

5. Joly P, Benichou J, Lok C, et al. Prediction of survival for patients with bullous pemphigoid. *Arch Dermatol.* 2005;141: 691–8.
6. Hamilton DV, Mckenzie AW. Bullous pemphigoid and primary biliary cirrhosis. *Br J Dermatol.* 1978;99: 447–50.
7. Marcet B, Sibaud V, Gèniaux M, et al. Bullous pemphigoid, primary biliary cirrhosis and vitiligo: A multiple autoimmune syndrome? *Ann Med Interne.* 2002;5:349–50.
8. Grange J, Mallet L, Nochy D, et al. Bullous pemphigoid in primary biliary cirrhosis. *Gastroenterol Clin Biol.* 1983;7: 828.

N.B. Guerra-Uribe* y M.S. González-Huezo

Servicio de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva, Centro Médico ISSEMyM, Toluca, Estado de México, México

* Autor para correspondencia. Av. Baja Velocidad n.º 284, Col. San Jerónimo Chicahualco, CP 52140, Metepec, Estado de México, México, Celular: 722 240 79 75.

Correo electrónico: medicina.guerra@gmail.com (N.B. Guerra-Uribe).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2015.08.004>

Carcinoma epidermoide de esófago múltiple y sincrónico en una mujer joven: ¿un ejemplo de carcinogénesis temprana y rápida?



Multiple and synchronous squamous cell carcinoma of the esophagus in a young woman: An example of early and rapid carcinogenesis?

La multicentricidad tumoral se observa ocasionalmente en el carcinoma epidermoide de esófago¹⁻³. Están vinculados con la inestabilidad genética del gen p53, aunado con la pérdida de heterocigosidad, como eventos tempranos de la carcinogénesis del carcinoma epidermoide esofágico múltiple o multifocal^{4,5}, y con factores de riesgo ambientales y del estilo de vida^{2,6}.

Presentación del caso

Se trata de paciente mujer de 47 años de edad con hábito tabáquico acentuado durante más de 20 años, quien consultó por presentar desde hace 3 meses dolor torácico retroesternal continuo de moderada intensidad, que se exacerbaba con la ingesta de alimentos, además, pérdida de peso y

disfagia a sólidos. Al examen físico presentó taquicardia, disnea, caquética, piezas dentales en mal estado. Se le realizó un estudio endoscópico de las vías digestivas superiores, mediante el cual se evidenció la presencia de 2 lesiones de aspecto tumoral en el tercio medio e inferior del esófago, mostraron crecimiento elevado en placa, anular y estenosante respectivamente (fig. 1). Posteriormente se realizó esofagectomía mediante un abordaje transhiatal y cervicotomía izquierda. El examen patológico evidenció un carcinoma epidermoide múltiple bien diferenciado con crecimiento anular estenosante e infiltrante hasta tejido fibroadiposo periesofágico con focos de carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado a nivel de la serosa, y tejido periesofágico, metástasis a ganglios linfáticos regionales e invasión vascular sanguínea y linfática multifocal (fig. 2). El periodo postoperatorio tuvo evolución satisfactoria.

Se ilustra un muy inusual caso en una mujer joven, fumadora habitual, con un carcinoma epidermoide multifocal, lo cual, contrasta con el habitual carcinoma epidermoide de esófago observado predominantemente en pacientes varones y mayores de 60 años de edad. La circunstancia particular de la paciente pudiese vincularse con la posible coexistencia de inestabilidad genética del gen p53, aunado al marcado y prolongado hábito tabáquico. Las mutaciones en el gen p53 en conjunto con la pérdida de heterocigosidad, constituyen eventos tempranos de la carcinogénesis

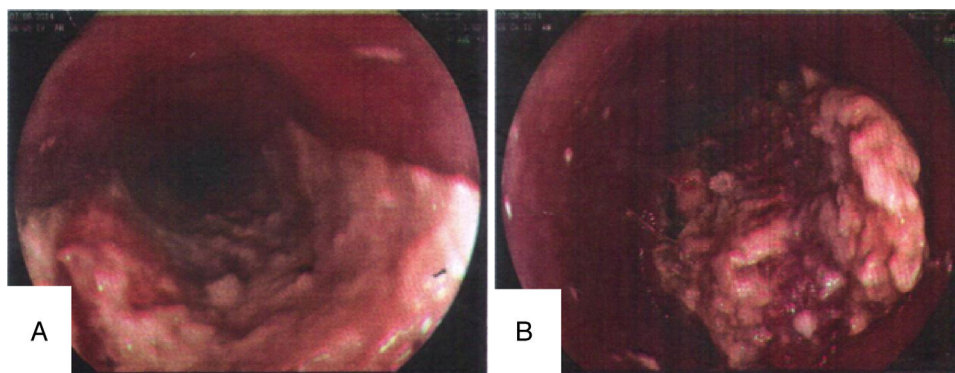


Figura 1 A) Tumor en tercio medio, exhibe crecimiento elevado en placa. B) Tumor de tercio inferior, se evidencia crecimiento elevado, anular y estenosante.

