia.

La complicación más grave de la cirugía es la incontinencia anal.

En el caso de fístulas que aparece en la **Enfermedad de Crohn** (son de tipo 3 y 4) se administra tratamiento médico con **Infliximab** y colocación de un **sedal (setón)**.

En el caso de que no respondan se realizará una **proctectomía**.



Patología perineal en la Enfermedad de Crohn

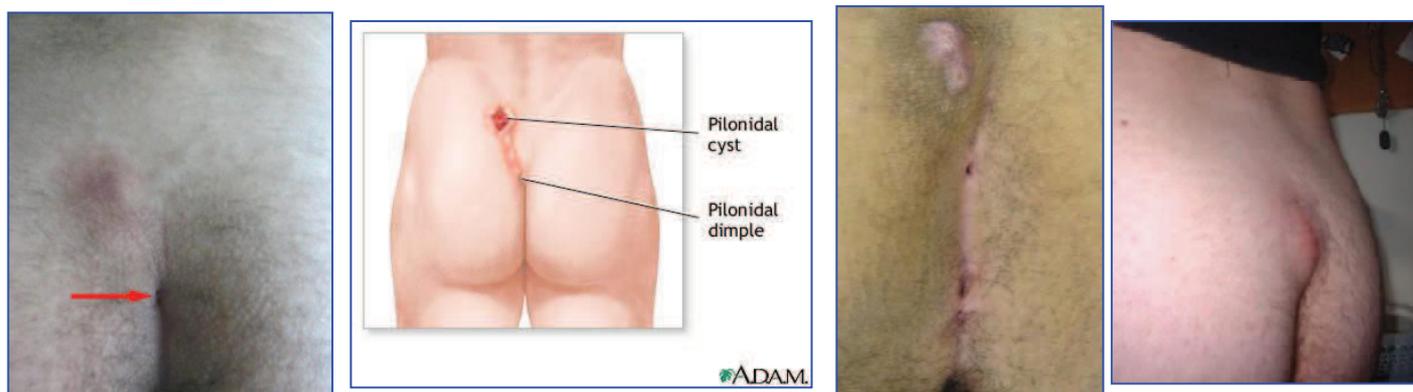
En el caso de **DOLOR + TUMOR + SECRECIÓN**:

❖ Enfermedad pilonidal:

Consiste en un seno o absceso que contiene pelo y aparece en la hendidura interglútea.

Aunque se desconoce la causa, se piensa que la hendidura ocasiona aspiración que lleva pelos hacia el interior de fosas en la línea media cuando se sienta el sujeto. Estos pelos enterrados pueden infectarse (generalmente por Gram +) a continuación y presentarse en forma aguda como un absceso en la zona sacrococcígea. Una vez que se resuelve el episodio agudo es común la recurrencia.

Es frecuente en **mujeres jóvenes**.



El diagnóstico es clínico y alrededor de la mitad de los pacientes se presentan con absceso agudo y la otra mitad con un proceso crónico. A menudo hay una serie de orificios o pits no inflamados en la línea media que se extienden entre la zona de drenaje del quiste y el ano. Es útil realizar una ecografía de partes blandas para confirmar la presencia del seno pilonidal con imágenes lineales de pelos en la cavidad, lo que además orienta a descartar malformaciones embriológicas locales.

Los **factores de riesgo** para el desarrollo de la enfermedad, aunque no son directamente causantes, son: la **obesidad**, **antecedentes familiares**, **cuerpo hirsuto** y el **trauma o irritación interglútea**.

El **diagnóstico diferencial** incluye absceso perianal, hidradenitis, forúnculo de piel, quiste sebáceo, meningocele, lipoma, enfermedad de Crohn, sífilis, tuberculosis e infección por actinomicosis. Han habido informes ocasionales caso de los carcinomas (0.1%) de células escamosas que surgen en quistes pilonidales crónicos.

Tratamiento:

★ **Incisión y drenaje**

Para los pacientes que presentan un absceso agudo pilonidal, la incisión y drenaje es el tratamiento inicial y puede ser realizado por un médico de atención primaria con anestesia local. Tiene una tasa de curación de un 45% a 60%. El resto de los pacientes necesitarán una escisión más amplia y definitiva antes del cierre de la herida. Incluso después de la curación completa, el 10% a 15% de los pacientes tendrán recurrencia.



★ **Resección quirúrgica (excisión en bloque)**

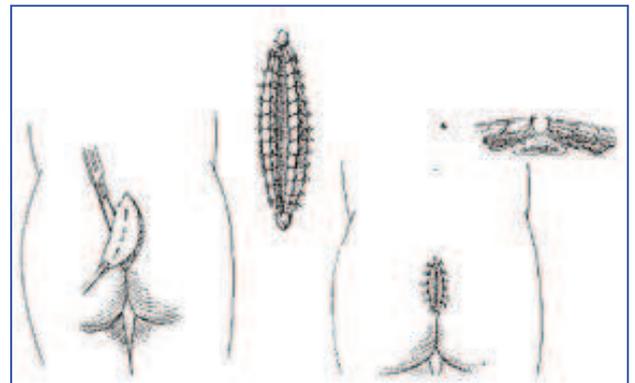
La extirpación del seno (*sinus*) pilonidal, con o sin cierre primario se puede realizar de muchas maneras diferentes.

La extirpación completa del seno, lo que implica la extirpación del seno sin afectar al tejido normal, se puede abordar a través de una línea media o por una incisión lateral. En el abordaje por la línea media, la herida puede ser cerrada en forma primaria, marsupializada o dejada abierta esperando la cicatrización por segunda intención.

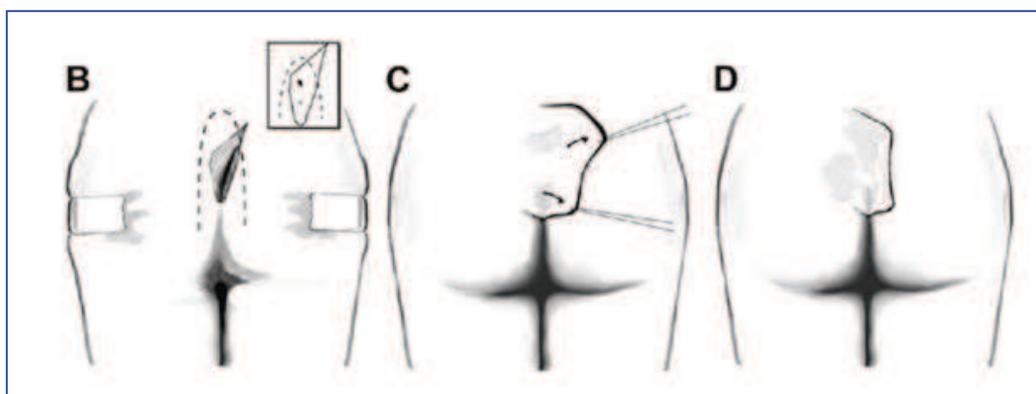


- El **cierre primario** conlleva un gran dolor y riesgo de infección, por lo que el profesor no lo recomienda.

- La **marsupialización** implica la sutura de los bordes de la piel a la base de la herida después de desbridamiento, buscando una disminución del volumen de la herida y evitar una epitelización prematura. Se realizará un cierre por 2ª intención. El tiempo promedio de cicatrización son alrededor de 4 – 6 semanas y tiene una recidiva entre 1-3 %. Es más confortable para el paciente y la mejor para el profesor.



- También se pueden utilizar **colgajos**, mediante la Técnica de Bascom: Consiste en la extirpación de todo el tejido enfermo, a través de una incisión triangular con la posterior cobertura con un colgajo lateral a la línea media, borrando completamente la hendidura interglútea. El exceso de piel se retira, el colgajo se sutura y se deja un drenaje.



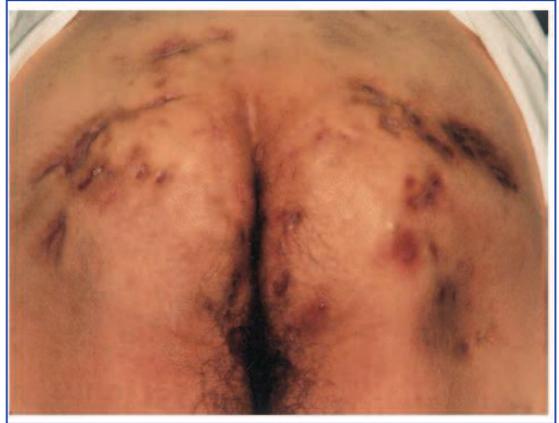
❖ Hidradenitis supurativa:

Es una **infección aguda** de las glándulas sudoríparas apocrinas cutáneas. Las glándulas infectadas se rompen y forman trayectos de senos subcutáneos. Puede dar lugar a **sepsis crónica**.

El tratamiento consiste en:

- ✦ **Incisión + drenaje** de abscesos **agudos**.
- ✦ **Destapamiento** de todas las fístulas con inflamación **crónica** y **desbridamiento** del tejido de granulación.

Casi nunca se requieren escisión radical e injerto de piel.



❖ Pruritis anal

Se caracteriza por episodios de sensación intensa de picor en la zona del ano. Con frecuencia el problema empeora con el rascado vigoroso o el lavado excesivo de dicha zona. Puede agravarse por diarrea, estreñimiento o comidas picantes.

Se debe hacer el **diagnóstico diferencial** con:

- **Dermatitis:** se trata con antibióticos.
- **Infección por hongos**
- **Lombrices**, frecuente en niños y adultos jóvenes.
- **Higiene extrema.**
- **Pruritis psicógena:** es la más frecuente. Ocurre en casos de elevado estrés. Su diagnóstico es por exclusión.

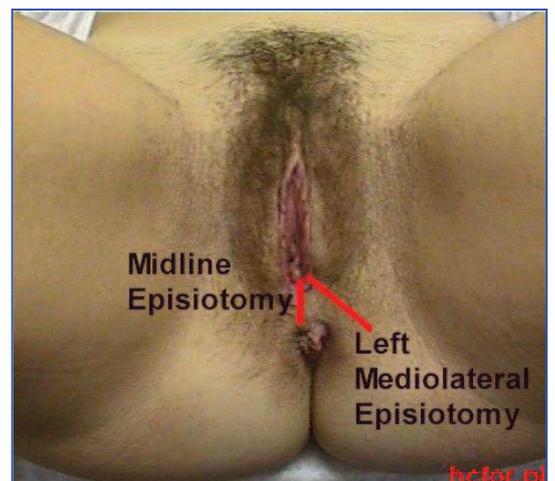


Ahora vamos a ver otras patologías anorrectales con las que pueden acudir los pacientes a la consulta:

❖ Disfunción del suelo pélvico:

Ocurre sobre todo en **mujeres mayores (80% de los casos)**, con defectos en el esfínter, muchas veces relacionados con un episiotomía previa.

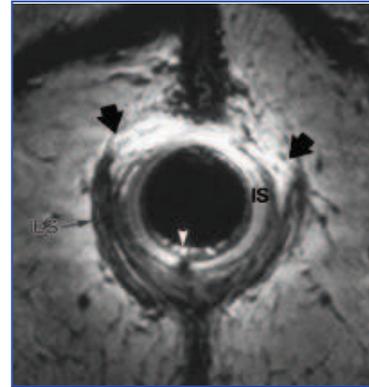
La incontinencia anal es la pérdida de la capacidad de retener voluntariamente las heces y los gases. En el individuo normal, los músculos esfínter externo y puborrectal son los responsables de la continencia voluntaria, mientras que el esfínter interno mantiene el ano cerrado durante el reposo.



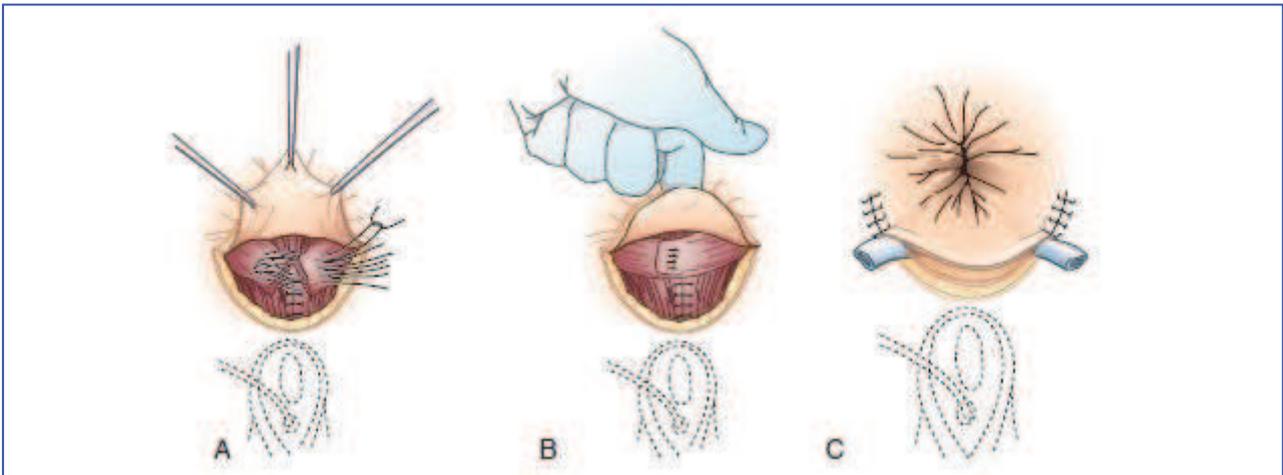
Puede acompañarse también de incontinencia vesical.

Diagnóstico:

- ★ Colonoscopia
- ★ Manometría
- ★ EMG
- ★ Endoecografía



En el caso de existir lesión del esfínter, el tratamiento sería mediante **esfinteroplastia**.



❖ Estreñimiento:

Puede causar:

A) ANISMO

El anismo, también identificado como disfunción rectoesfinteriana, es una patología que supone la **descoordinación entre el recto y el ano en el momento de la defecación**.

En condiciones normales, y si hemos decidido defecar, la contracción del recto para evacuar las heces debe coordinarse con la relajación del músculo esfínter anal y músculos del suelo pélvico, que es el canal que deben atravesar las heces en su salida. Cuando esto no sucede así y en vez de relajarse el esfínter anal se contrae, se cierra, las heces o no salen o lo hacen parcialmente quedando la sensación de no evacuar correctamente el recto (tenesmo rectal) y sufriendo un estreñimiento crónico de diferentes grados y todas sus consecuencias (ver apartado estreñimiento).

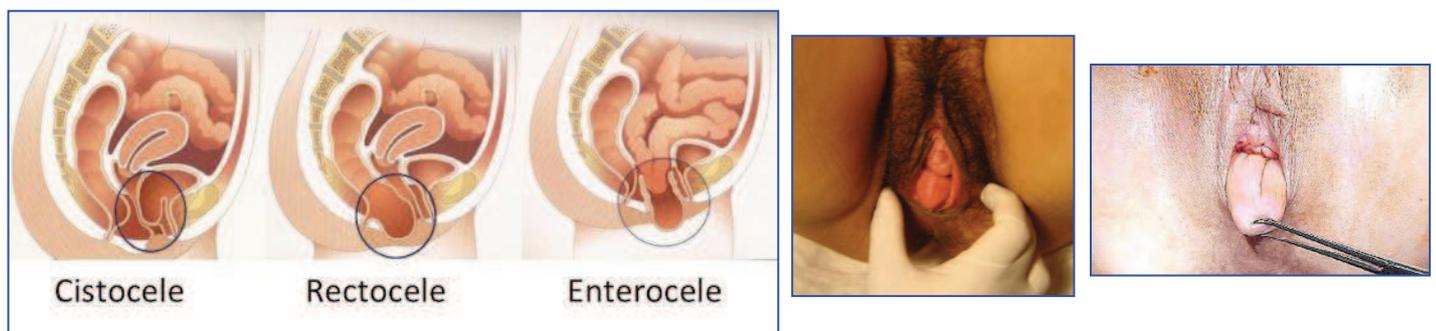
Las causas de esta patología pueden ser múltiples y en muchos casos con una base emocional por lo que si es así es muy importante el tratamiento psicológico a la vez que el físico por parte del fisioterapeuta.

El **tratamiento** físico se basa en enseñar, reeducar, mejorar el control correcto del esfínter anal durante el proceso de la defecación mediante diferentes técnicas cómo el **biofeedback electromiográfico**, **neuroestimulación**, técnicas propioceptivas, etc. y de esta forma intentar solucionar el problema y sus síntomas asociados.

B) **RECTOCELE**

Es el descenso del recto en el canal de la vagina. Habitualmente, el rectocele se debe al debilitamiento de los músculos que conforman el suelo pélvico y puede ir acompañado de cistocele (descenso de la vejiga) y prolapso uterino (descenso del útero), patologías que también se incluyen en el prolapso genital. Con todo, el rectocele también puede existir sin estos otros problemas.

Incluso pueden desarrollarlo los hombres, aunque no es muy común (en su caso, el descenso del recto es hacia el ano).



El **tratamiento** quirúrgico consiste en la reparación del defecto y reforzamiento del tabique recto vaginal a través de:

- ★ Ano: **Técnica perianal**
- ★ Periano: **Técnica peranal**
- ★ Vagina: **Técnica vaginal**

TEMA 18. MALFORMACIONES CONGÉNITAS INTESTINALES

- **INTRODUCCIÓN.**

Las malformaciones congénitas del intestino constituyen un capítulo amplio e importante en la cirugía; su contenido abarca un amplio espectro que va desde las atresias y estenosis duodenales, yeyunales e ileales, hasta las complejas malrotaciones, pasando por las duplicaciones del tracto gastrointestinal y el divertículo de Meckel.

En esta clase nos vamos a centrar en las principales bases morfológicas que subyacen a dichas malformaciones, que son:

1. **ATRESIA y ESTENOSIS DUODENALES.**
2. **ATRESIA YEYUNO-ILEAL (INTESTINAL).**
3. **DIVERTÍCULO DE MECKEL.**
4. **DUPLICACIÓN INTESTINAL.**
5. **MALROTACIÓN INTESTINAL.**



1. ATRESIA Y ESTENOSIS DUODENALES

Como podemos imaginar la **ATRESIA DUODENAL** consiste en una completa obliteración del lumen duodenal (interrupción total de la luz), siendo el *diafragma duodenal o membrana una forma de atresia leve*; por otra parte, la **ESTENOSIS DUODENAL** es una obstrucción parcial (estrechamiento) del lumen que presenta un espectro similar a la atresia antes citada, con eventos prenatales parecidos, por lo que se suelen describir en conjunto.

Esta entidad es descrita embriológicamente por Tandler en el año 1921, quien puso de manifiesto su **clara relación con el Síndrome de Down**; esto sugiere que es debida a un error durante las primeras semanas de gestación. En resumen, durante la cuarta semana de desarrollo embrionario el epitelio duodenal entra en activa proliferación produciéndose la obliteración del lumen duodenal; ello es seguido de una fase de vacuolización (8º-10º semana), lográndose la recanalización del lumen. La segunda porción del duodeno es la última que se recanaliza; la **atresia y la membrana duodenal ocurren ante la falta de esta recanalización**.

Dicha atresia y estenosis duodenal suele asociarse a otras patologías, como son:

- **Páncreas anular**: ocurre cuando el tejido pancreático rodea a la segunda porción del duodeno; si forma un círculo completo causará una OBSTRUCCIÓN DUODENAL.
- **Anomalías de rotación y fijación intestinal**.
- **Obstrucción de la luz del duodeno parcial/total**.

Hablando ahora de la atresia duodenal, diremos que esta se puede dividir en varios tipos según la **CLASIFICACIÓN DE GRAY-SKANDALAKIS: (!!!!! PREGUNTA EXAMEN!!!!)**

- TIPO I → existe una membrana formada por mucosa o submucosa, sin existir diferencia de tamaño entre sus extremos proximal y distal.
- TIPO II → los extremos duodenales están conectados por un cordón fibroso; el mesenterio permanece intacto.
- TIPO III → los extremos están separados y hay un defecto mesentérico en V (con dos fuentes de vascularización).

En cuanto a su **LOCALIZACIÓN**, lo más frecuente es que la atresia tenga lugar a nivel de la primera y segunda porción del duodeno, siendo el 85% de los casos de obstrucción duodenal distales a la entrada de la bilis en dicho duodeno. Por otra parte, se considera **OBSTRUCCIÓN COMPLETA** cuando se localiza en la tercera porción duodenal a nivel del ligamento de Treitz, lo que originaría una **DISTENSIÓN DUODENAL** a expensas de la dilatación de la parte más proximal.

De forma específica la **atresia** se asocia a Síndrome de Down en un 30% de los casos, seguido en frecuencia por anomalías de malrotación y cardiopatías; además, en un 50% de los casos las madres de estos pacientes padecieron polihidramnios y el nacimiento tuvo lugar de forma prematura.

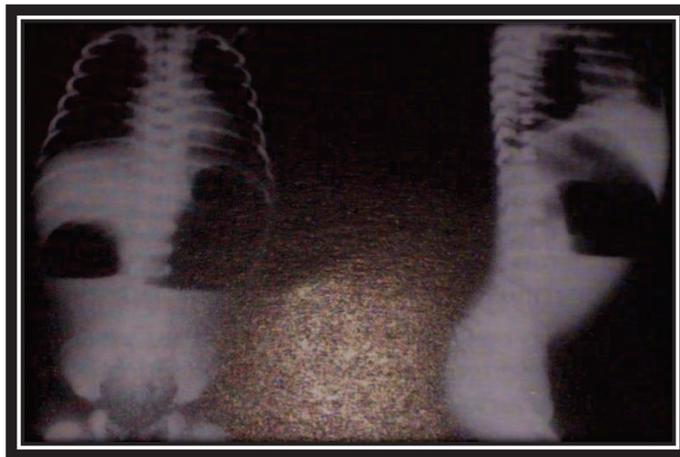
Con respecto a la **CLÍNICA**, el principal signo de obstrucción intestinal en el período neonatal son los **vómitos**, que suelen ser biliosos en el 85% de los casos, puesto que la obstrucción es distal a la salida de la bilis, como ya comentamos. La **distensión abdominal** es uno de los signos característicos de las obstrucciones abdominales bajas, por lo que NO suele aparecer en los casos de obstrucción duodenal; por el contrario el **abdomen en estos enfermos suele verse EXCAVADO**.

El **DIAGNÓSTICO** se basará en la clínica y pruebas de imagen, siendo la **radiografía abdominal característica**; en ella se observa el estómago distendido con un nivel hidroaéreo, dilatación de la primera porción del duodeno con otro nivel y falta de aire en el resto del intestino distal,

siendo esto lo que se conoce como el **SIGNO DE LA DOBLE BURBUJA**. **Comentar que en caso de atresia NO vemos aire distal, pero SÍ en la estenosis.**

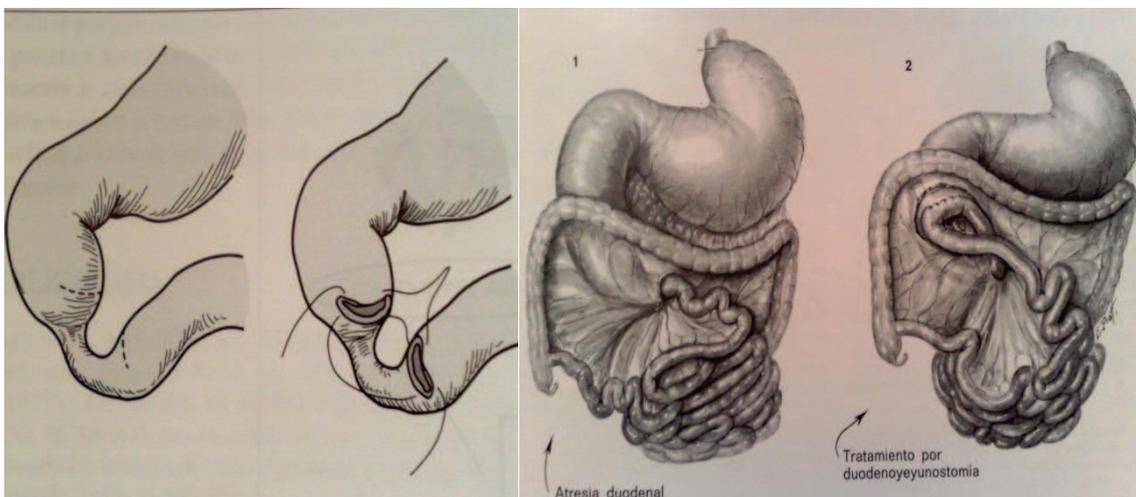
Otras técnicas que podemos emplear son la ecografía (muy útil para el diagnóstico prenatal) y el TAC.

Recordar que en los casos de obstrucción parcial debe considerarse la posibilidad de malrotación o vólvulo.



Para finalizar hablaremos sobre su **TRATAMIENTO**, que desde un punto de vista **médico** consistirá en la colocación de una sonda nasogástrica (aspirado gástrico y duodenal) y el establecimiento de nutrición parenteral, corrigiendo así las posibles alteraciones hidroelectrolíticas; sin embargo, las **medidas terapéuticas principales son las del ámbito quirúrgico**. Así bien, una vez localizado el nivel de la obstrucción se practica una **DUODENO-DUODENOSTOMÍA o DUODENO-YEYUNOSTOMÍA con gastrostomía temporal transanastomótica o yeyunostomía de alimentación**, obteniendo resultados muy favorables, con un 90% de supervivencia.

Dicha duodeno-duodenostomía consiste en la movilización del duodeno mediante la maniobra de Kocher (liberación lateral amplia del duodeno), seguida de la realización de una incisión transversa en la parte más distal del cabo proximal y una segunda incisión vertical en el extremo duodenal caudal. La anastomosis se realiza en dos planos con suturas muy finas.



2. ATRESIA INTESTINAL Y ESTENOSIS

Las teorías para explicar la formación de una atresia intestinal son numerosas, por lo que únicamente citaremos las más importantes:

1. La **teoría VASCULAR** es la que más evidencia tiene actualmente; **la atresia intestinal se ha relacionado con lesiones vasculares intraútero, ya sea por un vólvulo, hernia interna, invaginación o constricción del intestino.**
2. La **PERITONITIS MECONIAL** también se acepta como causa de atresia, por la formación de adherencias y zonas de fibrosis que estrangulan algún segmento del intestino; **en el 40-50% de los pacientes hay evidencia de necrosis intestinal intrauterina o peritonitis.**
3. Las **ANOMALÍAS DE LA ROTACIÓN INTESTINAL**, con formación de un vólvulo intrauterino, pueden dar lugar a una atresia por el compromiso vascular que producen.

Hablando ahora de su **INCIDENCIA**, varía entre 1/400 a 1/5000 nacidos vivos con bajo peso, afectado a ambos sexos por igual. Se calcula que aproximadamente el **33% de las atresias son YEYUNALES**, el 25% ILEALES y el 50% MÚLTIPLES. **(¡¡¡¡PREGUNTA DE EXAMEN!!!!)**

NOTA!!!! En las diapos pone que el 5% son múltiples; sin embargo, he encontrado un libro que ha escrito el profe Tamames de cirugía digestiva (del que completo su clase) y pone el que el **50% son múltiples**. Os pongo la foto del tratado por si alguna/o le pica la curiosidad ^^



La **CLÍNICA** es la característica del neonato con obstrucción intestinal, siendo frecuente la presencia de **polihidramnios (15%)** **(¡¡¡¡PREGUNTA EXAMEN!!!!)**; **el feto traga un 25-40% del líquido amniótico durante el cuarto o quinto mes de embarazo y se reabsorbe en los primeros 25-35 cm de yeyuno, cantidad que se verá reducida en los casos de atresia.**

El signo clínico más importante son los **VÓMITOS BILIOSOS (82%)**, cuya rapidez de aparición está en relación con el grado de la atresia, y puede aparecer en las *primeras horas de vida (atresia yeyunal proximal) o en las 24 y 48 horas (atresia ileal distal)*; la **ICTERICIA** con

elevación de la bilirrubina indirecta está presente en el 30% de los casos de atresia yeyunal y en el 20% de las ileales. Otro signo frecuente es la **DISTENSIÓN ABDOMINAL (72%)**, con elevación del diafragma y disminución de la capacidad ventilatoria, que en los casos de atresia yeyunal será menos manifiesta y afectará a una parte del abdomen, mientras que la ileal será más progresiva y generalizada. Otros signos clínicos menos importantes son la presencia de **peristaltismo de lucha y la ausencia de emisión de meconio**, presente en el 40% de los casos.

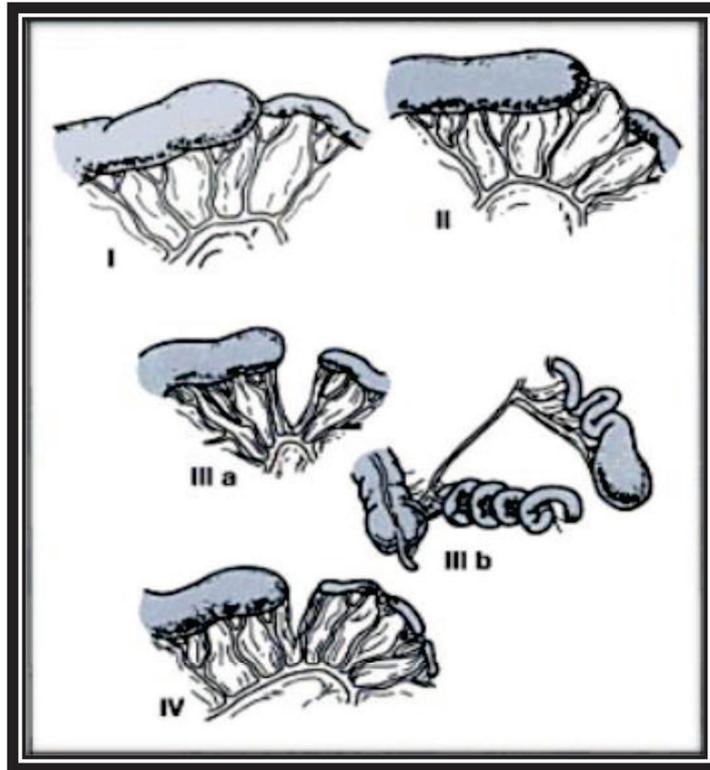
En el **DIAGNÓSTICO** será de gran utilidad la radiografía simple de abdomen, mostrando la presencia de abundantes espacios hidroaéreos, sobre todo en la mitad superior del abdomen; **en ocasiones es necesario aplicar enema opaco para descartar otras patologías como la malrotación intestinal, íleo meconial, etc.** En cuanto al diagnóstico prenatal la técnica de elección es la **ECOGRAFÍA**, pues permite detectar el polihidramnios, así como dilatación intestinal.

Deberemos establecer el **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL** con otras causas de obstrucción intestinal en el neonato; éstas incluyen la malrotación, duplicación intestinal, hernia interna, íleo paralítico en la sepsis, íleo meconial, atresia de colon,... siendo las dos causas más frecuentes la ATRESIA ILEAL y el ÍLEO MECONIAL (en caso de que este último no sea complicado para su resolución bastará con practicar un enema con contraste hipertónico gastrográfín, evitando la cirugía y sus complicaciones).

En lo referente a su **CLASIFICACIÓN**, en la actualidad sigue vigente la efectuada por **Sutton**, distinguiéndose los siguientes tipos de atresia intestinal: **(¡¡¡¡ PREGUNTA DE EXAMEN!!!!)**

- **TIPO I** → la luz intestinal está interrumpida por la presencia de un tabique mucosa, pero hay continuidad en la pared intestinal proximal y distal (20% casos).
- **TIPO II** → se encuentran los dos extremos intestinales ciegos unidos por un cordón fibroso y un mesenterio intacto (35% casos).
- **TIPO III** → se distinguen dos subtipos: **IIIa** → hay dos extremos intestinales ciegos separados y con un defecto en V en el mesenterio (**más frecuente; 35% casos**); **IIIb** → llamado defecto en cáscara de manzana o árbol de navidad, en el que los segmentos atrésicos se hallan enrollados en forma de espiral alrededor de una arteria mesentérica.
- **TIPO IV** → se hallan múltiples zonas atrésicas, que pueden ser de tipos distintos: en forma de collar de cuentas o en sarta de salchichas (6% casos).

Es importante destacar que en las atresias tipo I y II la longitud del intestino suele conservarse, en tanto que en los tipos III y IV éste es más corto de lo normal; la **localización más frecuente es la YEYUNAL y en el 90% de los casos son ÚNICAS**.



Por último hablaremos del **TRATAMIENTO**, que consiste en:

- **Cuidados preoperatorios/tratamiento médico:** hay dos objetivos principales; en primer lugar, evitar la aspiración del contenido gástrico mediante la colocación de sondas nasogástricas, con lo que se previenen **NEUMONÍAS ASPIRATIVAS**. En segundo lugar, corregir las alteraciones hidroelectrolíticas secundarias a las pérdidas que presentan estos pacientes. Además, **administraremos antibioterapia profiláctica endovenosa**.
- **Tratamiento quirúrgico:** su finalidad es restablecer la continuidad del intestino; la técnica dependerá del tipo de atresia y se asociará **nutrición parenteral en el postoperatorio**.
 - a. ATRESIA TIPO I o MEMBRANA → se practica **ENTEROSTOMÍA**; si la membrana es incompleta se intenta dilatar o se reseca, pero si es completa se reseca totalmente con sutura posterior de la mucosa. Cuando esto no es posible se reseca el segmento intestinal correspondiente y se practica anastomosis termino-terminal.
 - b. ATRESIA TIPO II → si es posible se debe intentar **anastomosis termino-terminal (T-T)**, para lo que se resecan ampliamente ambos cabos y se efectúa la anastomosis.
 - c. ATRESIA TIPO III → tratamiento similar al tipo II, aunque en el postoperatorio se plantea el **problema de un intestino CORTO**.

Para que la anastomosis practicada tenga las máximas garantías de éxito es **imprescindible efectuar una amplia resección de ambos cabos atrésicos**; según la teoría vascular de Louw y Barnard, los dos extremos están pobremente vascularizados por lo que una anastomosis en dicha zona tiene un alto riesgo de fallar. Por lo tanto, esta insuficiente vascularización puede dar lugar a la falta de contractilidad de la zona intestinal afectada, provocando estancamiento

del contenido intestinal, aumento de la presión intraluminal y falta de sutura. Si es posible debe preservarse la válvula ileocecal.

La causa más frecuente de MUERTE en estos pacientes es la **INFECCIÓN relacionada con NEUMONÍA, PERITONITIS o SEPSIS**; por otra parte, las complicaciones en el postoperatorio incluyen **obstrucción funcional intestinal de la zona de la anastomosis y dehiscencia de sutura**. Otros factores que afectan a la mortalidad y morbilidad incluyen el distress respiratorio, prematuridad, síndrome del intestino corto y vólvulo postoperatorio. Sin embargo, actualmente la **supervivencia está alrededor del 90%**.

3. MALROTACIÓN INTESTINAL. VÓLVULO

Como ya sabemos, el intestino se desarrolla a partir de un tubo que se extiende a lo largo de la línea media del embrión, y a medida que crece el intestino protruye a través del anillo umbilical, dando lugar a una hernia umbilical fisiológica, que vuelve luego a la cavidad abdominal.

El **desarrollo intestinal** puede dividirse en 3 etapas claramente diferenciadas, aunque se trata de un proceso continuo. Entre las **4 y 10 semanas** el intestino protruye y se desarrolla a través de dicha hernia fisiológica, lo que constituye la primera etapa; luego se realiza la primera fase rotatoria de 90 grados en sentido contrario a las agujas del reloj → **ESTADIO DE DESVIACIÓN DE ESTRADA**. A continuación, el asa umbilical pasa de ocupar un plano sagital al plano trasversal, se reflexiona en sentido duodenoyeyunal a la derecha y el ángulo cólico a la izquierda de la AMS (arteria mesentérica superior).

Desde la **10 a la 12 semanas** el intestino migra, volviendo al abdomen de manera ordenada (primero el delgado y luego el grueso); luego el asa umbilical completa otra rotación de 90 grados, colocándose la parte inferior del duodeno por detrás del eje vascular y el colon proximal por delante de la misma → **REALINEAMIENTO DE ESTRADA**. Con otro giro de 90 grados el colon proximal se desplaza desde delante hasta la derecha, y el intestino delgado desde el dorso hacia la izquierda; por lo tanto el ciego, que inicialmente se sitúa a la izquierda, rota 270 grados hasta adoptar su posición final en fosa ilíaca derecha. Simultáneamente el duodeno habrá girado también 270 grados en sentido antihorario, finalizando así la segunda etapa. La unión duodenoyeyunal queda a la izquierda de la columna vertebral y superior a la AMS, algo por debajo del duodeno, en un área marcada por el ligamento de Treitz.

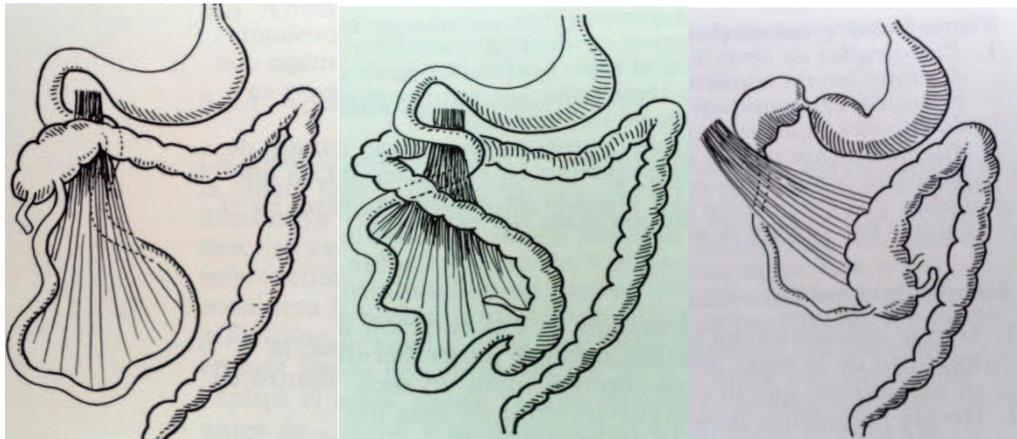
Durante la tercera etapa y última se **fusionan varias partes del mesenterio**, fijando el ciego, colon ascendente y descendente; luego el mesenterio primitivo se flexiona en sentido duodenoyeyunal, arriba y a la izquierda, hasta el ángulo ileocecal, para después dirigirse abajo y a la derecha → **FUSIONAMIENTO**.

En la producción de una anomalía de posición del tubo digestivo puede encontrarse:

1. **Trastorno de rotación intestinal:** grado de rotación, giro normal ausente o incompleto, y trastornos de la dirección, giros invertidos o alternates
2. Falta de adherencias del mesocolon (mesenterio común) → **TRASTORNO FIJACIÓN.**

Según esto, podemos clasificar los trastornos en **aquellos relacionados con la ROTACIÓN y los defectos de FIJACIÓN.**

- a) TRASTORNOS ROTACIÓN → la *falta completa de rotación o ausencia de Gross es muy rara*; sin embargo, la **rotación incompleta** puede clasificarse en:
- **Rotación de +90 grados:** intestino delgado se sitúa en hemiabdomen derecho y el colon en el izquierdo.
 - **Rotación de + 90 + 90 grados:** el ciego se sitúa en la parte anterior y media, mientras el duodeno lo hace en la posterior y media; se forman adherencias anormales entre ciego anterior y duodeno, hacia el peritoneo parietal en el hipocondrio derecho → **BANDAS DE LADD**, que obstruirán la segunda porción del duodeno.
 - **Rotación invertida:** asa distal gira en sentido horario, dirigiéndose hacia la derecha.
 - **Cambios de rotación:** situándose el colon retromesentérico.



- b) DEFECTOS DE FIJACIÓN → pueden producirse defectos de:

- **Ciego:** dando lugar ciego invertido, no descendido en situación subhepática, ciego y colon ascendente retroperitoneales o ciego móvil.
- **Hernias internas (consecuencia de lo anterior):** paraduodenales, intermesocólicas, mesenterioparietal derecha o mesenterioparietal izquierda.

En algunos casos de NO rotación y malrotación la raíz del mesenterio está constituida solamente por un estrecho pedículo fijado a la pared abdominal posterior, en lugar de las largas fijaciones oblicuas normales; si el intestino delgado está suspendido únicamente por esa estrecha fijación a la pared abdominal posterior de donde se origina los vasos mesentéricos, hay un ELEVADO RIESGO DE TORSIÓN DEL INTESTINO DELGADO alrededor de ese eje, causando un **VÓLVULO.**

En un gran número de casos las anomalías de posición del intestino no se manifiestan **CLÍNICAMENTE** (pacientes asintomáticos), siendo con frecuencia hallazgos causales que surgen con motivo de intervenciones quirúrgicas o exploraciones radiológicas.

Sin embargo, a veces el cuadro clínico está dominado por molestias abdominales más o menos intensas y en general con carácter crónico recidivante (sensación de plenitud y presión, así como punzadas o dolores tipo cólico), que a menudo se acompañan de vómitos. Estos síntomas son debidos a **trastornos del tránsito intestinal**, que está obstaculizado por adherencias fibrosas.

Pueden darse vólvulos transitorios o torsiones ligeras del tallo mesentérico, que en la mayoría de casos se diagnostican de dolores abdominales inespecíficos, neuropatías o apendicitis crónicas, hasta que un examen radiológico o laparotomía aclaran el diagnóstico.

La mayoría de pacientes que presentan vólvulos intestinales son NIÑOS; el 30% durante la primera semana de vida y el 50% durante el primer mes.

El **síntoma más frecuente son los vómitos (95%)**, inicialmente de contenido gástrico y después se hacen biliosos; **si se desarrolla necrosis los vómitos pueden llegar a ser hemáticos**. Es frecuente que aparezca **diarrea** al principio de la torsión, vaciándose así el intestino; las deposiciones pueden tener sangre en el **28% de los pacientes**. La **distensión abdominal** está presente en el **56% de los casos**; **si el proceso avanza, el niño aparece deshidratado, letárgico y puede presentar signos de peritonitis y shock**.

Se han descrito casos de invaginaciones con malrotación, llamado **SÍNDROME DE WAUGH**.

En cuanto al **DIAGNÓSTICO**, en muchos casos la **radiografía simple de abdomen** muestra un estómago y duodeno proximal distendidos, con poco o nada de aire en el resto del intestino; en el 19% de los pacientes puede verse una doble burbuja, característica de **obstrucción duodenal**.

El **estudio con contraste del tránsito esófago-gástrico-duodenal** muestra la anormal posición del duodeno y es el procedimiento diagnóstico de elección; es característico hallar una anormal localización del Treitz a la derecha, obstrucción del duodeno y el relleno con contraste de las asas yeyunales a la derecha del abdomen.

Para excluir la malrotación, la unión duodenoyeyunal debe localizarse a la izquierda de la columna vertebral a nivel del bulbo duodenal, en una posición a medio camino entre la curvatura mayor y menor del estómago.

El **enema con bario** puede mostrar la posición anómala del ciego y el apéndice, siendo útil cuando los resultados del tránsito EED no son claros o cuando hay obstrucción intestinal distal.

La **ecografía** se utiliza para demostrar la anormal relación con los vasos mesentéricos; mediante **Doppler** se nos permite valorar el flujo vascular a nivel de los vasos mesentéricos superiores en algunos casos.

Por último hablaremos del **TRATAMIENTO**, debiendo aclarar que la corrección quirúrgica de una malrotación con vólvulo es una URGENCIA QUIRÚRGICA. Primero debemos estabilizar al

paciente con infusión intravenosa; luego colocaremos una sonda NG para aspirar el contenido y administraremos una dosis de antibioterapia profiláctica.

La intervención se efectúa mediante **LAPAROTOMÍA MEDIA o TRANSVERSA SUPRAUMBILICAL**; si existe vólvulo debe procederse primero a su destorsión y si existiese gangrena franca debe researse el segmento intestinal afectado, o si se trata de una resección masiva plantearse una **intervención de SECOND LOOK** en 24-48 horas, cuando se hayan delimitado los márgenes de la lesión.

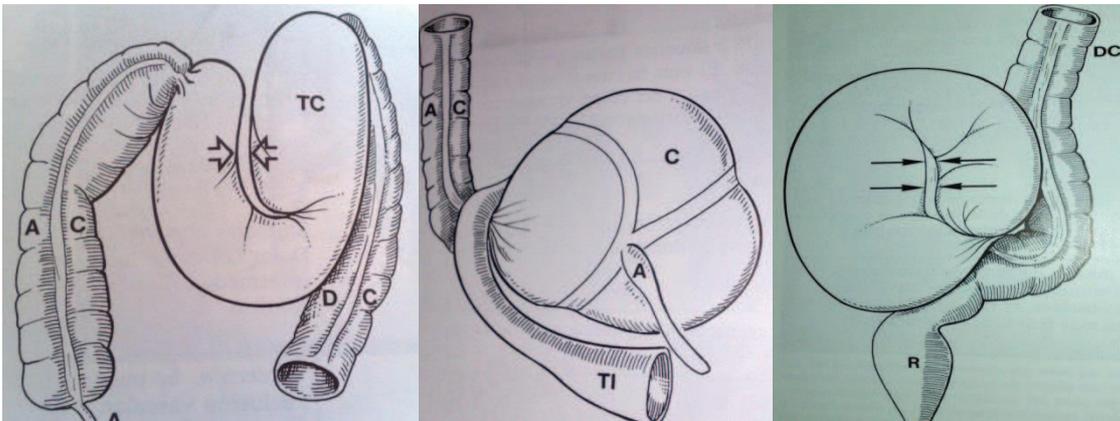
Se realizará anastomosis termino-terminal o abocamiento dependiendo de la situación, debiendo preservar el máximo de intestino posible para evitar el **SÍNDROME DEL INTESTINO CORTO**, y deben evitarse anastomosis entre extremos de intestino de dudosa viabilidad.