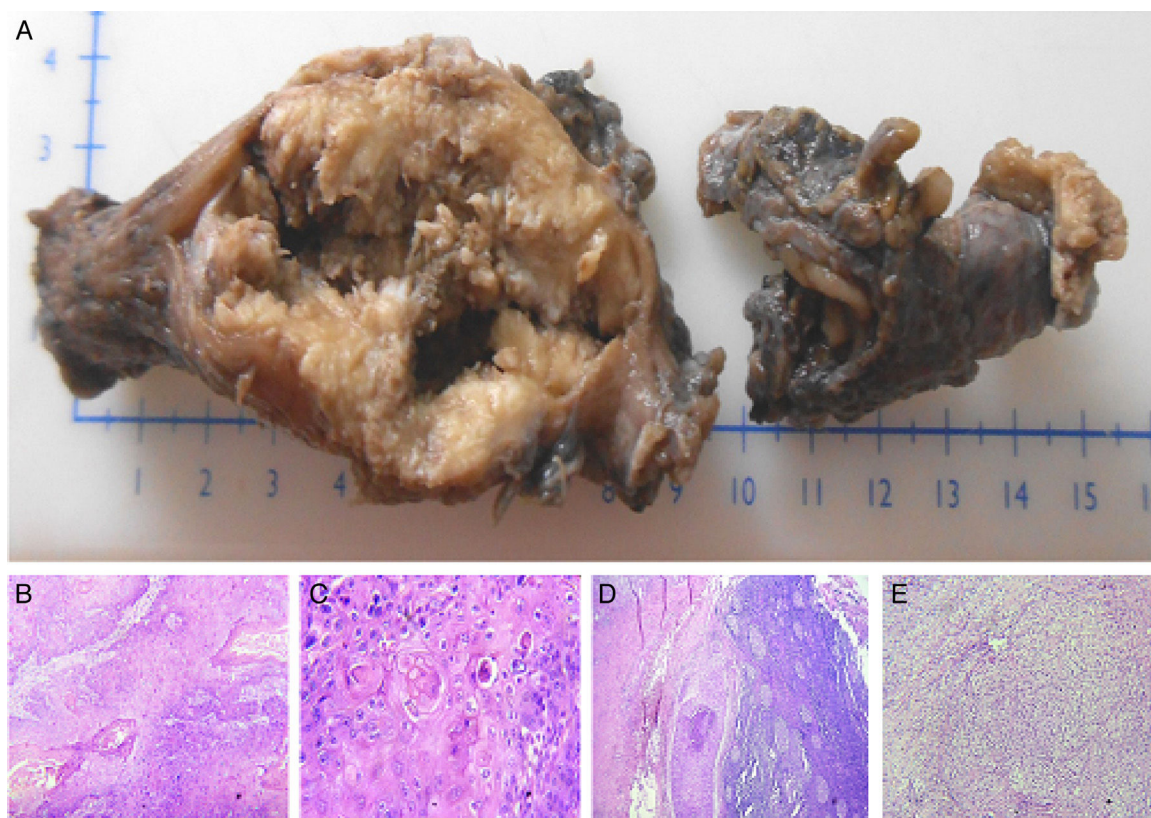


Figura 2 A) Segmento de esófago medio y distal, donde se observa formación tumoral con crecimiento anular e infiltrativo hasta la serosa, que obstruye casi en su totalidad su luz. B y C) Carcinoma epidermoide con puentes intercelulares, perlas corneas, células disqueratóticas y mitosis atípicas. D) Metástasis ganglionar. E) Áreas de tejido periesofágico con nódulos neoplásicos de carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado (sin puentes intercelulares, perlas corneas, ni queratina) (tinción H&E).

esofágica de múltiples pasos del carcinoma epidermoide primario múltiple^{4,7,8}. Por otro lado, el marcado y prolongado hábito tabáquico, también se relaciona estrechamente con los eventos de la carcinogénesis multicéntrica en el tracto digestivo superior, incluido el esófago⁶. Saeki et al.⁹, establecieron que el uso de cigarrillos se asocia claramente con una elevada frecuencia en la acumulación de la proteína p53 en casos de carcinoma epidermoide primario múltiple. Consecuencialmente, esta mixtura pudiese cimentar la carcinogénesis temprana y rápida, con el ulterior desarrollo del carcinoma epidermoide multifocal, observado en este caso.