Posteriormente, y previa exteriorización de las asas intestinales, puede comprobarse el tipo de anomalía y liberar las adherencias anómalas existentes; por último, se coloca el intestino delgado en el hemiabdomen derecho y el colon a la izquierda → **TÉCNICA DE LADD**. Este procedimiento consiste en:

1. **Evisceración del intestino e inspección de la raíz del mesenterio.**
2. **Desrotación del vólvulo.**
3. **Sección de las bandas de Ladd.**
4. **Apendicectomía.**
5. **Colocación del ciego en el cuadrante inferior izquierdo mediante una rectosigmoidexia (fijación recto y colon sigmoide a la pared del abdomen).**

Durante el posoperatorio la función intestinal suele restablecerse a los 3-5 días, permitiendo así la alimentación; la **nutrición parenteral es esencial en los casos de resección masiva**.

La **recurrencia del vólvulo** es una complicación posible en los casos en los que se realiza una incompleta división de las bandas de Ladd; por otra parte, la **mortalidad** está relacionada con **peritonitis y necrosis intestinal masiva**. En los casos en que la zona intestinal necrótica es superior al 75% la mortalidad es del 65-70%.

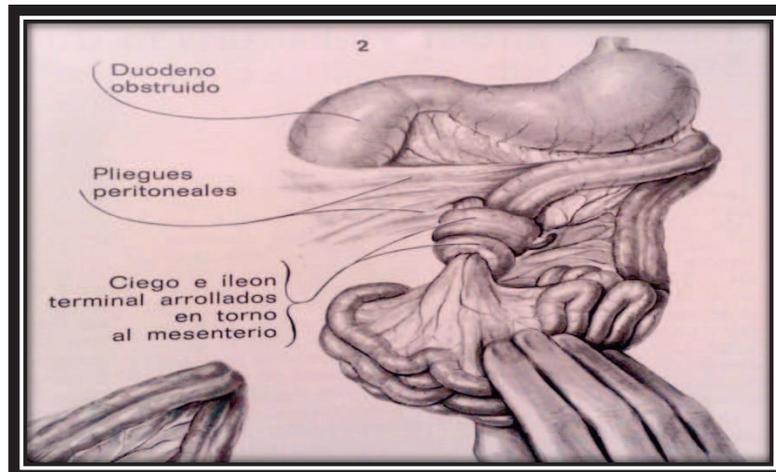


4. HERNIAS INTERNAS

Ocurren como consecuencia de malrotación cuando el intestino delgado queda cubierto por el mesocolon, que actúa a modo de saco; las localizaciones más frecuentes son el **MESOCOLON DERECHO** o el **IZQUIERDO**.

Los síntomas más frecuentes son **vómitos y dolor abdominal crónicos**, y el diagnóstico radiológico se establece mediante **tránsito gastrointestinal**. El tratamiento será siempre **quirúrgico**.

En las hernias mesocólicas izquierdas, el saco contiene el mesenterio del colon izquierdo y la VMI forma el cuello; el tratamiento es difícil y debe intentarse reducir la hernia sin seccionar el cuello del saco que contiene VMI, si esto no es posible debe movilizarse la misma. Después debe suturarse el peritoneo de la pared abdominal posterior por detrás de la vena para cerrar el orificio peritoneal; la técnica consiste pues en fijar la pared del saco a la superficie peritoneal posterior, después de retirar el intestino. Recordar que **NO pueden researse las paredes del saco porque por ella transcurren los vasos del colon**.



5. DIVERTÍCULO DE MECKEL

En 1809 Meckel identificó el origen del divertículo como el conducto onfalomesentérico (COM). Esta entidad es la **anomalía congénita gastrointestinal más frecuente**, oscilando su incidencia entre **2-4%** y siendo más prevalente en hombres que en mujeres (3-4:1); la **presencia de otras malformaciones congénitas parece incrementar su frecuencia** (como son la atresia esofágica y anorrectal, anomalías nerviosas y alteraciones sistema CV).

Embriológicamente, el divertículo de Meckel está causado por un fallo en la regresión del conducto onfalomesentérico, un proceso que normalmente ocurre entre la quinta y la séptima semanas de gestación; **este conducto puede persistir en su totalidad y permanecer adherido a la pared abdominal, puede obliterarse parcialmente permaneciendo un resto de cordón fibroso, o permanecer libre en el 74% de los casos**. Cuando hay una involución incompleta se producen una serie de malformaciones:

- Persistencia del COM que comunique íleon con ombligo, dando lugar a la salida de restos fecales.
- Quiste umbilical con mucosa intestinal, dando lugar a salida de líquido seromucoso por el ombligo que **puede confundirse con un GRANULOMA**.
- Involución del COM, pero persiste una banda fibrosa entre el ombligo y el divertículo de Meckel.
- Presencia de divertículo aislado en el borde antimesentérico del íleon.
- NÓDULO DE LA HERMANA MARÍA JOSE (IMPORTANTE); se trata de un nódulo paraumbilical relacionado con la posibilidad de que exista **cáncer intraabdominal de carácter maligno**.

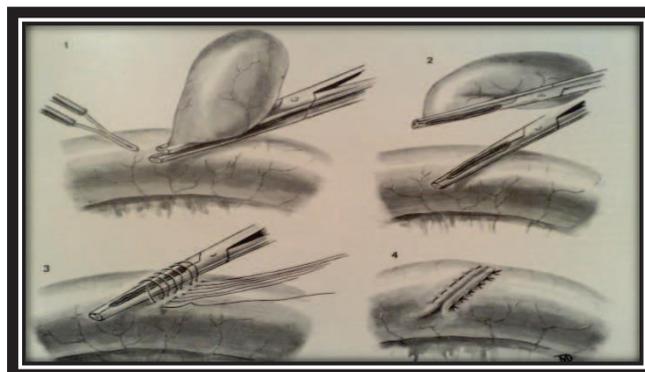
ANATÓMICAMENTE, el divertículo de Meckel es un verdadero divertículo en el que están presentes todas las capas del intestino; la mayoría se localizan a unos 40-60cm de la válvula ileocecal, en el borde antimesentérico del íleon. La vascularización le llega de las **arterias vitelinas que proceden de la Aorta** y el tipo de mucosa encontrado en pacientes sintomáticos es **predominantemente gástrico (56-90%)**; en un 5% puede encontrarse tejido pancreático.

Esta entidad se define por la **REGLA DEL NÚMERO DOS**: 2% de incidencia, 2 tipos de mucosa heterotópica (gástrica y pancreática) y con frecuencia los síntomas aparecen antes de los 2 años de edad (50% casos).

CLÍNICAMENTE, las manifestaciones más frecuentes son el sangrado gastrointestinal bajo (hemorragia esporádica/masiva), la obstrucción intestinal (debida a invaginación o vólvulo) y complicaciones inflamatorias (diagnóstico diferencial con diverticulitis).

El **DIAGNÓSTICO** depende de la sospecha clínica por lo síntomas, fundamentalmente hemorragias gastrointestinal baja con hematoquecia en niños. Debemos realizar estudio **radiológico del tránsito intestinal y gammagrafía marcada con Tc99m**, para detectar la mucosa gástrica ectópica mediante rastreo isotópico (sensibilidad 85% y especificidad 95%). **Se recomienda el empleo de pentagastrina, cimetidina u omeprazol para disminuir los resultados falsos negativos de esta prueba.**

El **TRATAMIENTO** del divertículo de Meckel que sangra es la resección quirúrgica mediante laparoscopia (DIVERTICULECTOMÍA); en casos de **Diverticulitis de Meckel** (cuadro semejante a la apendicitis) el tratamiento consistirá en la diverticulectomía únicamente o incluyendo la resección del segmento intestinal afecto. Si el hallazgo del divertículo es causal deberemos **resecarlo siempre**.



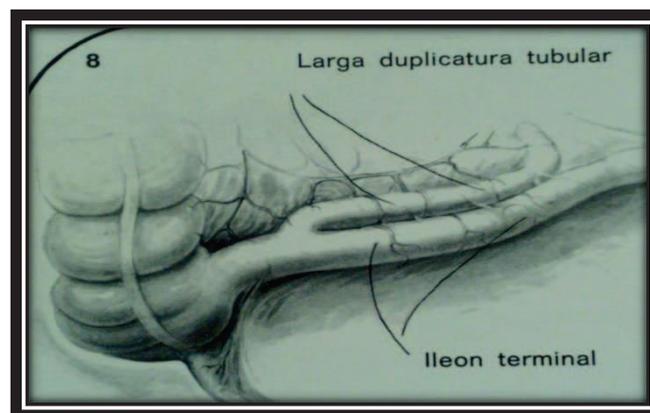
6. DUPLICACIÓN TRACTO GASTROINTESTINAL

La mayoría de estas lesiones son mal llamadas duplicaciones cuando en realidad son **QUISTES ENTÉRICOS y no verdaderas duplicaciones**. En el 75% de los casos se localizan en el abdomen, el 20% en tórax, el 5% toracoabdominales/mixtas y el resto en zonas raras, como la base de la lengua. El **75% de ellos son quistes entéricos que no comunican con la luz intestinal y el 25% restante son verdaderas duplicaciones tubulares**; por otra parte, un 25% puede tener tejido ectópico que en la mayoría de los casos es gástrico. **El contenido de los quistes que no comunican suele ser fluido, claro y mucoide.**

CLÍNICAMENTE, la tercera parte se presente en período neonatal, otra tercera parte en los primeros dos años de vida y el resto a otras edades; la presentación más frecuente es una **obstrucción intestinal parcial**, porque el quiste obstruye parcial o totalmente la luz. La acumulación de contenido en el quiste puede producir **dolor abdominal**; también se pueden comprometer los vasos mesentéricos, el intestino adyacente, producir sangrado, dolor o necrosis intestinal. **Si se localiza en el tórax puede comprometer la respiración, o causar disfagia si se localiza en la pared del esófago.**

El **DIAGNÓSTICO** se basa en la clínica y las pruebas de imagen; la **ecografía** se utiliza como método diagnóstico inicial. El estudio mediante **tránsito gastrointestinal** permite determinar si hay comunicación o no con el quiste. El **TAC** permite definir mejor las lesiones; en los casos de localización torácica el TAC con contraste es la prueba de elección.

El **TRATAMIENTO** es quirúrgico y consiste en la **exéresis** (ablación de una parte inútil o perjudicial del organismo, o de un cuerpo extraño) **con cierre primario del estómago si es posible, o bien la exéresis parcial**.



MALFORMACIONES CONGÉNITAS PANCREÁTICAS

A. PÁNCREAS ANULAR

Se trata de una entidad poco frecuente que constituye el origen del 30% de las obstrucciones duodenales y que, como ya comentamos, consiste en la rotación incompleta del esbozo pancreático ventral, lo que provoca que un segmento de páncreas rodee la segunda porción del duodeno; embriológicamente existen distintas teorías que lo explican, siendo la más aceptada la de **LECCO, que menciona la adhesión del esbozo ventral derecho en la pared duodenal**. También comentamos al principio del tema que el páncreas anular se acompaña de otros defectos congénitos, como síndrome de Down, divertículo de Meckel, mal rotación intestinal, fisuras traqueosofágicas, ano imperforado y anomalías cardíacas.

CLÍNICAMENTE, las manifestaciones son idénticas a las de la estenosis duodenales, siendo el signo más característicos los **vómitos SIN bilis (90% casos)**. El **DIAGNÓSTICO** se basa en la **radiografía simple de abdomen**, con la que apreciamos el signo de la doble burbuja.

Su **TRATAMIENTO** es también igual que el de la estenosis duodenal (médico y quirúrgico → duodeno-duodenostomía).

MALFORMACIONES CONGÉNITAS HEPATOBILIARES

Las principales entidades que pertenecen a este grupo son:

- 1. ATRESIA DE LAS VÍAS BILIARES.**
- 2. QUISTES CONGÉNITOS DEL COLÉDOCO.**
- 3. DILATACIONES SEGMENTARIAS INTRAHEPÁTICAS.**
- 4. QUISTES BILIARES INTRAHEPÁTICOS.**

A continuación, citaremos las principales características que debemos conocer de los dos cuadros más frecuentes.

1. ATRESIA VÍAS BILIARES

Consiste en la hipoplasia de los conductos que constituyen la vía biliar, que puede ser de **origen inflamatorio o vírico**; existen dos tipos principales: INTRA o EXTRAHEPÁTICAS.

Clinicamente se caracterizan por manifestar ictericia, hepatomegalia y desarrollo de cirrosis biliar e hipertensión portal; debemos establecer el diagnóstico diferencial con la **ICTERICIA FISIOLÓGICA DEL RECIÉN NACIDO**.

El tratamiento es quirúrgico y consiste en la **PORTOENTEROSTOMÍA/HEPATOPORTOENTEROSTOMÍA/TÉCNICA DE KASAI** (resección vías biliares remanentes y anastomosis en Y de Roux desde el hígado hasta el yeyuno), lo cual permite el correcto drenaje de la bilis y retrasa el proceso de fibrosis; nunca deberemos demorar el inicio de las medidas terapéuticas más de tres meses.

2. QUISTES CONGÉNITOS DEL COLÉDOCO

Se trata de una entidad rara de etiología desconocida, que consiste en la dilatación biliar de forma congénita y es conocida como la **ENFERMEDAD o VARIANTE DE CAROLI**; en las últimas décadas ha cobrado fuerza la teoría del reflujo pancreático secundario a la mal unión pancreatobiliar.

Histológicamente se caracteriza por la presencia de tejido fibroso en la pared y ***clínicamente*** se manifiesta mediante dolor, fiebre, ictericia y la presencia de masa palpable.

El ***diagnóstico*** es básicamente radiológico y el tratamiento quirúrgico; es importante saber que esta entidad puede degenerar y dar lugar a **neoplasias**.

TEMA 19: ABSCESOS Y QUISTES HEPÁTICOS

Dr. L. López Valladares 

Ambas patologías no tienen mucho que ver la una con la otra, pero como el temario está así puesto el profesor dice que las da en una misma clase.

ABSCESSOS HEPÁTICOS

❖ Epidemiología:

Incidencia decreciente en España debido a:

- ★ Los Programas de Salud Pública, que han supuesto una mejora en la sanidad e higiene.
- ★ El uso de antibióticos, que han permitido la prevención de infecciones abdominales.
- ★ Las políticas de prevención de la enfermedad abdominal.

Sin embargo en los últimos años empieza a aumentar el número de casos, y no está muy claro si es por eso, pero lo atribuimos a la inmigración.

❖ Concepto:

Los abscesos son **lesiones focales de tipo infecciosos** (contienen **pus + necrosis + gérmenes**, que a veces podemos cultivar) que pueden ser **únicos o múltiples**.

Se encuentran limitados por una parte de parénquima hepático normal.

❖ Tipos:

- ★ **Piógenos** → **95%** del total de los cuales:
 - **85%** son bacterianos.
 - **10%** son fúngicos
- ★ **Amebianos** → **5%**, en España, ya que en países tropicales los amebianos pueden representar hasta el 30%.

Actualmente están disminuyendo los piógenos y aumentando los amebianos. Mucha de la población inmigrante procede de países con abscesos amebianos endémicos.

❖ Clasificación según el FOCO DE ORIGEN:

El hígado nunca es el sitio primitivo de la infección. La infección siempre viene de otro sitio.

- ★ **Portal:** hasta la aparición de los antibióticos era la vía de diseminación más frecuente. A partir del colon, por patología diverticular o cáncer. También podía ocurrir en el caso de una onfalitis, que es una infección del cordón umbilical en los recién nacidos.
- ★ **Biliar:** hoy en día es la **más frecuente**, pudiendo ser por una colangitis o un tumor pancreático o biliar → obstrucción → aumento presión intracanalicular de la bilis → pasa a la sangre y se contamina.

- ★ **Arterial:** trae gérmenes de otras zonas.
- ★ **Posttraumáticos:** se produce una zona de necrosis, que dará lugar a una infección.
- ★ **Contigüidad,** por ejemplo en una colecistitis. También puede tener un tumor colónico o gástrico en contacto directo.
- ★ **Criptogénico (10-15%):** de origen desconocido.

❖ Etiología:

ABSCESOS HEPÁTICOS PIÓGENOS:

Causados por flora mixta, son polimicrobianos, destacando:

Aerobios gramnegativos:

- ★ *Escherichia coli*
- ★ *Klebsiella pneumoniae*
- ★ *Enterobacter*
- ★ *Proteus*

Aerobios grampositivos:

- ★ *Streptococcus*
- ★ *Staphylococcus aureus*

Anaerobios:

- ★ *Bacteroides*
- ★ *Clostridium*

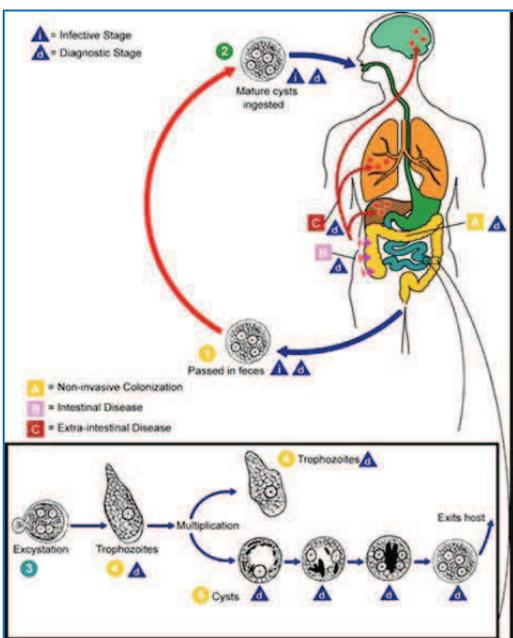
Hongos: En un **25%** de los casos podemos encontrar hongos junto a bacterias. Puede ser debido al aumento de resistencias a antibióticos

ABSCESOS HEPÁTICOS AMEBIANOS:

Son raros en nuestro medio. Están producidos por *Entamoeba histolytica*.

Los **trofozoitos** son las **formas maduras**, y los **quistes** son las formas de **resistencia y transmisión**.

¡NO HAY QUE SABERSE EL CICLO!



Humano es huésped intermediario.

Trasmisión sexual, tacto, ingesta...

Trofozoito viven en colon derecho humano → atraviesa barrera intestinal → porta → hígado → allí se acantona, ya que el organismo reacciona → se produce una obstrucción portal → estasia en hígado → aparece zona de necrosis con una cápsula fina que contiene trofozoitos + leucocitos, y otra zona central que contiene pus + necrosis.

Tipo afección:

1.- Disentería amebiana: es una enfermedad **sistémica invasiva**. Puede ser muy grave, incluso muriendo el paciente

2. -Abscesos hepáticos: es una enfermedad **localizada**.

❖ Clínica: (de ambas, piógena y amebiana)

- ✦ Fiebre, mayor en piógenas que amebianas.
- ✦ Dolor hipocondrio derecho
- ✦ Náusea y vómitos
- ✦ Sintomatología torácica:
 - dolor pleurítico
 - tos seca
 - hipo
 - disnea
 - dolor referido al hombro

En general son síntomas anodinos, siendo los más específicos la fiebre y el dolor en el hipocondrio derecho.

❖ Exploración:

- ✦ Dolor a la palpación
- ✦ Hepatomegalia
- ✦ Ictericia

❖ Pruebas complementarias:

Laboratorio:

- ✦ Leucocitosis:
 - Con desviación a la izquierda si es bacteriana
 - Si en amebiana puede no haber leucocitosis, y habrá eosinofilia.
- ✦ ↑ Bilirrubina.
- ✦ ↑ FA.
- ✦ ↑ AST/ALT.
- ✦ Anemia, como consecuencia de una infección crónica.
- ✦ Hemocultivo positivo en más de **50%** pacientes

Rx tórax:

En los quistes que afecten a la cúpula hepática podremos ver:

- Derrame Pleural.
- Atelectasia.
- Ocupación alveolar basal.

❖ Diagnóstico:

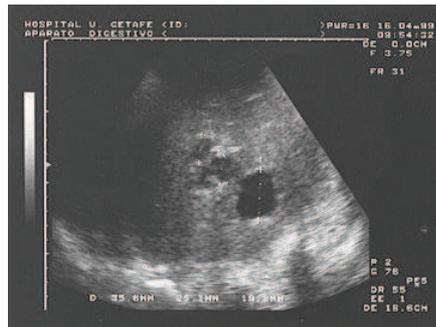
En primer lugar, por la **SOSPECHA**, tras la cual debemos:

- ★ Buscar una Lesión Ocupante de Espacio (LOE).
- ★ Hacer el Diagnóstico diferencial.
- ★ Intentar la detección del origen del foco séptico. Aunque hay un cierto número de casos en los que nunca lo identificaremos.

Podemos realizar las siguientes **técnicas**:

- ↪ ECO.
- ↪ TAC con contraste triple fase (arterial, portal y de equilibrio).
- ↪ Hemaglutinación indirecta a *E. histolytica*, que en el **90-95%** de las personas es positivo, ya que pueden estar sanos pero haber tenido contacto a lo largo de su vida.
- ↪ Punción –aspiración para realizar un cultivo.

Absceso hepático piógeno.



❖ Tratamiento del ABSCESO PIOGÉNICO:

- ★ **Antibioterapia PARENTERAL** (debe ser parenteral para que sea más efectiva)

Como está causado por flora mixta, damos antibióticos de **amplio espectro**, de forma **empírica** hasta que tengamos los resultados del cultivo, **durante 4-6 semanas**.

Ampicilina + Metronidazol + Gentamicina

o

AmoxicilinaClavulánico/Piperazilina-Tazobactam + Metronidazol

o

Imipenem-Cilastatina

Realizaremos las modificaciones necesarias una vez tengamos los resultados del cultivo.

★ Drenaje del absceso

Se realizará de forma **PERCUTÁNEA**, con control radiológico, aproximadamente en el 100% de los casos, salvo algunas excepciones.

Debe hacerse **DESPÚES del tratamiento antibiótico**.

Inicialmente podemos pinchar al paciente, pero **NO** para drenar, sino como diagnóstico, para obtener una muestra para cultivo.

★ Tratamiento del foco primario.

✂ Indicaciones de DRENAJE ABIERTO (Quirúrgico):

- Quistes de la cúpula hepática, de difícil acceso para el radiólogo, en los que habría que atravesar la pleura.
- Multiloculados.
- Presencia Ascitis, ya que puede haber fuga → contaminación.
- Rotura absceso.
- Control del foco. Por ejemplo, si la cauda del absceso es una apendicitis, durante la apendicectomía podríamos aprovechar para drenar el quiste. Pero no tiene por qué hacerse a la vez, se pueden tratar por separado.

❖ Tratamiento del ABSCESO AMEBIANO:

MÉDICO:

- ★ Metronidazol 500-700 mg durante 7-10 días. Es muy efectivo.

Puede administrarse vía oral o parenteral, no hay diferencias de eficacia.

La mayoría responde, aunque hay **10% de no respondedores** en cuyo caso se tratan con:

- Dihydroemetina IM/5 días
- Cloroquina 2-3 semanas

Posteriormente al metronidazol, trataremos con fármacos que actúan sobre los trofozoítos, para erradicar a los que estén en el colon derecho:

- ★ Idoquinol.
- ★ Fuorato de diloxanida.
- ★ Paromomicina.

DRENAJE PERCUTÁNEO:

En casos de:

- Enfermos graves con duda diagnóstica.
- Abscesos abiertos a estructuras vecinas.
- fracasos del tratamiento médico.
- Grandes abscesos con riesgo de complicaciones.
- Sobreinfección con gérmenes bacterianos.

QUISTES HEPÁTICOS

❖ Clasificación:

- ◆ **Congénitos:** Quiste Simple Esporádico.
- ◆ **Enfermedad Poliquística del Hígado.**
- ◆ **Síndrome de Caroli.**
- ◆ **Quistes parasitarios: Hidatídicos.**
- ◆ **Lesiones traumáticas.**
- ◆ **Neoplásicos:**
 - Cistoadenomas
 - Cistoadenocarcinomas
 - Sarcomas quísticos

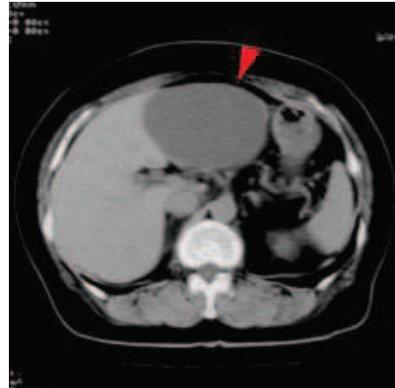
◆ QUISTE SIMPLE ESPORÁDICO:



- **Congénito**, muy frecuente.
- Más frecuente en **mujeres**. 5-7 mujeres/1 hombre.
- Es anomalía desarrollo del conducto biliar, que conlleva compromiso del drenaje biliar.
- Pueden ser únicos o poco numerosos.
- Tienen una **cápsula** fina y traslúcida de células epiteliales.
- Su contenido es **seroso**, por secreción de células de la membrana.
- **Asintomáticos**, es hallazgo fortuito.
- Mediante TC con contraste vemos que **NO** hay realce periférico.
- Si aumentan de tamaño lo hacen muy **lentamente**.
- Necesario hacer el diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma biliar.
- No suelen complicarse, en general **no necesitan tratamiento**. Pero cuando los pacientes se enteran de que lo tienen, se obsesionan y quieren quitárselo. Muchas veces es tratamiento es más complicado que dejarlo y no hacer nada. Pueden incluso sangrar un poco, pero no pasa nada.
- Por lo tanto, no suelen necesitar tratamiento, pero en el caso de tratarse se puede realizar por:
 - ★ Laparoscopia

- ★ **Punción- aspiración por Eco + inyección de etanol de 90%.** Los resultados no son buenos, porque lo normal es que se vuelvan a llenar otra vez.

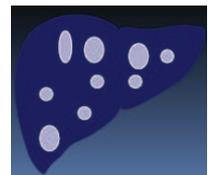
Caso: Mujer joven que desea ser intervenida:

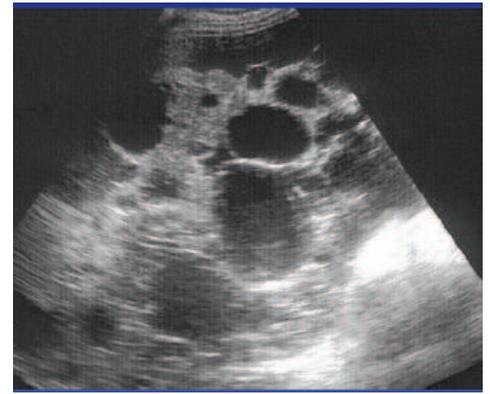
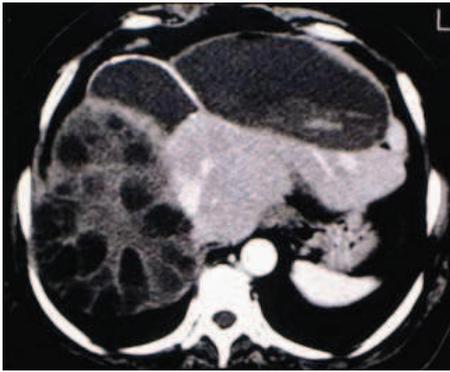


Fenestración, en la que quitamos parte del quiste, dejando parte de su cápsula, sin quitar tejido hepático.

◆ **ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA DEL HÍGADO:**

- Herencia **autosómica dominante**.
- Asociada a **Poliquistosis Renal (IRC)** en **60%** de los pacientes. Esta patología es la que va a indicar qué es lo que hay que hacer con los pacientes, va a ser el factor limitante.
- Quistes **muy numerosos**.
- **Distribución homogénea** en hígado, rara vez da insuficiencia hepática.
- **Asintomáticos**
- Provocan un **gran crecimiento** del hígado, produciéndose síntomas de volumen. Los pacientes caminan con **marcha de pato**, por el gran abdomen, como las embarazadas.
- A la palpación: **Hepatomegalia abollonada**.





❖ Tratamiento:

NUNCA fenestración parcial, porque no vale para nada.

Es raro que haya que tratarlo, pero si hay que hacer algo, se hará mediante:

- ★ **Cirugía de Blumgart** → **fenestración y resección**, siempre que se puedan respetar al menos 2 segmentos adyacentes de hígado.

La mortalidad es del **5-10%**

- ★ Si no se puede tratar de esta manera podría realizarse un **Trasplante de hígado** en caso necesario.

◆ ENFERMEDAD DE CAROLI:

Dilatación quística congénita de conductos biliares intrahepáticos.

Se divide en:

- ★ **Limitada** (a segmentos II-III del lóbulo izquierdo). No se suele asociar a fibrosis. No se hereda.
- ★ **Difusa**: es la más común. (Se denomina entonces **Síndrome de Caroli**), ya que:

Se denomina **Síndrome** cuando es una **fibrosis** hepática congénita, con herencia **autosómica recesiva**. Se trata de la alteración DIFUSA.

Debido a las diferencias entre ambas, se postula hasta que sean 2 patologías distintas.

❖ Clínica:

Asintomática hasta la adolescencia (15-20 años) cuando empiezan con...

Colangitis de repetición → **Litiasis intrahepática** por precipitación de solutos → **Abseso** → **Amiloidosis** por la infección crónica → **Cirrosis**, la cual aumente el riesgo entre 10-15 veces de padecer un → **Colangiocarcinoma**.

❖ Diagnóstico:

Por **Sospecha**, en paciente joven en el que aparece una litiasis intrahepática con colangitis. Hay que descartar que nos e trata de una enfermedad generalizada.

Pruebas:

- ★ ECO
- ★ TAC
- ★ RMN: La mejor para ver conductos biliares

NO practicar procedimientos invasivos como CPRE ni CTPH (punción transparietohepática).

- ★ Marcadores tumorales como **CEA, Ca 19-9**, aunque este último puede estar aumentado en una obstrucción biliar, sin que haya un tumor.

❖ Tratamiento:

- ★ Colangitis → Antibióticos.
- ★ Si hay afectación Segmentaria (limitada) → Resección
- ★ En el casos del Síndrome (difusa, generalizada) → Trasplante.

◆ QUISTES PARASITARIOS. QUISTES HIDATÍDICOS:

España es un país **endémico**. Últimamente se está produciendo un repunte.

Producido por ***Equinococcus granulosus* o *E. multilocularis***, siendo más frecuente en nuestro medio el granulosus. Muy frecuente Mediterráneo o América del Sur.

Genera **problemas hepáticos importantes**, que pueden complicarse. Es complicado su abordaje quirúrgico. Es benigno, pero puede llegar a matar.

Prevalencia en la **infancia** o en la edad temprana.

Puede presentarse **único (75%)**, aunque también puede ser múltiple.

En general son **asintomáticos** (si da síntomas, malo)

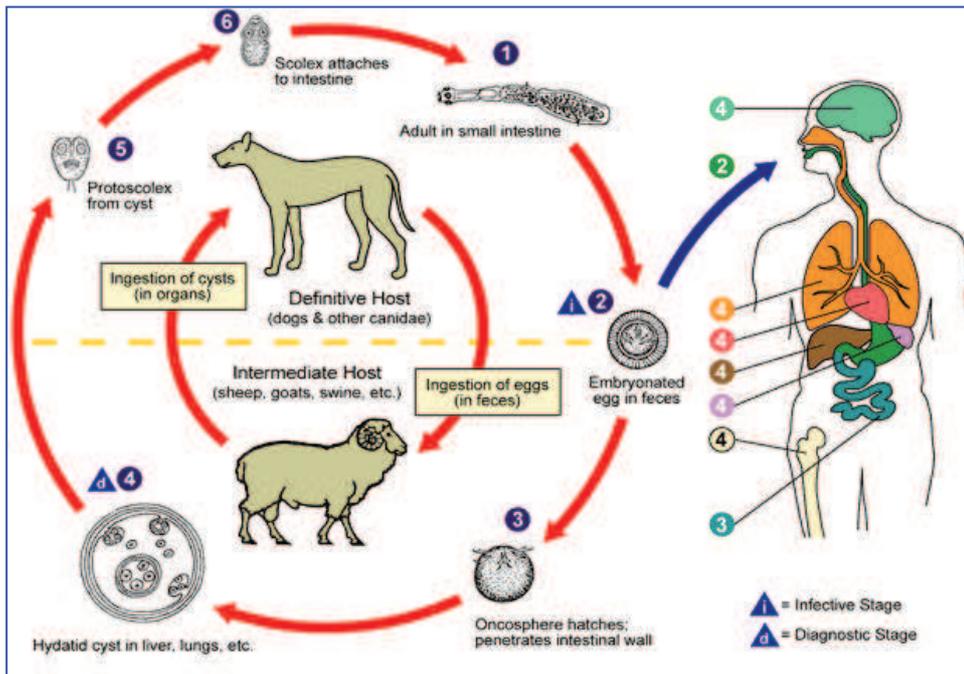
Tiene riesgo **rotura o fisuración**, siendo muy contaminante.

Crece expandiendo y no infiltrando

Pueden hacer **comunicación quisto-biliar** en **>75%**. Su cirugía sería LIMPIA CONTAMINADA



Ciclo (no hay que saberlo).



Animales que lo **transmiten: perros**, que lo llevan en el intestino. A través de heces, hocio→transmiten a personas, que **la sufrimos pero no la transmitimos**→va al tracto gastrointestinal→intestino→po rta→hígado, donde el organismo reacciona: reacción fibrosa, zona periquística que puede calcificarse y anular al quiste, pero a veces no lo consigue y el quiste va creciendo. Del hígado puede distribuirse a cualquier zona del organismo.

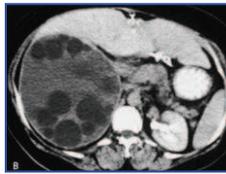
❖ Clínica:

- ★ La **mayoría son asintomáticos**, suponiendo un hallazgo casual.
- ★ En ocasiones pueden ser **dolorosos**, debido a:
 - La distensión capsular
 - El efecto masa.
- ★ Puede aparecer **fiebre**.
- ★ Si se produce una comunicación con la sangre por la fisura → **reacciones alérgicas o anafilaxia** por la contaminación.
- ★ **Cólicos hepáticos, ictericia obstructiva.**
- ★ **TRÁNSITO HEPÁTICO-TORÁCICO:** al ir creciendo, el quiste va integrando tejido de alrededor dentro del quiste. Puede llegar a la vena cava o al diafragma→ lo atraviesa y llegan a los pulmones, dando lugar a quistes por contigüidad. Se produce una expectoración purulenta con bilis.

❖ Complicaciones:

- Compresión, por el tamaño.
- Infección del quiste.
- Ruptura a la vía biliar.
- Ruptura al árbol bronquial.
- Ruptura al peritoneo. Raro.
- Comunicación o ruptura a otros órganos: estómago...

❖ Diagnóstico:



- ✦ Sospecha: en nuestro medio siempre hay que sospecharlo.
- ✦ ECO: áreas anecogénicas. Podemos ver vesículas hijas y/o zona periquística.
- ✦ TAC helicoidal, para planificar la intervención.
- ✦ ColangioRM para valorar la relación con la vía biliar.

TEST SEROLÓGICOS:

Sirven para:

- Diagnóstico diferencial de masas hepáticas quísticas.
- Vigilancia epidemiológica.
- Seguimiento post-tratamiento. En los pacientes que lo tienen y se tratan, es raro que estos test se negativicen a lo largo del seguimiento.

¿Cuáles son?

- ✦ **Hemaglutinación Ac frente a Equinococcus granulosus.** Permite detectar los casos positivos en un **80-85%**.
- ✦ Inmunoelectroforesis
- ✦ Cuantificación de IgE: da falsos positivos
- ✦ **IgE específica frente a equinococcus**
- ✦ Cuantificación de IgM
- ✦ Ac monoclonales frente el AgB y el Ag5

Los que más se hacen son la hemaglutinación y la IgE específica. El resto rara vez se hacen.

❖ Clasificación:

Clasificación de HA Gharbi. Clasificación de la WHO *Informal Working Group* NO HAY QUE SABERLA!!

Sirve para ver los riesgos y el posible tratamiento en función del quiste.

CL: Lesión quística unilocular con contenido anecoico uniforme, sin pared o no claramente visible. Generalmente son lesiones no parasitarias, pero si se sospecha un quiste hidatídico, estará en un estadio inicial de su desarrollo y puede no ser fértil.

CE1: Quiste simple univesicular con contenido anecoico. Pared visible. Ecos en su interior "arena hidatídica". Habitualmente fértil.

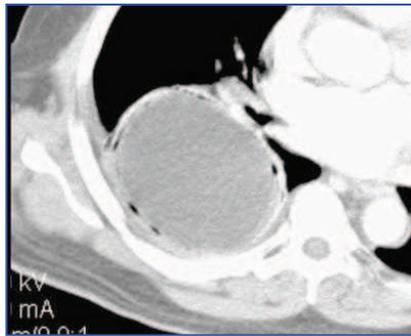
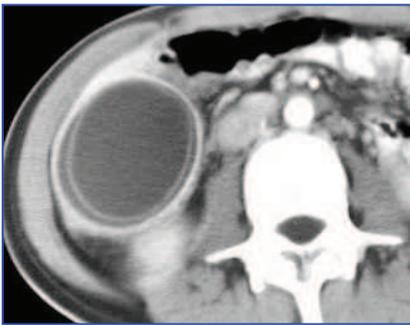
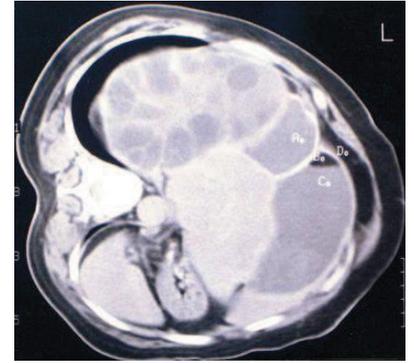
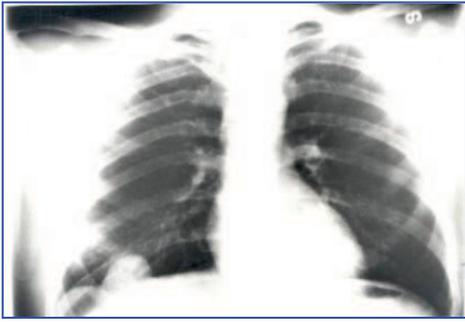
CE2: Quiste multivesicular. Pared visible. Habitualmente fértil.

CE3: Contenido anecoico con membrana separada de la pared del quiste. Puede contener vesículas hijas. Estadio transicional por pérdida de presión.

CE4: Quiste heterogéneo hipoeicoico. Corresponde a lo que se llamaba clásicamente *mastic* por su apariencia de masilla. Puede ser fértil.

CE5: Calcificación de la pared, parcial o completa. La mayoría de los casos no son fértiles.

Tránsito hepatoesofágico:



❖ Tratamiento:

Debe ser individualizado. En nuestro medio el manejo de la gran mayoría de los casos es el quirúrgico.

Objetivos:

- extirpación parásito.
- tratamiento lesiones hepáticas.
- prevención recidivas.

NO indicaciones del tratamiento:

- Asintomáticos.
- Tamaño < 5 cm
- Tipo CL
- Tipo CE5

Los tipos CL y CE5 son aquellos en que se van a poder localizar y el organismo puede controlar su crecimiento.

✂ Tratamiento quirúrgico:

Puede ser cirugías radicales o no radicales. Aquí en el hospital se hacen sólo las radicales.

★ **Radicales: Mortalidad < 1.5%. Morbilidad 5%. Recidivas < 2%.** En ocasiones no es fácil.

- **Quistoperiquistectomía total:** No se deja nada para que no se vuelva a formar. Puede ser:
 - Cerrada: se quita el quiste completamente sin abrirlo.
 - Abierta: en quistes grandes, se abren y se resecan completamente.
- **Hepatectomías.**
- **Quistorresección:** resección completa del quiste, dejando la periquística. No uso aquí.

★ **No radicales: Recidivas 15-20%**

- **Puesta a plano:** Tratamiento quirúrgico de un quiste o fístula subcutánea mediante la extirpación del tejido que le hace de techo, sin extirpar el resto de quiste o fístula.
- **Periquistoyeyunostomía:** se abre el quiste y se une al yeyuno para que pueda vaciar.
- **Marsupialización:** apertura del quiste y abocarlo a la piel para que vaya saliendo su contenido. Se va ocluyendo con el tiempo.

Además se tratarán con **Agentes Protoescolicidas**, que atacan a la parte transmisible del parásito: Este tratamiento está en cuarentena, porque se ha visto que para que se produzca la muerte del contenido del quiste se necesita mucho tiempo y concentraciones muy altas de suero salino hipertónico, lo que sería contraproducente para el paciente... Se podrían usar:

- ★ **Suero Salino hipertónico.**
- ★ Clorhexidina-Cetrimida.
- ★ Alcohol absoluto.
- ★ **Povidona yodada.**
- ★ **H₂O₂.**

En el tratamiento quirúrgico:

- ★ Laparoscopia: No resultados ni indicaciones precisas. Miedo a la fisura o rotura.
- ★ Pueden aparecer complicaciones: Fístula biliar.
- ★ En el caso de los Tránsitos hepatotorácicos → Abordaje toracoabdominal.

Tratamiento médico:

Con una utilidad muy limitada.

- ★ **Albendazol** 400 mg/12hs durante 28 días en 3 ciclos, con descansos de 14 días entre cada ciclo.

Indicaciones:

- Prevención de la equinocosis peritoneal.
- Contraindicaciones o no aceptación de la cirugía.
- Complementario a cirugía no radical.
- Contaminación intraoperatoria del campo quirúrgico.
- Alternativa en quistes CE1, los cuales incluso pueden no tratarse.
- En pacientes con abordaje laparoscópico o PAIR.

Además de la cirugía y el tratamiento farmacológico, una tercera opción para el tratamiento de casos de hidatidosis hepática es la técnica PAIR.

Tratamiento percutáneo-PAIR: Punción Aspiración Inyección Re-aspiración.

- ★ P: Punción del quiste bajo monitoreo ultrasonográfico.
- ★ A: Aspiración del contenido quístico.
- ★ I: Instilación de agentes escolicidas dentro de la cavidad del quiste.
- ★ R: Reaspiración de la solución luego de aproximadamente 10 minutos sin recurrir al drenaje.

Existen varias técnicas:

- Técnica de PAIR.
- PAIR-cateterización.
- PEVAC.

No es sencillo, requiere ciertas condiciones. Usado en países del Sudeste asiático, Egipto, Turquía, en los que tiene más experiencia. Los quistes deben ser uniloculares, aunque también se hace con quistes con vesículas hijas.

Se utiliza en pocos casos. Saber que existe.

TEMA 20: TUMORES HEPÁTICOS

Los tumores hepáticos son una de **las identidades neoplásicas más frecuentes en el mundo**, diagnosticándose aproximadamente más de un millón de pacientes al año; su incidencia es mayor en varones que en mujeres (relación 4:1) y en la mayoría de los casos su tratamiento definitivo es quirúrgico.

TUMORES HEPÁTICOS BENINGOS

- **CLASIFICACIÓN (2004).**
 1. **TUMORES EPITELIALES:**
 - a. ***Hepatocelulares*** → adenoma, hiperplasia nodular focal e hiperplasia nodular regenerativa.
 - b. ***Colangiocelulares*** → quistes simples y cistoadenoma biliar.
 2. **TUMORES MESENQUIMALES:**
 - a. ***Tejido graso*** → lipoma, mielolipoma y angiomiolipoma.
 - b. ***Tejido muscular*** → leiomioma.
 - c. ***Vasos sanguíneos*** → hemangioma y hemangioendotelioma.
 3. **ORIGEN MIXTO (MESENQUIMAL/EPITELIAL):**
 - a. ***Hamartoma mesenquimal.***
 - b. ***Teratoma benigno.***
 4. **OTROS:**
 - a. ***Pseudotumor inflamatorio.***
 - b. ***Cicatriz grasa.***
 - c. ***Lesiones infecciosas.***

❖ HEMANGIOMA

Se trata del **tumor benigno más común del hígado (52% de los casos)**, afecta más a las mujeres (relación 3:1) y comienza a una edad de 30-50 años por término medio; los pequeños hemangiomas capilares carecen de importancia clínica, mientras que los grandes hemangiomas cavernosos deben ser tenidos en cuenta.

Esta entidad se ha asociado con la hiperplasia nodular focal y se consideran **malformaciones vasculares congénitas**; su etiología no está clara, pues se debate si su aparición es debida a la ausencia/disminución en la producción de estrógenos o se trata de una alteración congénita, más que neoplásica. **El crecimiento de los mismos se debe más a ectasia que a proliferación neoplásica.** Suelen ser únicos (aunque también existen formas múltiples) y de pequeño tamaño (inferiores 5cm).

En general **no producen síntomas y se descubren casualmente**; las grandes masas compresivas (mayores de 10cm) dan síntomas epigástricos ambiguos y rara vez se produce la rotura espontánea de los mismos (a excepción de casos de embarazo, traumatismos y punción diagnóstica). **Sin embargo, los síntomas atribuidos a esta entidad obligan a descartar otras lesiones puesto que, en la mitad de los casos, se hallará una causa alternativa de dichos síntomas.** La expansión rápida o la trombosis aguda pueden generar sintomatología; el síndrome asociado de trombocitopenia y coagulopatía de consumo (hipofibrinogemia), conocido como **síndrome de Kasabach-Merrit**, sucede rara vez, siendo más frecuente la manifestación de una **coagulopatía de consumo por trombosis activa tumoral**.

Su forma más común es la **CAVERNOMATOSA**, **caracterizada microscópicamente por revelar espacios llenos de sangre, tapizados de endotelio y separados por tabiques fibrosos finos**; comentar por último que **no existe evidencia científica demostrada de malignización**.

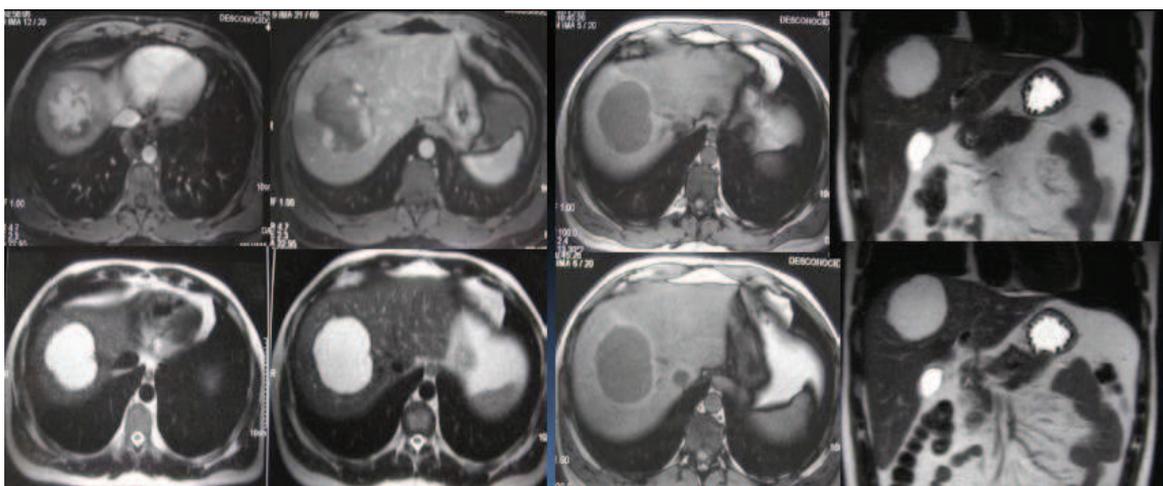
- **DIAGNÓSTICO.**

Las pruebas función hepática y los marcadores tumorales resultan de ordinario normales en los hemangiomas; el estudio radiológico permite efectuar el diagnóstico fiable en la mayoría de los casos.

La **ECOGRAFÍA** determina el diagnóstico definitivo en un 80% de los casos, y su **combinación con el TAC asciende esta cifra hasta el 90%**; sin embargo, en casos complicados o que generen dudas la realización de una **RMN es considerada como la prueba ideal** (sensibilidad 95% y especificidad 100%).

Las **gammagrafías con hematíes** marcados constituyen una prueba precisa, pero casi nunca imprescindible si se dispone de RM y TAC de alta calidad.

Por último, la **biopsia percutánea** de un posible hemangioma entraña riesgo, no resulta exacta y, en consecuencia, se desaconseja.



En T1 vemos imágenes hipointensas con refuerzo nodular periférico que se corresponden a hemangiomas, mientras en T2 aparecen hiperintensas.

- **TRATAMIENTO.**

A pesar de que la evolución del hemangioma hepático no se conozca bien, al parecer la mayoría permanece estable a lo largo del tiempo, con un riesgo bajísimo de rotura o hemorragia por lo que su **tratamiento**, en un primer momento y siempre y cuando el tumor sea menor de 4cm, consistirá en **adoptar una posición expectante (observación)**.

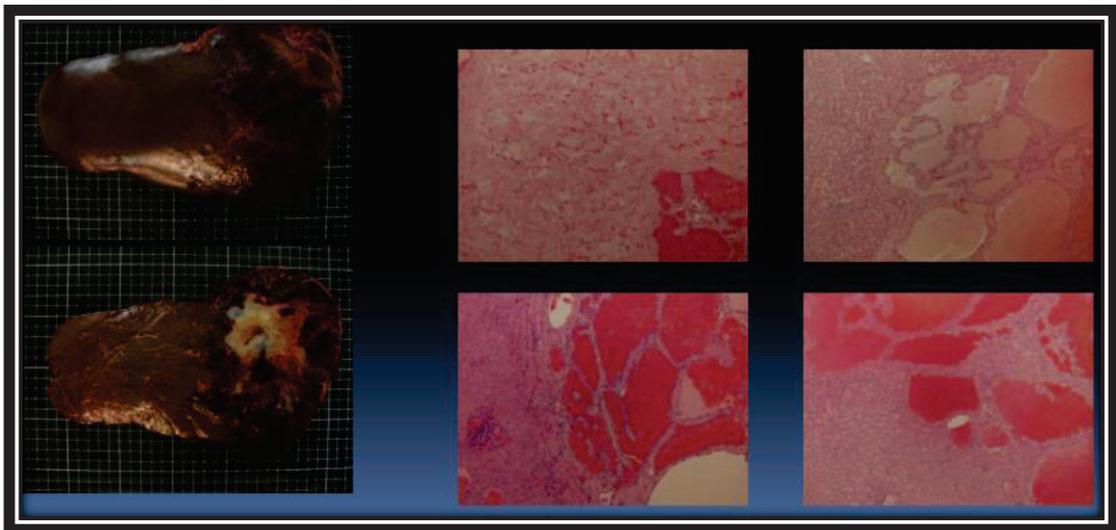
No obstante, a veces el tumor crece y produce síntomas que obligan a su resección; así bien el tratamiento quirúrgico estará indicado en caso de:

- Crecimiento rápido.
- Sintomatología.
- Duda diagnóstica.
- Tamaño superior a 10cm.

La técnica preferida para la resección consiste en la **ENUCLEACIÓN** con control del flujo de entrada, aunque en algunos casos puede ser necesaria la **RESECCIÓN REGLADA/ANATÓMICA** e incluso el **TRASPLANTE HEPÁTICO (muy raro)**.

- **ANATOMÍA PATOLÓGICA.**

Como ya dijimos se trata de la **lesión benigna más frecuente** y, desde un punto de vista anatómico-patológico, se caracteriza por presentar espacios quísticos llenos de sangre y revestidos por células epiteliales separadas por tejido fibroso.



❖ **HIPERPLASIA NODULAR FOCAL (HNF)**

Es el **segundo tumor benigno más frecuente del hígado** y afecta sobre todo a mujeres jóvenes (30-50 años) debido a que se considera un proceso neoplásico HORMONODEPENDIENTE; sin embargo, no se ha demostrado que exista relación con la toma de ACOs.

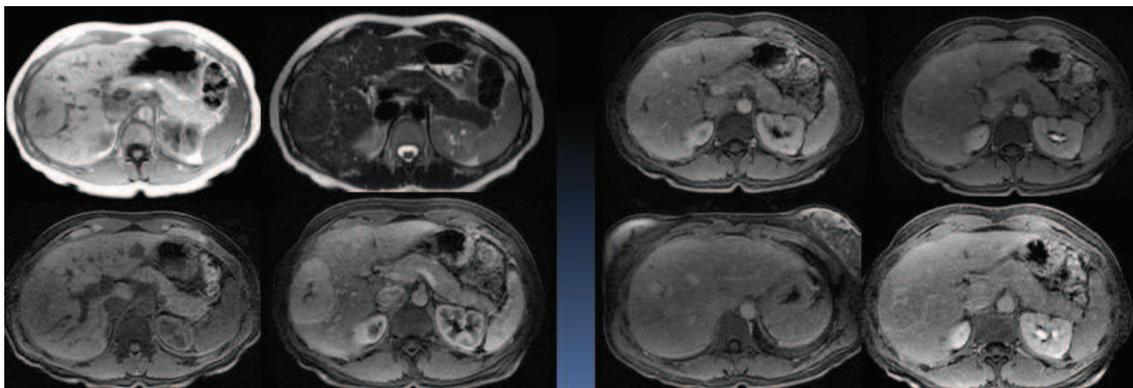
Suelen consistir en una pequeña **masa nodular menor de 5cm** (en el 20-30% de los casos son múltiples) que surge en hígados sanos, **dándose por igual en el lado derecho que en el izquierdo**; dicha masa se caracteriza por una cicatriz fibrosa central con tabiques radiales, que además en un tercio de los casos suele contener una gran arteria que emite arteriolas más pequeñas en forma de “rueda de carro”.

- **CLÍNICA y DIAGNÓSTICO.**

Los individuos con esta entidad suelen ser **asintomáticos (80-90%)**, descubriéndose la HNF casualmente mediante laparotomía diagnóstica o en los estudios de imagen; como en el anterior, la aparición de complicaciones es un suceso excepcional y **no existe evidencia científica de transformación maligna**.

En lo referente a su **DIAGNÓSTICO**, la RMN con GADOLINIO y el TAC HELICOIDAL se consideran las pruebas de elección; presentando la primera una **seguridad diagnóstica del 98%** de los casos (sensibilidad 70% y especificidad 91%), en los cuales se observa la presencia de la ya comentada cicatriz central. En ocasiones se requiere la **confirmación histológica (biopsia)** y **se aconseja la resección para el diagnóstico definitivo**.

A su vez, deberemos establecer el **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL** con el adenoma, el hemangioma, el nódulo de regeneración y el hepatocarcinoma fibrolamelar.



Observamos en T1 la imagen de la HNF hipodensa o isodensa con la cicatriz hipodensa, mientras en T2 aparece ligeramente hiperintensa con refuerzo de dicha cicatriz central.

- **TRATAMIENTO.**

El tratamiento depende de la certeza diagnóstica y de los síntomas; así bien, aquellos **pacientes asintomáticos con rasgos característicos en las pruebas de imagen NO requieren tratamiento quirúrgico sino conservador**, sin que exista necesidad de suspender la toma de ACOs o de evitar el embarazo.

Consecuentemente, el **tratamiento quirúrgico** se reserva para casos en los que exista duda diagnóstica, aparezca sintomatología o se dé un crecimiento tumoral progresivo.

- **ANATOMÍA PATOLÓGICA.**

La HNF se caracteriza, desde un punto de vista histológico, por presentar hepatocitos normales separados por septos fibrosos, así como por la proliferación vascular a nivel de los conductos biliares y la existencia de abundantes células inflamatorias en la zona afectada.

❖ **ADENOMA HEPÁTICO**

Se trata de una **proliferación benigna bastante rara**, que afecta sobre todo a mujeres jóvenes de entre 20-40 años (relación 11:1 entre mujeres y varones) y cuya **incidencia aumenta llamativamente por el uso crónico de ACOs (50% casos)**, así como por la **administración de anabolizantes más típicamente en varones**.

Los adenomas hepáticos suelen ser solitarios/únicos y grandes, pero del 12-30% de las veces se ven lesiones múltiples; así mismo, la presencia de 10 o más adenomas se denomina **ADENOMATOSIS** y curiosamente estos casos no se asocian con el uso de ACOs y no muestran un predominio femenino tan espectacular, sino que suelen relacionarse con patologías como la **GLUCOGÉNESIS TIPO I y II**, así como con la **GALACTOSEMIA**.

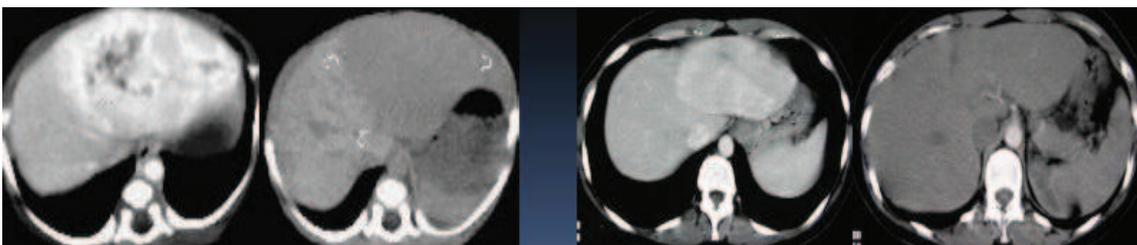
- **CLÍNICA y DIAGNÓSTICO.**

Los pacientes con esta entidad manifiestan sintomatología en el 75% de los casos; el **dolor epigástrico es frecuente (ligero en el 60-80% de los casos y brusco en el 25-30%)** y suele acompañarse de **náuseas y vómitos, fiebre, presencia de una masa abdominal**. A veces se advierten formas llamativas de presentación con rotura intraperitoneal libre y hemorragia.

Para finalizar, comentar que en este caso **sí existe potencial de malignización sobre todo en la adenomatosis múltiple**, por lo que el tratamiento quirúrgico comienza a ser una opción terapéutica indispensable.

En lo referente al **DIAGNÓSTICO**, el **TAC BIFÁSICO** muestra una masa heterogénea bien circunscrita; mientras la **RMN con gadolinio** ofrece imágenes de una masa perfectamente delimitada que contiene grasa o hemorragia, pero no realza la zona central. La **biopsia** será importante para diferenciar entre el adenoma hepático y los procesos hiperplásicos, puesto que son entidades muy similares.

El **diagnóstico diferencial** se establecerá con la HNF y el hepatocarcinoma bien diferenciado.



En el TAC SIN CONTRASTE (izquierda) observamos la lesión hipodensa bien delimitada, mientras en el TAC CON CONTRASTE (derecha) se aprecia además el refuerzo arterial periférico, así como localizaciones de densidad variable correspondientes a zonas hemorrágicas. En resumen, esta identidad se caracteriza por presentar una apariencia hipervasculer homogénea con refuerzo periférico y venas de drenaje precoz.

- TRATAMIENTO y ANATOMÍA PATOLÓGICA.

En líneas generales el tratamiento será quirúrgico, aunque algunos autores postulan que en casos de pacientes asintomáticos con adenomas no considerados como grandes deberá instaurarse **TRATAMIENTO CONSERVADOR.**

En lo referente al **tratamiento quirúrgico (de elección)**, la enucleación, la resección anatómica y el trasplante comprenden las principales medidas a realizar; en caso de **ADENOMATOSIS MÚLTIPLE** se aconseja resección combinada con radiofrecuencia, y en casos avanzados se procederá a realizar el trasplante hepático.

Desde un punto de vista histológico, el adenoma hepatocelular se caracteriza por la presencia de **hepatocitos normales, sin conductos biliares ni células de Kupffer**; siendo frecuente la presencia de fenómenos de trombosis, necrosis, estasis biliar y lagos venosos.

**(A PARTIR DE AQUÍ SON MENOS IMPORTANTES SEGÚN EL PROFESOR;
vamos, que los pregunta menos)**

❖ **ADENOMA BILIAR INTRAHEPÁTICO**

Se trata de una **neoplasia benigna**, que afecta predominantemente a varones mayores de 40 años y suele ser asintomático; a su vez, aparecen en formas solitarias y subcapsulares (no superando el centímetro de diámetro) y son descubiertos de forma casual.

Deberemos establecer el diagnóstico diferencial con el **colangiocarcinoma y los procesos metastásicos**, con los que guarda mucha similitud y debido a lo cual en caso de duda diagnóstica se realizará tratamiento quirúrgico preferente.

❖ **CISTOADENOMA BILIAR**

Proceso neoplásico que tiene su **origen en el epitelio biliar** y que se caracteriza por presentar una forma quística y con septos; aquellos de mayor tamaño suelen mostrar **contenido mucinoso combinado con bilis en su interior.** El cistoadenoma biliar afecta preferentemente a mujeres mayores de 40 años y es asintomático, apreciándose en algunas ocasiones la presencia de una masa abdominal.

Deberemos establecer el diagnóstico diferencial con el **cistoadenocarcinoma** y su tratamiento consiste en **la resección completa**, evitando así las consecuencias de cualquier duda diagnóstica entre las formas benignas y malignas.

❖ **HAMARTOMA BILIAR**

El **Hamartoma o COMPLEJO DE VON MEYENBURG** consiste en la proliferación anómala de los conductos biliares y la mayoría de las veces se trata de formas sólidas que suelen ser **precursoras de los quistes hepáticos**; normalmente son muy pequeñas (menor de 5cm) por lo que deberemos establecer el diagnóstico diferencial con las **METÁSTASIS** mediante su estudio histológico.

❖ **PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO**

Se trata de una entidad rara de origen NO neoplásico que a priori es de tipo infecciosa, aunque los cultivos que realicemos sean negativos; aparece con más frecuencia en los varones y deberemos establecer el diagnóstico diferencial con el hepatocarcinoma, los abscesos hepáticos, las metástasis, el adenoma y la HNF:

Su tratamiento generalmente es conservador pues un alto porcentaje de casos sufre regresión; siendo intervenido quirúrgicamente, como en otras ocasiones, ante duda diagnóstica.

❖ **ESTEATOSIS FOCAL**

Consiste en la infiltración grasa del parénquima hepático caracterizada por la presencia de alteraciones en su funcionalidad; entre los factores predisponentes encontramos: **alcoholismo, obesidad, malnutrición, nutrición parenteral total, corticoides, diabetes mellitus, hipertrigliceridemia y quimioterapia (esta última importante)**.

❖ **HIPERPLASIA NODULAR REGENERATIVA**

Se trata de una entidad caracterizada por la presencia de nódulos de regeneración menores de 0.5cm y sin anillo fibroso que se asientan en hígado con cualquier patología previa que genere una alteración morfológica de su parénquima; a su vez, se relaciona con otras enfermedades sistémicas como la **cirrosis, el síndrome de Budd-Chiari (trombosis de las venas suprahepáticas) y la trombosis portal**.

Su etiología es desconocida, siendo probablemente producida como mecanismo de defensa frente a las lesiones fibróticas, y deberemos establecer el diagnóstico diferencial con el **hepatocarcinoma**; consecuentemente, ante un aumento de su tamaño se procederá a la resección completa.

TUMORES HEPÁTICOS MALIGNOS

- CLASIFICACIÓN.

1. TUMORES EPITELIALES:

- a. **Hepatocelulares** → hepatocarcinoma (hepatocarcinoma fibrolamelar) y hepatoblastoma.

- b. **Colangiocelulares** → colangiocarcinoma, cistoadenocarcinoma biliar y carcinomas mixtos.

2. TUMORES NO EPITELIALES:

- a. **Mesenquimales** → angiosarcoma, hemangioendotelioma epitelioides, rhabdomyosarcoma, sarcoma embrionario y otros sarcomas.

- b. **Otros** → linfoma y tumor de células germinales.

❖ HEPATOCARCINOMA

- INTRODUCCIÓN.

El HEPATOCARCINOMA o CARCINOMA HEPATOCELULAR (CHC) es la neoplasia maligna primaria más común del hígado y una de las más comunes de todo el mundo; es más frecuente en varones que en mujeres debido a la mayor tasa de factores de riesgo asociada a los primeros, como infección por VHB, cirrosis, tabaquismo, abuso de alcohol,... Además, por lo general la **incidencia del CHC aumenta con la edad.**

El CHC se **origina en los hepatocitos** y puede presentar un patrón histológico de tipo TRABECULAR, ACINAR o ESCIRRO; siendo su **crecimiento de tipo expansivo e infiltrante.**

Histológicamente se clasifica como **bien, moderado, o escasamente diferenciado**; sin embargo, jamás se ha demostrado que el grado de diferenciación prediga con exactitud su evolución. Los patrones de crecimiento del CHC se han clasificado, a grandes rasgos, de manera distinta; el esquema más útil divide el hepatocarcinoma en 3 patrones de crecimiento con una clara relación pronóstica:

- **TIPO COLGANTE** → se comunica con el hígado a través de un pequeño pedículo vascular y se extirpa fácilmente, sin sacrificar una cantidad importante de tejido hepático no neoplásico; de hecho, este tipo puede crecer hasta alcanzar un tamaño considerable sin afectar apenas al tejido sano.
- **TIPO COMPRESIVO** → se delimita bien y suele contener una cápsula fibrosa; se caracteriza por un crecimiento que desplaza estructuras vasculares en lugar de invadirlas y suele ser resecable.
- **TIPO INFILTRATIVO** → tiende a invadir las estructuras vasculares incluso con un tamaño reducido; generalmente se puede reseccionar, pero con frecuencia se observan márgenes histológicos positivos.

Por otra parte, el **CHC FIBROLAMELAR** es una variante con rasgos clínicos muy diferentes que suele afectar a pacientes más jóvenes (niños y adolescentes) sin antecedentes de cirrosis; la neoplasia suele estar muy bien delimitada y encapsulada, y puede tener una zona fibrótica central o cicatriz, lo que dificulta el diagnóstico entre esta entidad y la HNF. El análisis histológico revela que se compone de **grandes células tumorales poligonales y bien diferenciadas, incluidas en un estroma fibroso que forma estructuras laminares.**

- **EPIDEMIOLOGÍA.**

Su distribución geográfica se relaciona claramente con la incidencia de la infección del virus de la hepatitis B (VHB), observándose un riesgo elevado de padecer la enfermedad en Mozambique y Zimbawe, riesgo intermedio en España, Italia y Francia (5-10% de los hombres y 2-5% de las mujeres), y riesgo bajo en EEUU y Canadá. Su **prevalencia en pacientes cirróticos compensados es del 5%, en aquellos complicados con varices esofágicas del 15% y en los que presentan además PBE asciende hasta el 20%.**

Entre los factores de riesgo principales encontramos la **edad avanzada, el sexo masculino (4:1) y la presencia de cirrosis**; así mismo, existen una serie de factores patógenos que pueden dar lugar al desarrollo de hepatocarcinoma:

- Alcoholismo.
- Infección crónica por VHB y VHC.
- Hemocromatosis.
- Porfiria cutánea tarda.
- Aflatoxina producida por Aspergillus flavus (hepatotoxina potente considerada como carcinógeno ante su exposición de forma crónica).

- **MECANISMO ONCOGÉNICO.**

En este apartado debemos diferenciar entre el hepatocarcinoma derivado de la infección crónica por VHB y VHC:

- **VHB** → la lesión tumoral se asocia a la inflamación crónica producida por la integración del ADN del VHB en el genoma del huésped; es decir, a la persistencia crónica del antígeno de superficie de la hepatitis B. Aclarar que **la cirrosis no constituye un requisito imprescindible para que se desarrolle el CHC relacionado con el VHB.**
- **VHC** → en este caso no se trata de una lesión oncogénica directa, sino que el VHC induce una actividad macroinflamatoria crónica que va a desembocar en el desarrollo de la **cirrosis**, y ésta es la que propicia el hepatocarcinoma; por lo tanto, el **alcohol no es considerado un carcinógeno directo.**

- **CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO.**

En la mayoría de los casos el diagnóstico del CHC se trata de un hallazgo incidental, obtenido mediante el screening basado en la realización de ECOGRAFÍA y la determinación de ALFA-FETOPROTEÍNAS.

En cuanto a las **manifestaciones clínicas**, en general, los pacientes con esta entidad son varones de 50-60 años que refieren dolor en hipocondrio derecho, pérdida de peso, anorexia, ictericia, fiebre y presencia de masa palpable o ascitis.

El CHC rara vez se manifiesta por una **rotura espontánea** con el inicio repentino de dolor abdominal, seguido de shock hipovolémico secundario a hemorragia intraperitoneal.

Debemos aclarar algunas características del **HEPATOCARCINOMA SOBRE UN HÍGADO NO CIRRÓTICO**, pues éste se relaciona en mayor medida con la infección por VHB, así como con patologías sistémicas como la HEMOCROMATOSIS; presenta una incidencia ligeramente mayor en varones (1.8:1) y afecta a individuos más jóvenes (unos 10 años menos). Algunos autores consideran que el **HEPATOMA FIBROLAMELAR es una variante del mismo.**

En cuanto al **DIAGNÓSTICO**, el estudio radiológico resulta esencial, siendo la ECOGRAFÍA, el TAC HELICOIDAL CON TRIPLE FASE y CON LIPIODOL y la RMN las pruebas de elección; la primera desempeña una función fundamental para el cribado y la detección precoz del carcinoma hepatocelular, pero el **diagnóstico definitivo y la planificación terapéutica suelen basarse en el TAC, la RM o la combinación de ambas**. La biopsia mediante PAAF de las lesiones sospechosas de CHC sólo está indicada si se contempla un tratamiento conservador; existiendo riesgo de siembra tumoral (1%) y de rotura/hemorragia (sobre todo en hígados con cirrosis y tumores subcapsulares).

Las determinaciones de la **alfa-fetoproteína (AFP)** ayudan bastante al diagnóstico; aproximadamente ¾ partes de los CHC se acompañan de cifras de AFP inferiores a 20mg/ml. Sin embargo, existe riesgo de elevaciones positivas falsas en trastornos inflamatorios del hígado como la hepatitis vírica crónica. Otra característica a tener en cuenta será la presencia de **LOE no hipervascular (lesiones ocupantes de espacio o nódulos hepáticos).**

- **TRATAMIENTO.**

Para decidir el régimen terapéutico debemos tener en cuenta el **ESTADIO TUMORAL y la FUNCIÓN HEPÁTICA del enfermo** principalmente, ya que la mayoría de los tratamientos pueden condicionar una descompensación de la hepatopatía de base; siendo el tratamiento quirúrgico el único con INTENCIÓN CURATIVA, ya sea mediante resección o trasplante. **De hecho, la extirpación completa del CHC, ya sea mediante hepatectomía parcial o hepatectomía total con trasplante, es la única modalidad con CAPACIDAD CURATIVA**; sin embargo, en general, se considera que sólo un 10-20% de los pacientes sufren una enfermedad resecable.

- **RESECCIÓN** → está indicada en pacientes NO CIRRÓTICOS (en los que se llevará a cabo una **resección con márgenes libres**) y aquellos **CIRRÓTICOS del tipo CHILD A o B bajo**, así como en los que presenten un **gradiente de presión portal inferior a diez** (lo que equivale a una afectación hepática no importante) o un **porcentaje de retención de verde de indocianina menor de 10-15'**.

ACLARACIÓN → el verde de indocianina (ICG) es un colorante con cuatro características farmacológicas de interés: no se metaboliza, se elimina por gradiente de concentración pasando así de la sangre al interior de los hepatocitos, las células hepáticas lo eliminan mediante transporte activo hacia los canalículos biliares y no sufre recirculación enterohepática; por ello, si después de su inyección intravenosa medimos la concentración en sangre podremos determinar el **ACLARAMIENTO DE ICG**, y este dato nos **proporcionará información sobre la circulación hepato-esplécnica y la función hepática**.

Aclarar que las **resecciones anatómicas** pretenden conservar el mayor grado de parénquima hepático posible, por lo que suelen darse recidivas en el 50-100% de los casos.

- **TRASPLANTE** → constituye el tratamiento ideal del CHC puesto que resuelve tanto la disfunción hepática como el tumor; **sin embargo, se trata de un procedimiento limitado por la necesidad de inmunosupresión crónica y la falta de donantes de órganos**.

El trasplante hepático estará indicado en pacientes con menos de 3 nódulos o en aquellos con tumores solitarios menores de 5cm; así bien, la selección de los enfermos de esta forma ha conseguido que las **tasas de supervivencia global a los 5 años sean similares a las de la resección, aunque el tiempo libre de enfermedad post-trasplante es mejor que tras la misma**.

En cuanto al **TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO**, la **INYECCIÓN PERCUTÁNEA DE ETANOL** supone una técnica valiosa para destruir los pequeños tumores; por otra parte, la **ABLACIÓN CON RADIOFRECUENCIA** consiste en aplicar corrientes alternas de alta frecuencia para generar calor alrededor de la sonda insertada y alcanzar temperaturas superiores a los 60 grados que producen la muerte celular inmediata. Otra opción se basa en la **CRIOTERAPIA**, la cual recurre a una criosonda especial para congelar y descongelar el tumor y el tejido hepático vecino y producir una necrosis; la **QUIMIOTERAPIA SISTÉMICA**, con infusión en la arteria hepática de compuestos basados en el 5-fluorouracilo, cisplatino y doxorrubicina, presenta unas tasas de respuesta del 25-60%, pero la necesidad de laparotomía para colocar la bomba y la toxicidad hepática asociada restringen la utilidad de este método. Por último hablaremos de la **QUIMIOEMBOLIZACIÓN**, que se cree que mejora la eficacia de la embolización arterial mediante la adición de preparados quimioterapéuticos; sin embargo, no existe aún evidencia científica que demuestre que ofrezca mejores resultados.

❖ HEPATOMA FIBROLAMELAR

Como ya comentamos, se trata de una **variante morfológica del CHC**, aunque algunos autores defienden que no existe tal variedad y que es simplemente un hepatocarcinoma que aparece en un grupo de mejores factores pronósticos; consiste en una gran masa neoplásica que surgen en un hígado sano, representa menos del 1% de los hepatocarcinomas y suele darse en pacientes de entre 15-30 años.

Sus manifestaciones clínicas principales son el dolor abdominal, hepatomegalia palpable y síndrome constitucional; en sólo un 10% de los casos aumenta la AFP y las técnicas diagnósticas más usadas son la ecografía, el TAC y la biopsia hepática, mostrando una **lesión única y no encapsulada, pero bien diferenciada del resto del parénquima.**

Su **tratamiento consiste en la resección** y pese a que en un principio se pensaba que tenía un pronóstico más favorable que el del CHC por aparecer en pacientes jóvenes sanos, hoy en día se sabe que **presenta mayor frecuencia de invasión linfática y vascular**, por lo que realmente su pronóstico no es nada favorable.

(A PARTIR DE AQUÍ NO ES IMPORTANTE, SALVO LOS TUMORES METASTÁSICOS)

❖ HEPATOBLASTOMA

Es un tumor que representa unos **dos tercios de todos los tumores hepáticos malignos en los niños, con un predominio en varones y sin etiología o factores de riesgo asociados conocidos**; se presenta habitualmente como hepatomegalia y puede tener manifestaciones sistémicas como **pubertad precoz, hemihipertrofia o cistationuira**. Suelen manifestarse de forma solitaria y afectar al lóbulo derecho, existiendo **niveles de AFP muy elevados**.

Su tratamiento se basa en la resección quirúrgica combinada con quimioterapia, presentando una **supervivencia global a los 5 años de entre el 70-100%**.

❖ COLANGIOCARCINOMA INTRAHEPÁTICO

Se trata de un proceso neoplásico poco habitual (10% de los tumores primarios) que afecta frecuentemente a varones de edad avanzada (a partir de los 60 años) y está **asociado a enfermedades que cursan con colestasis crónica**; las manifestaciones clínicas más frecuentes son los **síntomas constitucionales y la ictericia (25% de los casos)**.

En cuanto a su etiología diremos que se sabe que en el colangiocarcinoma intrahepático aparece mutado el gen P53; desde un punto de vista histopatológico, se caracteriza por la

presencia de una masa hepática con infiltración a lo largo de los conductos e invasión de su luz (ÉMBOLOS TUMORALES), así como por la producción de moco (NO BILIS).

El diagnóstico se basa en **la ecografía y el TAC**, y su tratamiento consiste en la **resección quirúrgica combinada con linfadenectomía regional**; el trasplante no constituye una opción terapéutica en estos pacientes.

❖ **CISTOADENOCARCINOMA**

Saber únicamente que se cree que aparece como consecuencia de la evolución maligna de un cistoadenoma y que suele afectar a mujeres de cualquier edad; así como que existe una gran dificultad en el establecimiento del diagnóstico de forma preoperatoria, y que **su tratamiento es quirúrgico (resección completa con márgenes libres).**

❖ **ANGIOSARCOMA**

Se trata del **tumor mesenquimal maligno más frecuente del hígado** (**originado en las células del revestimiento endotelial de los sinusoides hepáticos**) y suele aparecer entre la quinta y la séptima década de vida; entre los factores de riesgo que determinan el desarrollo de esta entidad encontramos:

- CLORURO DE POLIVINILO.
- ARSÉNICO.
- THOROTRAST/DIÓXIDO DE TORIO (en más del 50% de los casos).
- ESTEROIDES ANABOLIZANTES.
- HEMOCROMATOSIS.
- ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN (neurofibromatosis).

Se cree que su origen se haya en la **mutación del gen K-ras** y es típico que se manifieste como síndrome constitucional, presencia de masa hepática, anemia microangiopática y trombopenia. En cuanto a su tratamiento, la resección completa es la técnica de elección, si bien la mayoría son irresecables, con una supervivencia a los 2 años de alrededor del 3%.

❖ **HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE**

Entidad relacionada con el **uso de ACOs y esteroides, así como traumatismos**; distinguimos 3 formas de presentación principales: nodular (10%), multinodular (80%) y difusa (10%). Su tratamiento es quirúrgico, basándose en la **resección y/o el trasplante**.

❖ **LINFOMA HEPÁTICO PRIMITIVO**

Se trata de linfomas No Hodgkinianos de alto grado cuyo tratamiento consiste en la resección quirúrgica combinada con quimioterapia.

❖ TUMORES METASTÁSICOS

Son los **tumores malignos más frecuentes del hígado** (20 veces más frecuentes que los **tumores malignos primitivos**); entre sus orígenes más habituales encontramos el **cáncer colorrectal**, seguido de los procesos neoplásicos de páncreas, pulmón, mama, ovarios, recto y estómago.

En base a ello, los tumores metastásicos se clasifican de forma global en 3 grupos:

- **COLORRECTAL (CR).**
- **NO COLORRECTALES, PERO SÍ NEUROENDOCRINOS (NCRNE)** → derivan de tumores neuroendocrinos como dice su nombre; tiene mal pronóstico.
- **NO COLORRECTALES y NO NEUROENDOCRINOS (NCRNNE)** → grupo con peor pronóstico de todos.

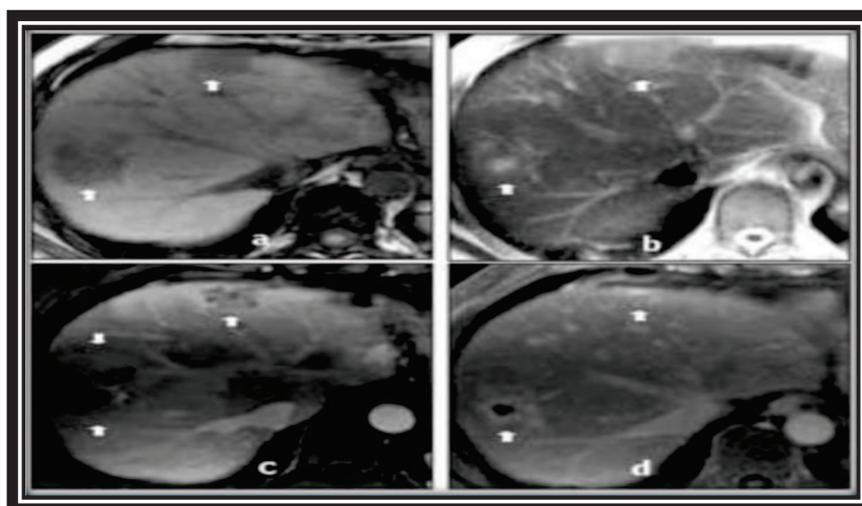
Cuando dan clínica, lo más frecuente es el **dolor en el hipocondrio derecho**; analíticamente, presentan un **patrón de colestasis disociada, sobre todo con aumento de FA**.

El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen y biopsia percutánea; su **tratamiento habitualmente es sólo paliativo**.

TUMORES METASTÁSICOS DE ORIGEN COLORRECTAL (CR)

Aparecen de forma sincrónica en el 15-20% de los casos y de forma metacrónica en un 35-50%; aproximadamente un tercio de los cánceres colorrectales durante su evolución dan lugar a metástasis hepáticas, de las cuales sólo un tercio será resecable. Así bien, **de forma global sólo un 10% de los pacientes con cáncer colorrectal van a presentar metástasis hepáticas que podamos intervenir quirúrgicamente con éxito**.

En la actualidad, y gracias a la combinación de la cirugía con nuevos fármacos quimioterápicos, la tasa de supervivencia a los 5 años es del 25-45% y a los 10 años del 20-30%.



Metástasis señaladas con flechas blancas

TEMA 21: TRASPLANTE HEPÁTICO.

Dr. L. Díez Valladares. 

Es una clase de cultura general, porque en España somos líderes mundiales y hay que conocerlo. *En cursiva aparecen cosas de la comisión de otros años pero que no ha comentado este año.*

❖ Aspectos Históricos: (cultura general, no examen)

1963 → Thomas Starzl – Comenzó a realizar trasplante (Tx) renal y también hepático (TH), en la universidad de Denver, Colorado. Puede considerarse el padre mundial de los Tx, en general.

1968 → sir Roy Calne – En Cambridge, realizó el 1^{er} trasplante hepático en Europa. Mucho mérito, porque antiguamente eran perseguidos por la comunidad científica, se consideraba una aberración.

1975 → se descubre la CICLOSPORINA; Su descubridor, Jean Borel, en 1980 se llevó el Nobel y en el 81 se reconoce su uso en trasplante de órganos.

Washington, **1983** → “Se consideró al trasplante hepático como una modalidad terapéutica válida para el tratamiento de las enfermedades hepáticas en fase terminal” *Conferencia de Consenso convocada por el National Institute of Health*. Hasta ese momento se consideraba una terapia experimental.

1984 → Margarit y Jaurrieta – realizan el 1^{er} trasplante hepático en España (Barcelona).

Es en este año cuando los grupos comienzan a trabajar en España. De hecho, desde el 94 no han surgido nuevos grupos. Su trabajo e investigación han convertido a España en país líder en trasplantes, sobretodo el hepático.

Desde entonces se ha invertido mucho dinero en el desarrollo de las técnicas de Tx, mucho interés por su desarrollo, con un gran número de donantes... hoy en día se invierte menos dinero y también han descendido el número de donantes, en parte al menor número de accidentes de moto.

❖ Aspectos nacionales:

Se han realizado aproximadamente unos **16000 TH (400-500/año)** → en **25 centros** abiertos actualmente. *Se discute el número de centros que existen, pues en teoría un centro de trasplante sería efectivo si pudiera realizar 80-85 trasplantes al año, pero con tantos, estas cifras no se alcanzan.*

Contamos con **34 donantes/millón habitantes**, de los cuales hay **24,5 donantes de H/millón habitantes** → hay mucha donación, es el índice más alto del mundo. Y eso que, como hemos dicho, actualmente está disminuyendo, sobre todo por el menor número de accidentes de tráfico, especialmente de moto.

La **alta prevalencia de enfermedades hepáticas** (en España y el área mediterránea) es una de las causas del gran desarrollo del TH, y también de que haya una **gran demanda**.

CONSECUENCIAS:

- ★ Aparecen más indicaciones y por tanto **aumenta la demanda**.
- ★ Pero sin mayor número de donantes debido a la **estabilización del número de donantes**.

Esto crea mayores listas de espera → más **muertes de pacientes en lista de espera**.

¿Cómo podemos solucionarlo?

- ★ **Liberalización de donantes** → Antes se rechazaba, pero ahora se aceptan donantes de edad avanzada, con otras posibles enfermedades de base. Son injertos de peor calidad, pero se usan para pacientes en fase Cero, que se van a morir.. Se discute si se prefiere un órgano subóptimo pero que consiga aumentar la supervivencia del paciente versus la utilización exclusiva de órganos óptimos con la consiguiente mayor mortalidad en las listas de espera que estas exigencias acarrear.
- ★ **Injerto reducido** → Consiste en implantar órganos de un tamaño menor de lo que debería, sin que haya mucha proporción entre el tamaño del donante y del receptor. Aunque sean hígados más pequeños de lo que se debería, funciona y acorta la lista de espera.
- ★ **Split** → un hígado donante se divide y reparte entre 2 receptores. **Suele utilizarse el H derecho o izquierdo para un adulto, y el izquierdo o segmento lateral para un niño.**
- ★ **Donante vivo** → dona generalmente a un familiar una porción de su hígado. El Donante NO PUEDE CORRER RIESGO, y en algunas situaciones e han presentado complicaciones para el donante, por lo que esta técnica no está teniendo el éxito esperado. *Se ha desarrollado mucho, pero algunos grupos lo han frenado porque hubo muertes de receptores (por inadecuada evaluación prequirúrgica del órgano del donante con consecuencias en el postoperatorio)*
- ★ **Donante en parada** → Se ha visto que en el caso de Tx de hígado, éste sufre mucho durante la donación, por lo que tampoco se están obteniendo muy buenos resultados. El HCSC es líder en estos donantes en Madrid.

✂ Indicaciones para TH:

*Globalmente: cualquier **patología hepática aguda o crónica en fase terminal**. Son necesarias 2 condiciones:*

- *Mala función hepática*
- *Que no haya otras posibilidades de tratamiento.*

Las pasó muy por encima...

Existen 4 grupos:

I - Cirrosis hepática en fase terminal.

II - Insuficiencia hepática aguda o Hepatitis fulminante.

III - Tumores hepáticos.

IV - Enfermedades metabólicas. (Fueron las originarias que indicaron el Tx)

I: Enfermedades hepáticas crónicas:

1. Enfermedades crónicas hepatocelulares:

- ✦ Cirrosis hepática virus B, δ (B: si está en fase replicativa la recurrencia es la norma (100%), sería contraindicación de trasplante)
- ✦ Cirrosis hepática virus C (40% recurrencia)
- ✦ Cirrosis hepática autoinmune (sobre todo en mujeres)
- ✦ Cirrosis hepática tóxica.
- ✦ Cirrosis criptogenética.
- ✦ Cirrosis alcohólica → en nuestro medio es una de las causas más frecuentes. Es necesaria: abstinencia, revisión a los 6 meses y después comprobar si ha mejorado tras la abstinencia.

2. Enfermedades hepáticas crónicas colestásicas:

- ✦ Cirrosis biliar primaria (la más importante) y secundaria
- ✦ Colangitis esclerosante primaria.
- ✦ Atresia de vías biliares.
- ✦ Síndrome de Byler (colestasis intrahepática por alteración de canalículos biliares; hay un defecto en la secreción de bilis y fosfolípidos)
- ✦ Síndromes colestásicos familiares.
- ✦ *Síndrome de canalículos biliares evanescentes (atrofia progresiva → IH)*

La CBP y la colangitis esclerosante fueron de las primeras indicaciones para TH.

3. Enf. vasculares con afectación hepática crónica avanzada:

- ✦ Síndrome de Budd-Chiari.
- ✦ Enfermedad veno-oclusiva hepática.
- ✦ Cirrosis de origen cardíaco. Tx doble: corazón el hígado.

II: Insuficiencia hepática aguda:

- ✦ Hepatitis A, B, C, D y E.
- ✦ Drogas: Paracetamol, isoniacida, rifampicina ...
- ✦ Metabólicas: Enfermedad de Wilson.
- ✦ Tóxicas: tetracloruro de carbono, setas.
- ✦ Idiopáticas.
- ✦ Hepatitis isquémicas, esteatosis aguda del embarazo.
- ✦ Traumatismos hepáticos
- ✦ Yatrogenias quirúrgicas, como consecuencia de cirugías extremas → el hígado se daña.

III: Tumores hepáticos primitivos y metastásicos:

- ✦ Tumores hepáticos benignos (*Adenomatosis múltiple, gran calibre*)

- ★ Tumores primarios malignos: Hepatocarcinoma, Hepatoma fibrolamelar.
- ★ Tumores de las vías biliares: **¿Colangiocarcinoma?** Originariamente muchos grupos lo metieron como indicación de Tx, pero vieron que la supervivencia del injerto era mala, y lo quitaron. Pero recientemente, como consecuencia de los avances en quimioterapia se ha visto que hay pacientes con colangiocarcinoma muy localizados y que responden a la QT que podría ser subsidiarios de beneficiarse de TH. Se basan en el protocolo de Mayo con tumores de Klatskin, RT, QT y posible TH.
- ★ Hepatoblastoma (en niños: TH si no se puede hacer resección); **Hemangioendotelioma epiteliode** (crecimiento lento, pero llega un momento en el que pueden dar insuficiencia hepática → en ese momento hacer el TH porque no suelen tener afectación extrahepática. Pero no se suele hacer porque son pacientes muy mayores) y Angiosarcoma.
- ★ **Metástasis de tumor neuroendocrino del páncreas** u otros órganos no digestivos con la condición de que **no haya enfermedad a otro nivel**, ya que después del Tx hay que inmunodeprimir, y si tienen afectación a distancia se van a producir recidivas. Buen pronóstico tras el TH.

IV: Enfermedades Metabólicas:

- ★ Hemocromatosis.
- ★ Enfermedad de Wilson.
- ★ Deficiencia de α -1 antitripsina.
- ★ Hiperoxalosis Primaria. Se trata de un desorden metabólico hereditario autosómico recesivo del metabolismo de la glicina que cursa con litiasis renal y de otras zonas.
- ★ Enf. del almacenamiento del glucógeno (tipos I y IV).
- ★ Tirosinemia.
- ★ Fibrosis quística.
- ★ Hipercolesterolemia familiar homocigota.
- ★ **Polineuropatía amiloidótica familiar.** Anomalía genética en la síntesis de proteínas → prealbúmina anómala que se deposita en las vainas nerviosas → a largo plazo (años) se produce una patología nerviosa (amiloidosis).

En estos casos se realiza un **TRASPLANTE EN DOMINÓ**, que consiste en trasplantar el hígado del paciente con polineuropatía (que no funciona mal) a otro paciente, y a él se le pone un hígado nuevo. El hígado de los pacientes con polineuropatías suele ponerse en paciente mayores, porque funciona bien pero sigue produciendo la proteína anómala. Como tarda años en depositarse → por eso se lo damos a un paciente mayor.

El paciente que sufre polineuropatía, con el hígado nuevo se produce una gran mejoría clínica, incluso desaparecen las alteraciones por el depósito de amiloide.

❖ ¿Cuándo realizamos el TH?

Cuando el **Pronóstico enfermedad** sea peor que el **Pronóstico del Trasplante**.

✂ Indicaciones clásicas de TH:

- Encefalopatía hepática aguda
- Ascitis refractaria
- Síndrome Hepatorrenal
- Peritonitis bacteriana espontánea
- Sangrado repetido por varices

- Hipotensión arterial <85 mm Hg.
- Aumento de renina plasmática
- Hipoalbuminemia <2.8 g/dl.
- Coagulopatía
- Desnutrición.
- Ausencia de hepatomegalia.

Si tienen hepatopatías y presentan algunas de las complicaciones vistas antes, la:

- ✦ Supervivencia < **50% 2 años**.
- ✦ Mortalidad al **año 50-80%**.

→entonces hay indicación de que entren en lista de Tx, lo cual no quiere decir que se le vaya a trasplantar inmediatamente, pero sí que estos pacientes van a ser vigilados y controlados mientras esperan el Tx.

❖ Contraindicaciones ABSOLUTAS:

- Permanentes:

Enf. grave de origen no tratable.

- ✦ Enf. tumoral diseminada, exceptuando los tumores de piel.
- ✦ Sepsis activa de origen extrahepático incontrolada.
- ✦ Enf. cardiopulmonar grave.
- ✦ Daño cerebral grave.

Incapacidad para seguir cuidados postrasplante.

Los TH suponen un gran gasto sanitario, no se le puede realizar a alguien que sepamos que lo va a "malgastar". Debemos intentar asegurarnos que el paciente se va a cuidar, seguir la medicación, llevar una vida ordenada, higiene...es complicada la elección, o denegar a alguien el Tx: indigente, alcohólico no comprometido...

- Transitorias: hay que intentar mejorarlas ANTES del Tx.

- ✦ Sepsis no hepatobiliar.
- ✦ Tumor maligno extrahepático tratado < **5 años**, excepto que sea del SNC.
- ✦ Alcohólico o toxicománia activa. Asegurarnos de que lo haya dejado.
- ✦ Infección **replicativa** por virus B (**100% recidiva**, en fase replicativa). Se pueden realizar TH, pero 1º hay que tratar la fase replicativa y luego hacer el Tx. En el caso de **VHC**→ **prácticamente el 100% van a recidivar en el órgano nuevo.**

A veces los pacientes se deterioran poco a poco, o pueden hacerlo de forma fulminante. El hígado tiene una reserva funcional. Con muy poca función hepática el hígado puede ir "tirando", y el paciente no lo va a notar. Cuando se llega al **25% de la reserva funcional**→ se produce una caída brusca del estado del paciente. En el caso de pacientes que tienen metástasis hepáticas que requieran radioterapia→ a la hora de quitar parte del hígado por la metástasis hay que intentar dejar el trozo suficiente de hígado que permita una reserva funcional no cercana al 25% (que sea del 34-45%), para tener un margen de actuación en el caso de que el paciente se deteriore rápido y que no llegue pronto a una reserva del 25%.

❖ Contraindicaciones RELATIVAS: (pasó de ellas...)

Dependen de los grupos de trabajo de los distintos centros. Y también de la cantidad de donantes que tengan, y el tipo de donantes...podrán ser más o menos estrictos.

A nivel Nacional existe un programa de Trasplante donde se establecen las normas. Pero siempre hay formas de saltarse la norma y priorizar a un paciente, haciendo "trampas"...por ejemplo, diciendo que está más grave de lo que en realidad está...

- ★ Colangiocarcinoma
- ★ Enfermedad sistémica importante
- ★ Insuficiencia renal avanzada
- ★ Trombosis del eje esplenoportal
- ★ Infección por VIH
- ★ Edad
- ★ Cirugía previa importante sobre área hepática
- ★ Desnutrición grave
- ★ Sepsis hepatobiliar
- ★ Ingreso en UCI
- ★ Riesgo de complicaciones neurológicas

❖ Evaluación del paciente: (pasó por encima)

1. Historia y exploración
2. Analítica
3. Estudios radiológicos
4. Procedimientos endoscópicos
5. Evaluación de otros órganos
6. Evaluación inmunológica
7. Evaluación microbiológica
8. Evaluación psicológica

Debe ser muy sistemática, seria, ya que hay mucha gente implicada, aproximadamente 50 personas. Se supone que toda la sociedad debe estar concienciada.

❖ Criterios inclusión en la lista:

No puede haber discrepancias entre donante/receptor.

- ★ Peso, talla, perímetros torácico y abdominal. No puede haber discrepancia entre donante-receptor.
- ★ Grupo sanguíneo.
- ★ Child – Pugh.
- ★ MELD ponderado (Model End Stage Liver Disease)→escala para la introducción de un paciente en la lista de Tx.

❖ Selección del Donante:

La mayoría proceden de: **Accidentes tráfico /Accidentes cerebro-vasculares**, es decir, con muerte encefálica.

Actualmente se están introduciendo los donantes en parada.

- ✦ Causa de muerte
- ✦ Edad
- ✦ Peso
- ✦ Talla
- ✦ Grupo sanguíneo
- ✦ Analítica
- ✦ Ecografía, para descartar **esteatosis hepática**.
- ✦ Situación hemodinámica pre-extracción
- ✦ Antecedentes

Hay que realizar una **valoración hepática del donante in situ**. Aunque no se puede mirar absolutamente para no aumentar el tiempo de **isquemia fría**, que son unas **12-24 horas**.

Debemos indagar los antecedentes del donante. Si el donante es completamente desconocido y no se puede comprobar ninguno de sus antecedentes, si tenemos alguna sospecha de peligro (no podemos hablar con ningún familiar...) → los órganos se desechan.

❖ Contraindicaciones Donante: (pasó por encima)

Absolutas

- Neoplasias malignas excepto SNC y piel
- Enfermedad vascular arterioesclerótica avanzada
- Colagenosis
- Sepsis etiología bacteriana o vírica
- Enfermedades hematológicas
- Enfermedades sistémicas de origen vírico
- SIDA y Ag HBs +

El hígado dónate se analiza in situ, incluso realizando biopsia si es necesario. Peroo tampoco podemos mirar todo por la isquemia...

Relativas – valoración IN SITU

- Edad > 65 años
- HTA y Diabetes
- Consumo de fármacos hepatotóxicos
- Adicción a drogas y alcoholismo
- Enfermedades de transmisión sexual
- Estancia prolongada en UCI
- Inestabilidad hemodinámica
- Fármacos inotrópicos a dosis elevadas
- Anticuerpos del VHC
- Esteatosis hepática > 30-40%

❖ Cirugía – extracción:

Necesita una gran coordinación: mueve a mucha gente.

No comentó nada de ninguna técnica. Dijo: “no os lo voy a explicar...”, que dependía de cada grupo de trabajo...

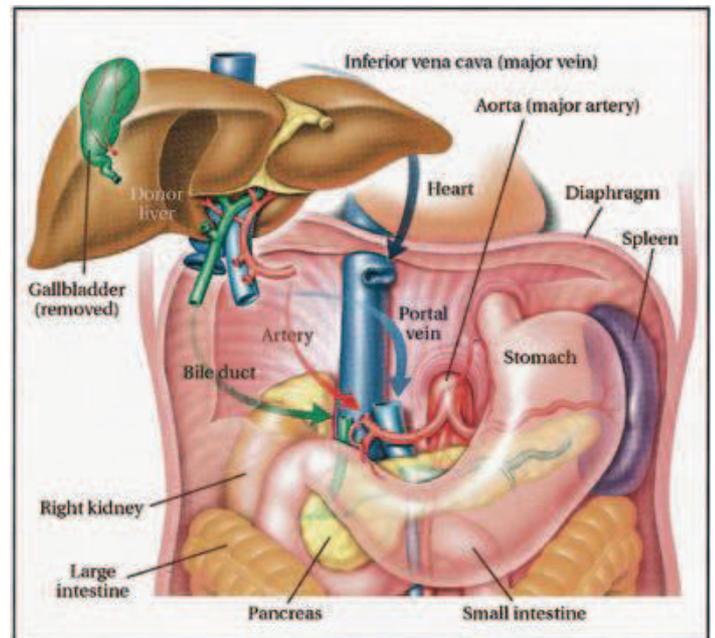
El proceso de extracción de órganos comprende dos fases quirúrgicas:

- **Cirugía “in situ”:** es la cirugía que se practica en el donante de órganos; su objetivo es la extracción de un órgano sano y viable. Es lo que generalmente recibe el nombre de “extracción”.
- **Cirugía “ex situ”:** preparación final del órgano ya extraído y perfundido que se efectúa fuera del cuerpo del donante; la denominamos “cirugía de banco”.
- El donante cadáver puede encontrarse en una situación **hemodinámicamente mantenida** pudiendo estar:
 - **Estable:** permite la disección reglada de los órganos (*técnica clásica* de extracción multiorgánica; Starzl, 1984)
 - **Inestable** con peligro de parada cardíaca: obliga a realizar técnicas de extracción rápidas, sin apenas disección de los órganos a extraer, siendo su objetivo la salvación del máximo de órganos posibles. Básicamente consiste en la canulación y perfusión de los órganos; posteriormente se procede a la disección y extracción de los mismos (*técnica de extracción rápida*; Starzl, 1987).

Tipos:

Clásica:

- ✦ Esternolaparotomía media
- ✦ Exposición del retroperitoneo
- ✦ Disección de aorta y vena mesentérica superior
- ✦ Disección del hilio hepático
- ✦ Disección de la aorta supracelíaca
- ✦ Heparinización del paciente
- ✦ Canulación y perfusión: Wisconsin
- ✦ Extracción hepática
- ✦ Obtención de injertos vasculares



Combinada.

Cluster: se corta aorta arriba y abajo y se extrae en banco

Rápida: se hace cirugía de banco.

En un banco de órganos, la tendencia actual es la **extracción rápida**, aunque depende de los grupos de trabajo. Este tipo de extracción se ideó para donantes con estabilidad hemodinámica, usándose ahora para cualquier donante.

Cirugía de Banco

Una vez extraídos los órganos del cadáver se conservan inmersos en líquido organoespecífico a una temperatura de 4°C. El órgano a implantar es preparado para que en el momento de su colocación (fase de isquemia caliente) nos limitemos a anastomosar las arterias, venas u otras estructuras (bronquio o tráquea, colédoco, uréter) en el mínimo tiempo posible

- Disección de pedículos
- Injertos arteriales
- Ligadura de colaterales
- Adecuación del Split

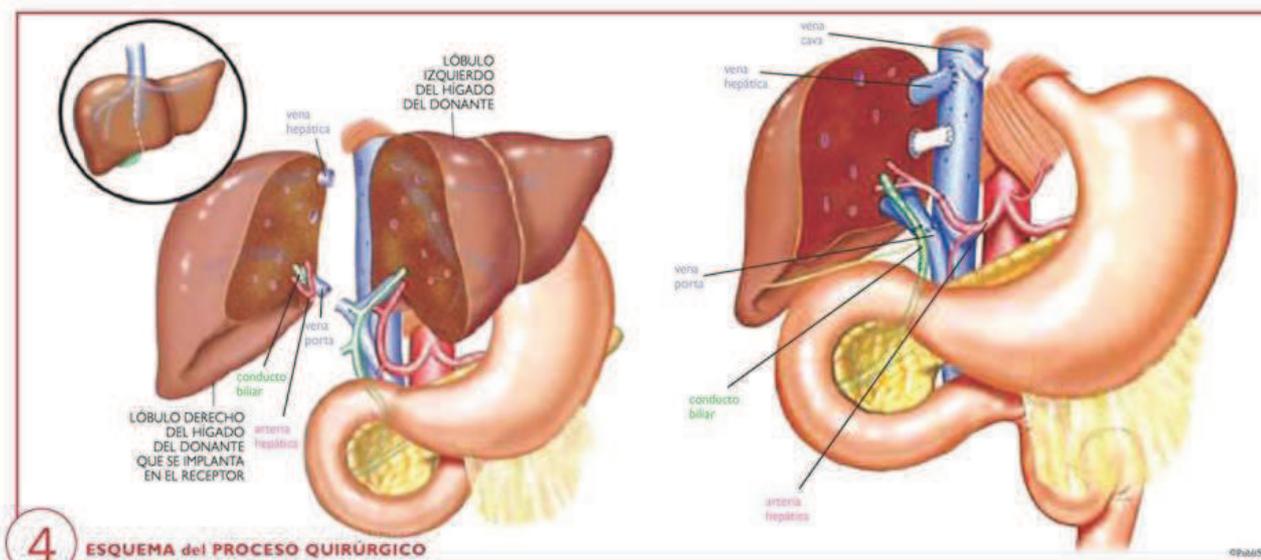
Recordemos: El trasplante hepático split es un procedimiento quirúrgico por el cual un hígado donante se divide en 2 partes a fin de obtener 2 injertos para 2 receptores.

❖ Donante vivo:

Tiene riesgo de muerte.

- Donante vivo parcial, por la escasez de donantes.
- Donante vivo en Trasplante dominó o secuencial → en la Polineuropatía amiloidótica familiar.

PROCESO DE UN TRASPLANTE DE HÍGADO DE DONANTE VIVO



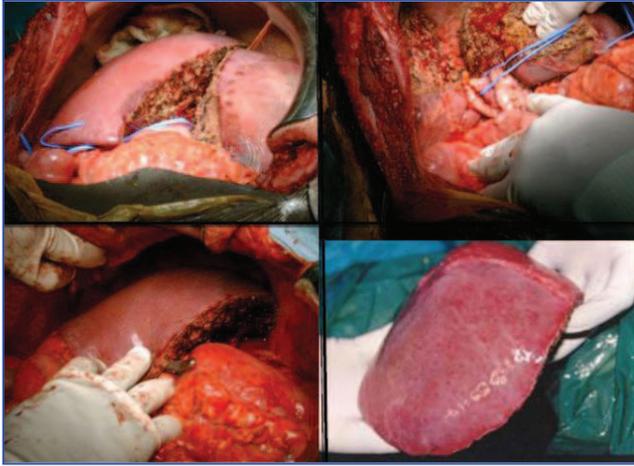


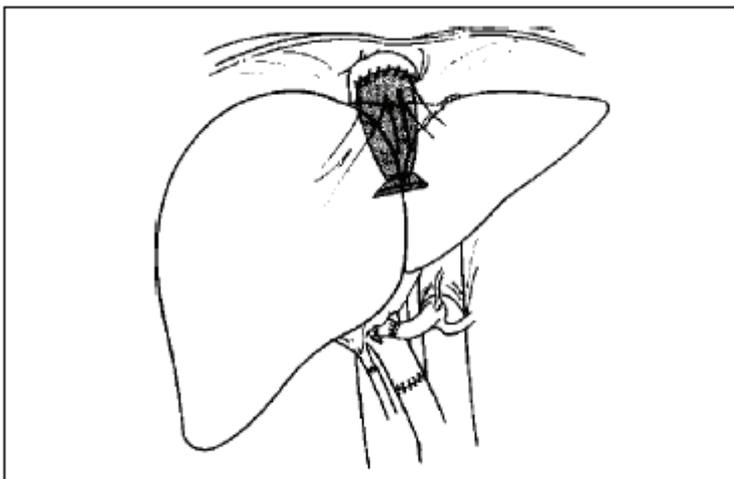
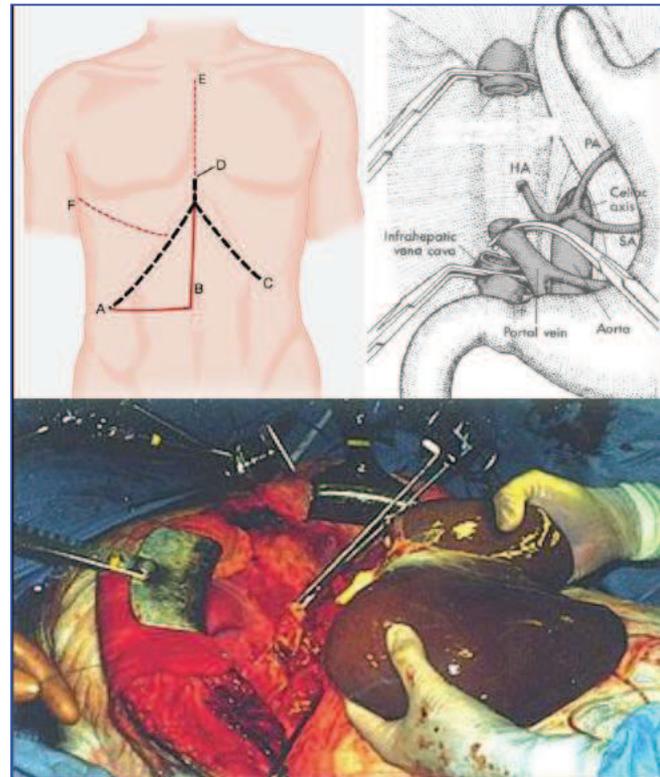
Imagen de bipartición de un hígado.

❖ **Cirugía del receptor:** (pasó por encima, dijo que sólo quería comentar el piggyback por si lo oímos alguna vez)

Incisión: Laparotomía en “J” vs Subcostal bilateral → se toma el hilio hepático: Porta, arteria hepática, teniendo en cuenta la presencia de shunts.

Abordaje de la vena cava:

- ★ Clásico: clampaje total de la cava
- ★ Clásico + derivación veno-venosa
- ★ Piggy-Back
- ★ Piggy-Back + derivación porto-cava temporal



Trasplante en piggyback.

Lo más usado es la **Piggy-back**

El término “Piggyback” fue acuñado para ilustrar la manera de llevar a alguien “a costas”. La técnica quirúrgica de trasplante conocida con este nombre se caracteriza por **conservar la continuidad de la vena cava del receptor para implantar en ella un segmento de vena cava del injerto que contiene el ostia de las venas hepáticas.**

Define esta técnica la conservación de la vena cava inferior con independencia del funcionamiento o no del shunt venovenoso.

Se corta el ligamento triangular derecho y se bascula el lóbulo derecho del hígado hacia la izquierda para exponer el flanco derecho de la vena cava retrohepática. A continuación, se separa cuidadosamente su cara anterior de la cara posterior de la masa hepática, de abajo arriba y de derecha a izquierda, ligando todas las venillas hepáticas que salen del lóbulo de Spiegel. De esta manera se llega por arriba al tronco de la vena hepática derecha, el cual se rodea con una sutura. Frecuentemente, las venas hepáticas media e izquierda desembocan sobre la cara anterior de la vena cava inferior por un tronco común muy corto, las rodeamos y pinzamos selectivamente para luego cortarlas y retirar el hígado nativo.

FASES EN LA CIRUGÍA DEL RECEPTOR:

◆ Fase anhepática:

Comienza con la hepatectomía del hígado enfermo y termina cuando las anastomosis vasculares venosas son completadas y abiertas. Su duración es muy variable y consiste principalmente en la obtención de la hemostasia del lecho de la hepatectomía y en la confección de las anastomosis vasculares venosas que preceden la revascularización del injerto.

Por lo tanto comprende:

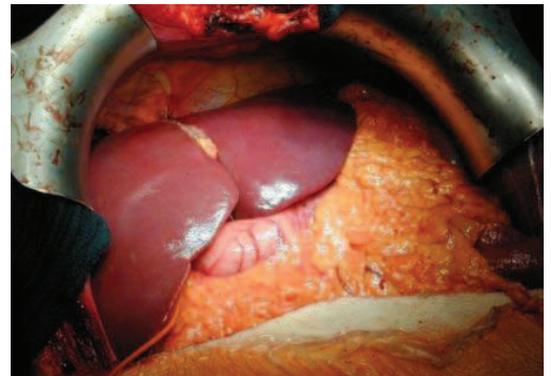
- ✦ Hepatectomía
- ✦ Hemostasia del lecho, el paciente no tiene hígado.
- ✦ Implante del nuevo hígado:
 - Cava, la 1ª
 - Arteria, que puede hacerse antes o después de la porta.
 - Porta

◆ Fase neohepática

En este estadio se eliminan los pinzamientos y el injerto, al ser revascularizado por la vena porta, abandona el estado de isquemia y el receptor ya no está en situación de anhepatía.

Por lo tanto comprende:

- ✦ **Revascularización hepática:** reperfusión del hígado, que a veces puede suponer problemas de manejo para el anestesista. Si todo ha ido bien, el hígado se recupera muy rápido. En la imagen vemos un hígado muy bien reperfundido. →
- ✦ Hemostasia.
- ✦ Valoración hemodinámica del injerto.
- ✦ Reconstrucción biliar.
- ✦ Biopsia hepática para ver cómo ha quedado, pero no siempre se hace.
- ✦ Cierre dejando drenajes aspirativos.



❖ Cuidados postoperatorios:

Hay que cuidarse mucho. *No nombró nada, pasó la diapositiva...*

Habrán que vigilar:

- Hipotermia
- Problemas ventilatorios
- Trastornos hemodinámicos
- Hemorragias
- Estabilización de la función hepática
- Trastornos de la glucosa y electrolitos
- Función renal
- Nivel de consciencia
- Aporte nutricional
- Inmunosupresión
- Profilaxis antibiótica, antiviral y antifúngica
- Profilaxis de la HDA

❖ Complicaciones:

Disfunción del injerto

Es una de las más importantes que puede aparecer. Puede ser por:

- ★ Fallo primario del injerto.
- ★ Rechazo celular agudo.
- ★ Complicaciones técnicas vasculares.
- ★ Complicaciones técnicas biliares.
- ★ Infección.
- ★ Sepsis.
- ★ Recurrencia de la enfermedad de base.

▪ Diagnóstico:

- Analítica hepática
- Cronología de la disfunción
- Antecedentes (enfermedad de base)
- **ECO-Doppler:** hay que hacerlo SIEMPRE, para descartar que el hígado tenga algún problema vascular.
- Biopsia hepática

Ahora vamos a ver detenidamente las posibles causas de disfunción del injerto:

◆ **Fallo Primario del Injerto (1-8%)** Muy raro.

- ★ Aparición **inicial** → desde el inicio NO va bien.
- ★ **Transaminasas > 1500** y tasa de **Quick < 30%**. Las transaminasas es normal que suban al principio (2000) después de un TH, pero luego deben bajar. En estos pacientes no vamos a ver un descenso en las transaminasas.
- ★ Alteración hemodinámica.
- ★ Ausencia de bilis. Antes se dejaba un tubo de Kehr para ver alguna alteración en la coagulación o en la producción de bilis. Ahora ya no se suele dejar.
- ★ Coagulopatía severa.
- ★ Fallo renal.
- ★ Alteración neurológica (encefalopatía)
- ★ **Diagnóstico:** ECO-Doppler → se ven zonas de infarto hepático, que no tienen relación con mala revascularización.
- ★ **Tratamiento:** Hepatectomía y retrasplante. Mientras se espera al retrasplante, se puede utilizar un “hígado artificial”(MARS)

MARS: MOLECULAR ADSORBENTS RECIRCULATING SYSTEM

Es el mejor sistema extracorporeal conocido para la diálisis de hígado y fue creado a fines de la década de 1990. Consiste en dos circuitos de diálisis separados. El primero de ellos consiste en albúmina de suero humano y está en contacto con la sangre del paciente por medio de una membrana semipermeable y tiene dos filtros especiales para limpiar la albúmina después de que ha absorbido las toxinas de la sangre del paciente. El segundo circuito consiste en una máquina de hemodiálisis y se emplea para limpiar la albúmina del primer circuito antes de que vuelva a circular a la membrana semipermeable en contacto con la sangre del paciente. El Sistema MARS puede retirar una buena parte de las toxinas, como amonio, ácidos biliares, bilirrubina, cobre, hierro y fenoles.



◆ **Rechazo Celular Agudo (20-40%)**

Es más frecuente.

- ★ Aparece **en la primera semana**, más tardío que el caso anterior. El paciente está despierto, se queja.
- ★ Dolor en hipocondrio derecho.
- ★ Mal estado general.
- ★ Ascitis.

- ★ Fiebre.
- ★ ↑ Transaminasas (después de haber bajado antes) y Bilirrubina
- ★ Al realizar biopsia hepática: percutánea o transyugular, vemos:
 - Infiltrado inflamatorio portal
 - Daño biliar
 - Daño endotelial
- ★ **Diagnóstico:** ECO-Doppler para descartar ningún problema vascular.
- ★ **Tratamiento:** Aumentar la inmunosupresión. En la mayoría de los casos se soluciona.

◆ **Problemas Técnicos Vasculares:** (durante la realización del Tx, porque haya ido algo mal durante el procedimiento)

Pueden ser:

- ★ Trombosis arteria hepática
- ★ Trombosis portal
- ★ **Diagnóstico:**
 - ECO-Doppler
 - Angio-CT. Arteriografía
- ★ **Tratamiento:** Quirúrgico:
 - Revascularización, por radiología intervencionista. Suele solucionarse. Si no →
 - Retrasplante

◆ **Rechazo Crónico (1%)**

- ★ Muy raro, porque se previene con el tratamiento inmunosupresor.
- ★ Aparición tardía → meses, el paciente está en casa.
- ★ **Diagnóstico:**
 - Biopsia: veríamos
 - Fibrosis perivenular.
 - Pérdida de conductos biliares.
 - Oclusión de arteriolas de mediano calibre.
 - Pruebas de imagen: se ve que no hay una alteración vascular.
- ★ **Tratamiento:** volver a la **inmunosupresión inicial.**

◆ **Problemas Biliares (6-35%):**

- ★ Son los más frecuentes
- ★ Dan lugar a una obstrucción ⇒ Colestasis
- ★ Fístulas
- ★ **Diagnóstico:**
 - Ecografía
 - Biopsia
 - **Colangio-RNM**
- ★ **Tratamiento:**
 - Cirugía, antiguamente.
 - Actualmente → Dilatación por **radiología intervencionista**

◆ **Infección – Sepsis:** (no comentó nada)

Pueden ser por:

- ★ Herpes simple
- ★ VHC
- ★ VHB
- ★ Citomegalovirus
 - El **23-100%** de los pacientes están infectados.
 - La enfermedad se desarrolla en el **18-70%**
- ★ Virus de Epstein-Barr
 - El **3-10%** desarrolla linfomas (el **70% mueren†**)

◆ **Metabólicas:**

Tampoco comentó nada...En relación con la inmunosupresión.

- ★ Hipercolesterolemia **15-40%**
- ★ Hipertrigliceridemia **40%**
- ★ Diabetes **10-15%**

◆ **Recurrencia de la Enfermedad de Base:**

Sí que comentó cosas, importante.

- ★ **Virus C:** **90-95%**. El profesor considera que más bien el **100% de los pacientes con VHC recidivan**. Aunque pese a la recidiva, se queda en una hepatitis crónica que no pasa a cirrosis o tarda tiempo en hacerlo.
- ★ **Cirrosis biliar primaria:** **8%**
- ★ **Virus B:** **> 75%**. Con profilaxis (tratamiento de la replicación del virus) **< 20%**. Se introduce el DNA viral en el hepatocito. Hay que esperar a hacer el TH cuando no esté en fase replicativa.
- ★ **Hepatitis autoinmune en el injerto** **> 60%**
- ★ **Tumores de novo (5-16%)**
 - Cutáneos.
 - Trastornos linfoproliferativos: linfoma, leucemia...
 - Tumores de órgano sólido: sarcoma...

❖ **Inmunosupresión:**

Hay que buscar el equilibrio entre Exceso ⇔ Defecto del sistema inmune.

Se divide en 2 fases:

- ★ **Fase inicial** → Terapias triples o cuádruples.
- ★ **Fase tardía** → mantenimiento. Objetivo → tratar de reducir los inmunosupresores todo lo que podamos. Incluso hay pacientes en los que se podrían quitar, pero es raro.

En el caso de aparecer:

- ★ **Rechazo agudo** → dar dosis muy altas, a tope.
El tratamiento inmunosupresor **evita >65%** de los rechazos agudos, y **revierte el 95%**.
- ★ **Rechazo crónico:**
Se **previene** con inmunosupresores en el **95%**. **Revierte ≈ 50%**.

También podemos encontrarnos con:

- ★ **Pérdida del injerto:** < 2%. Muy raro.

Inmunosupresores que se utilizan:

◆ Corticoides:

Fueron los primeros en utilizarse.

Sirven en:

- ★ Fase de inducción, a bajas dosis.
- ★ Fase de mantenimiento: disminuir la dosis todo lo que se pueda.
- ★ Rechazo agudo: 1ª medida terapéutica

En la actualidad se usan muy poco, lo menos posible.

⊕ En el caso de VHC → aumenta la probabilidad de replicación.

◆ Inhibidores de la calcineurina:

Supusieron una revolución.

- ★ **Ciclosporina** (Neoral®)

Inmunosupresor basal, en Fase de inducción y mantenimiento.

- ★ **Tacrolimus**. FK 506 (Prograf®)

Inmunosupresor basal: Fase de inducción y mantenimiento.

Mayor potencia inmunosupresora que la ciclosporina.

◆ Inhibidores de la Síntesis de Purinas:

- ★ **Azatioprina**
- ★ **Micofenolato-mofetil** (Cell-Cep®). Útil en IRC.

Menor incidencia de diarreas, lo cual es muy importante en estos pacientes porque altera su calidad de vida.

Ambos sirven para el rechazo agudo y crónico.

◆ Rapamicina – Sirolimus:

- Macrólido similar al tacrolimus, pero
- Acción diferente: **inhibidor del m-TOR**
- No nefrotóxico.
- No HTA.
- Rechazos agudos graves.

- Rechazo crónico.
- En pacientes con efectos adversos a los anticalcineurínicos.
- No es de 1ª elección, se reserva.

◆ Everolimus:

- Macrólido **inhibidor de la rapamicina**.
- Mecanismo de acción, indicaciones y efectos adversos similares al Sirolimus pero con diferencias farmacocinéticas.
- Vida media 28 horas.
- Tiempo medio de alcance del estado estacionario 3 días.
- Rechazos agudos graves.
- Rechazo crónico.
- En pacientes con efectos adversos a los anticalcineurínicos.

◆ Agentes biológicos antilinfocitarios:

- Globulinas antilinfocitarias:
 - ✦ Tipo policlonal: ALG,ATG
 - ✦ Tipo monoclonal: OKT3
- Útiles en rechazo severo corticorresistente
- ☹ Riesgo de enfermedades oportunistas virales y linfomas → no mucho uso.

◆ Ac Monoclonales:

Con mucho menos efectos secundarios.

- Ac antirreceptor de IL-2:
 - ✦ **Daclizumab**
 - ✦ **Basiliximab**
- Fase de inducción → como Terapia cuádruple (corticoides + anticalcineurínicos + sirolimus/micofenolato + Ac monoclonal)
- Insuficiencia renal pretrasplante ☹

❖ Retrasplante:

Es muy raro, (10-20%), pero cuando hay que hacerlo la **supervivencia 30%** menor que tras el primer Tx.

✂ Indicaciones:

- ✦ Fallo primario del injerto.
- ✦ Trombosis arterial, precoz o tardía.
- ✦ Complicaciones biliares sin otra alternativa.
- ✦ Rechazo ductopéptico (frente a los conductos biliares) con pérdida de conductos biliares.
- ✦ Recidiva de la enfermedad primaria.

❖ Supervivencia Global: Hoy en día estamos por encima.

- **Al año > 80%**
- **A los 5 años > 70%**
- **A los 10 años 60%**

❖ Donante Vivo:

Supervivencia global > 90%

😊 Ventajas

- ✦ Tiempo lista espera menor.
- ✦ Trasplante programado.
- ✦ Calidad del injerto, porque se selecciona expresamente.
- ✦ Tiempo de isquemia fría menor.

😞 Inconvenientes

- ✦ Complicaciones importantes.
- ✦ Riesgo donante.
- ✦ Receptor: **small for size syndrome**. El hígado no tiene suficiente tamaño → hacen un fallo hepático inicial, que luego puede superarse en muchos casos. Hoy en día, con trasplantar sólo el hígado derecho es suficiente.

❖ Futuro

- ☼ Injertos marginales.
- ☼ Injerto reducido.
- ☼ Técnicas de *split* para adulto y niño o dos adultos.
- ☼ Técnica de donante vivo.
- ☼ Técnica de extracción en parada, que no está muy logrado todavía...

TRASPLANTE DE PÁNCREAS

❖ Aspectos Históricos:

- 1891 primer trasplante de extracto pancreático
- 1966 Kelly y Lillehei. Ducto ligado.
- 1973 Gliedman. Tracto urinario para drenaje pancreático.
Merkel. Anastomosis t-l con el ureter.
- 1975 Groth. Anastomosis entérica.
- 1978 Dubernard. Inyección de polímeros.
- 1982 Cook y Sollinger. Anastomosis con la vejiga.
- 1986 Nghiem. Uso del duodeno

❖ Introducción

- ★ 25.000 trasplantes
- ★ 900 trasplantes
- ★ Diabetes tipo 1: > 5.000.000 personas
- ★ Alta prevalencia de complicaciones

✂ Indicaciones:

*Diabetes tipo 1 (92%:) Indicación ideal temprana. Antes de complicaciones
Realidad: Fase de "triopatía"*

Trasplante simultáneo de riñón páncreas 80%

- ★ Diabetes mellitus con IRC terminal
- ★ Diabéticos que previamente han sido trasplantados de riñón
- ★ Pacientes con diabetes lábil de muy difícil control

❖ Criterios de selección de receptores y donantes

Contraindicaciones en el receptor:

- ✦ Enfermedad cardiovascular no corregible
- ✦ Edad > 60 años
- ✦ Fumador
- ✦ Obesidad: IMC > 32

Selección de donantes.

- ✦ Muerte encefálica
- ✦ No diabetes
- ✦ No traumatismo pancreático
- ✦ Edad < 55a

❖ Técnica quirúrgica:

- Páncreas completo
- Segmento pancreático
- Páncreas-duodeno
- Ligadura del Wirsung
- Anastomosis con intestino delgado
- Anastomosis con vejiga
- Anastomosis usando el duodeno

❖ Complicaciones

- ✦ Trombosis (5-10%)
- ✦ Fístulas (Pérdida del injerto < 1%)
- ✦ Pancreatitis
- ✦ Infecciones
- ✦ Rechazo (15-25%) (Perdida del injerto < 2%)
- ✦ Recidiva de la DM

❖ Islotes pancreáticos

- ✓ Islotes de donante
- ✓ Islotes de tejido fetal

Inconveniente: Nº de islotes (850.000)

Generalmente asociado a trasplante de riñón

❖ Resultados:

Órgano sólido : A los 5 años el 80% de los pacientes no necesita insulina

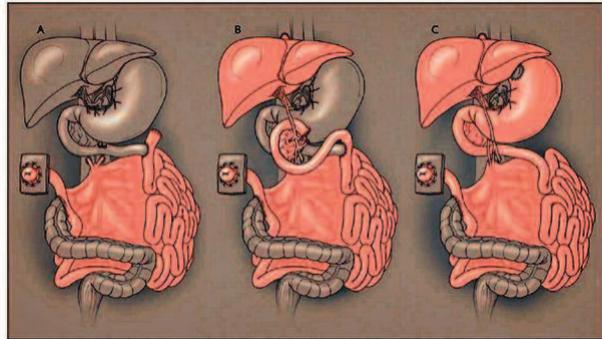
Islotes :A los 5 años el 10% de los pacientes está libre de insulina

La Sociedad Americana de Diabetes considera el Trasplante de islotes un procedimiento experimental que debe realizarse en un contexto de investigación en Centros con experiencia

TRASPLANTE INTESTINAL

❖ Modalidades

- A.- Intestino aislado
- B.- Hepato-intestinal
- C.- Multivisceral



✂ Indicaciones

ADULTOS

1. Síndrome de hipercoagulabilidad (20 %)
2. Enfermedad de Crohn (14%)
3. Traumatismos abdominales (10%)
4. Tumores desmoides (9%)
5. Síndrome de intestino corto (7%)
6. Vólvulo intestinal (7%)
7. Síndrome de Gardner (3%)

NIÑOS:

1. Gastrosquisis (20 %)
2. Vólvulo y enteritis necrotizante (11%)
3. Aganglionosis (7%)
4. Atresia intestinal (8%)

❖ Indicaciones de la Sociedad Americana de Trasplantes

1. Imposibilidad de NPT Fallo hepático atribuible a la NPT Trombosis de accesos Dos o más episodios de sepsis por catéter Episodios frecuentes de deshidratación
2. Riesgo alto de muerte
3. Síndrome de intestino corto severo (<10 cms en niños y 20 en adultos)
4. Hospitalizaciones frecuentes
5. No aceptación de la NPT

TEMA 22: LITIASIS BILIAR Y SUS COMPLICACIONES. COLEDOCOLITIASIS

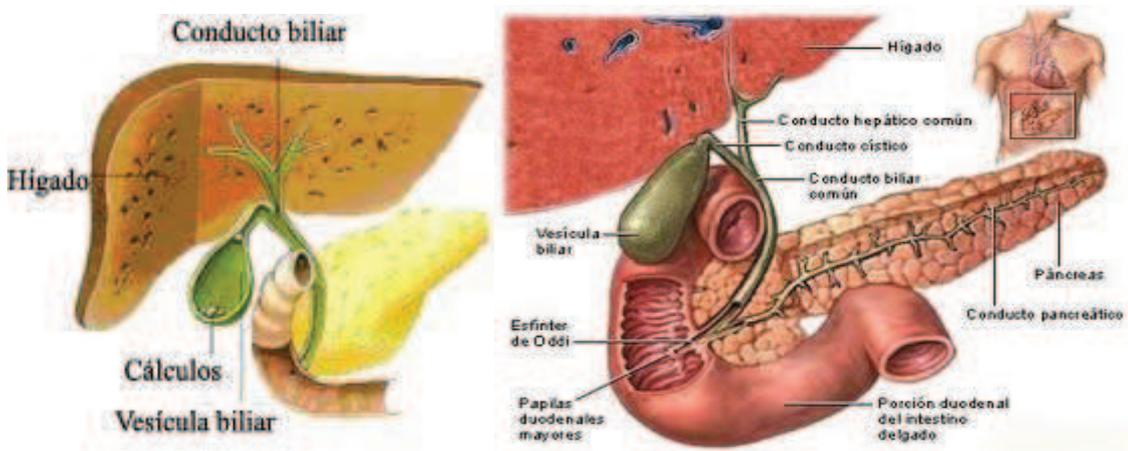
A. LITIASIS VESICULAR

• INTRODUCCIÓN.

La **LITIASIS VESICULAR** es la enfermedad más prevalente de la vesícula biliar y la segunda indicación más frecuente de cirugía abdominal; también denominada **COLELITIASIS**, esta entidad consiste en la presencia de CÁLCULOS dentro de la vesícula, que aunque generalmente se forman en la misma, pueden hacerlo a cualquier nivel del tracto biliar.

Como ya sabemos la **vesícula biliar** está formada por una capa muscular con fibras elásticas y una capa mucosa, principalmente, y su función más importante consiste en la producción de bilis a partir del agua absorbida y otras sustancias, favoreciendo así la digestión de los lípidos.

La **BILIS** tiene constituyentes mayores: ácidos biliares, fosfolípidos, colesterol y bilirrubina; los **ácidos biliares** son compuestos solubles en agua y sintetizados en el hígado a partir del colesterol. Después de la síntesis, son conjugados, excretándose a la bilis por transporte activo y almacenándose en la vesícula biliar. Tras las comidas, la COLECISTOQUININA se libera de la mucosa del intestino delgado y estimula la vesícula, que se contrae y libera los ácidos biliares conjugados en el intestino para facilitar la absorción de la grasa; posteriormente se absorben casi en su totalidad por transporte activo en el íleon.



Sin embargo, existen una serie de alteraciones a nivel del sistema biliar que van a desencadenar la aparición de dicha entidad, como son:

- **BILIS LITOGÉNICA** → el desequilibrio entre la concentración de colesterol y sales biliares más fosfolípidos que tratan de mantenerlo en solución es, básicamente, lo que predispone a la formación de cálculos de colesterol. La bilis litogénica suele ser el resultado de un **aumento en la secreción de colesterol**, que aparece con el progreso de la edad y otros factores; el **riesgo de litiasis biliar no se correlaciona con el colesterol total sérico, pero sí con la disminución del HDL y el aumento de TAG**. De

hecho, el que haya altas concentraciones de proteínas y lípidos en la bilis favorece el desarrollo de la litiasis.

- **ÉSTASIS BILIAR POR VACIAMIENTO INSUFICIENTE.**
- **PRESENCIA DE BACTERIAS** → desembocan patología infecciosa de la vesícula.

Según el componente principal de los cálculos biliares podemos diferenciar 3 tipos principales:

1. DE COLESTEROL (10%).
2. MIXTOS (80%) → pueden ser de colesterol, bilirrubina, calcio y ácidos biliares.
3. PIGMENTARIOS (10%) → negros y marrones con un alto contenido en bilirrubinato cálcico; suelen darse en enfermedades como la enterocirrosis, cirrosis hepática,...

En la litiasis vesicular los factores etiológicos son desconocidos, existiendo un aumento de su incidencia en mujeres multíparas, aquellas mayores de 40 años y con sobrepeso; su incidencia es mayor del 25-30% por encima de los 70 años. **En la mitad de los casos de colelitiasis los pacientes son asintomáticos**, siendo la primera manifestación clínica el dolor o alguna de sus complicaciones.

- **COLELITIASIS ASINTOMÁTICA/CÁLCULOS ASINTOMÁTICOS.**

Como acabamos de decir se producen en el 50% de los casos; la prevalencia de colelitiasis en nuestro país es del 10-20% y el riesgo de desarrollar síntomas es solamente del 1-2%. En líneas generales y en referencia a su tratamiento, el riesgo de la cirugía es MAYOR que la probabilidad de que se manifiesten síntomas o sus consecuencias, por lo que la **colelitiasis asintomática NO TIENE INDICACIÓN QUIRÚRGICA.**

Sólo en aquellos **casos en los que exista mayor riesgo de desarrollar complicaciones** (larga esperanza de vida, presencia de microlitiasis que puede desembocar en pancreatitis, o cálculos mayores 2-3cm que podrían dar lugar a una colecistitis aguda) o **posibilidad de que tengan lugar cambios neoplásicos** (vesícula en porcelana o no funcionando, así como pólipos asociados; éstos sólo tendrán indicación quirúrgica cuando son *mayores de 10mm*) el **tratamiento será QUIRÚRGICO.**

- **COLELITIASIS SINTOMÁTICA.**

El **CÓLICO BILIAR** es la **manifestación clínica de la colelitiasis sintomática**; se caracteriza por dolor postingesta, opresivo, continuo y progresivo en hipocondrio derecho (o epigastrio), irradiado en cinturón a la espalda (o flanco derecho) y suele acompañarse de náuseas y vómitos alimentarios.

Existe un cuadro en relación al cólico biliar que es la **DISPEPSIA BILIAR**, caracterizado por dolor en el piso abdominal superior (epigastrio), acompañado de náuseas (vómitos son más raros) y flatulencia; es muy difícil de diferenciar de la patología ulcerosa, por RGE, gastritis,... Se diagnostica mediante **ECOGRAFÍA**, donde se observan cálculos a nivel de la vesícula biliar, y su **respuesta a la colecistectomía es variable.**

El **DIAGNÓSTICO** del cólico biliar, además de ser clínico se apoya en pruebas complementarias; ANALÍTICAMENTE no suele dar alteraciones (excepto algunos casos en los que se observa

elevación de enzimas, FA y GGT) y la **RADIOGRAFÍA SIMPLE DE ABDOMEN** muestra cálculos radio-opácos ocupando la vesícula (localizada en hipocondrio derecho). La prueba diagnóstica de elección es la **ECOGRAFÍA ABDOMINAL**, que muestra zonas hiperecogénicas que se corresponden con el **BARRO BILIAR**; otras pruebas menos importantes en el diagnóstico de la entidad, dirigidas a la búsqueda de complicaciones o realizadas ante la sospecha de procesos neoplásicos, son el TAC, RM, Ecoendoscopia, ... El tratamiento es sintomático con ANTIEMÉTICOS y ANALGÉSICOS (elección AINES).

- **COMPLICACIONES COLELITIASIS.**

COLECISTITIS AGUDA

Principal complicación de la colestitis que consiste en un síndrome clínico caracterizado por la inflamación de la pared vesicular, y se manifiesta por dolor abdominal, sensibilidad en hipocondrio derecho, fiebre y leucocitosis.

Aparece en un 10% de los pacientes con colestitis y suele ser debido a la **impactación de un cálculo biliar a nivel del conducto cístico**; ello produce el aumento de la presión intravesicular, lo que puede dar lugar a **isquemia arterial y drenaje venoso anómalo de la mucosa biliar**. En caso de que se produzca la contaminación del contenido vesicular se puede desarrollar un **EMPIEMA**, pudiendo éste evolucionar a gangrena, perforación y coleperitoneo o PERITONITIS BILIAR DIFUSA (derrame biliar en peritoneo o ascitis biliar). En algunas ocasiones el cálculo impactado puede desplazarse produciendo entonces un **HIDROPS VESICULAR**, lo que evita, por otra parte, el desarrollo de empiema y sus complicaciones.

La **CLÍNICA** de la colestitis aguda suele desencadenarse tras una ingesta abundante y consiste en dolor continuo en hipocondrio derecho que puede irradiarse a escápula, como síntoma más frecuente, y se acompaña de náuseas, vómitos y fiebre; en la exploración es característica la **reacción peritoneal localizada y el signo de Murphy (patognomónico de dicha entidad**; consiste en la interrupción de la respiración por dolor a la palpación profunda en el reborde costal derecho). Analíticamente aparece ligeramente **alteración del patrón de COLESTASIS**, que consiste fundamentalmente en el aumento de FA y GGT, así como **LEUCOCITOSIS**; en menor medida puede estar aumentada la bilirrubina (en torno 1 y poco) y, en caso de que la colestitis esté evolucionada, las enzimas de necrosis hepática (AST y ALT → TRANSAMINASAS).

El **DIAGNÓSTICO**, además de fundamentarse en la clínica y los datos analíticos, se basará en la **ECOGRAFÍA ABDOMINAL (prueba de elección)**, que nos permitirá observar distensión vesicular y edema de su pared, y pondrá de manifiesto un dolor selectivo al paso del transductor → **SIGNO DE MURPHY ECOGRÁFICO**.