Financiamiento

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Robeiro U, Ceconello I, Safatle-Ribeiro A, et al. Squamous cell carcinoma of the esophagus and multiple primary tumors of the upper aerodigestive tract. *Arq Gastroenterol.* 1999;36:195–200.
2. Kuwano H, Ohno S, Matsuda H, et al. Serial histologic evaluation of multiple primary squamous cell carcinomas of the esophagus. *Cancer.* 1988;61:1635–8.
3. Katada C, Muto M, Tanabe S, et al. Factors associated with the presence of multiple Lugol-voiding lesions in patients with esophageal squamous-cell carcinoma. *Dis Esophagus.* 2014;27:457–62.
4. Fujiki T, Haraoka S, Yoshioka S, et al. p53 Gene mutation and genetic instability in superficial multifocal esophageal squamous cell carcinoma. *Int J Oncol.* 2002;20:669–79.
5. Ito S, Ohga T, Saeki H, et al. p53 mutation profiling of multiple esophageal carcinoma using laser capture microdissection to demonstrate field carcinogenesis. *Int J Cancer.* 2005;113:22–8.
6. Morita M, Kumashiro R, Kubo N, et al. Alcohol drinking, cigarette smoking, and the development of squamous cell carcinoma of the esophagus: Epidemiology, clinical findings, and prevention. *Int J Clin Oncol.* 2010;15:126–34.
7. Shi ST, Yang GY, Wang LD, et al. Role of p53 gene mutations in human esophageal carcinogenesis: Results from immunohistochemical and mutation analyses of carcinomas and nearby non-cancerous lesions. *Carcinogenesis.* 1999;20:591–7.
8. Saeki H, Kitao H, Yoshinaga K, et al. Copy-neutral loss of heterozygosity at the p53 locus in carcinogenesis of esophageal squamous cell carcinomas associated with p53 mutations. *Clin Cancer.* 2011;17:1731–40.
9. Saeki H, Ohno S, Miyazaki M, et al. p53 protein accumulation in multiple oesophageal squamous cell carcinoma: Relationship to risk factors. *Oncology.* 2002;62:175–9.

R.A. Silva-Silva^a, Z.R. Romero-Amaro^{a,b},
L.A. Linares-Larrazabal^a y G.J. Arismendi-Morillo^{a,c,*}

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General del Sur «Dr. Pedro Iturbe», Maracaibo, Venezuela

^b Cátedra de Citopatología, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela

^c Instituto de Investigaciones Biológicas, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela

* Autor para correspondencia: Servicio y Postgrado de Anatomía Patológica, Hospital General del Sur «Dr. Pedro Iturbe», Instituto de Investigaciones Biológicas, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Venezuela, Teléfono: +582617597250.

Correo electrónico: gabrielarismendi@gmail.com (G.J. Arismendi-Morillo)..

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2015.09.005>

Síndrome de Rapunzel: una causa rara de dolor abdominal



Rapunzel syndrome: A rare cause of abdominal pain

Un bezoar es la acumulación de sustancias orgánicas dentro del tracto gastrointestinal. El síndrome de Rapunzel es una forma rara y poco frecuente de tricobezoar con una cola que se extiende más allá de estómago hacia el intestino delgado.

Presentamos el caso de una niña de 10 años referida a nuestro centro por dolor abdominal. La paciente cuenta entre sus antecedentes tricofagia desde hace varias semanas; dolor abdominal crónico y pérdida de peso no cuantificada; asimismo náusea y vómito gástrico, de predominio posprandial, durante los últimos 7 días.

A la exploración física se encuentra deshidratada, con palidez generalizada, distensión abdominal, y una masa palpable y dolorosa en el epigastrio.

Los estudios de laboratorios mostraron una hemoglobina de 8.7g/dl (12-15g/dl), hematocrito del 26.9% (36-46%), leucocitos 9,250/mm³ (5,000-10,000/mm³), plaquetas 274 × 10³/mm³ (150-400/mm³); con el resto de exámenes de laboratorio normales. La tomografía computarizada mostró un tumor intragástrico, que no presenta reforzamiento al medio de contraste, que se extendía hacia el duodeno (fig. 1).

A la paciente se le realizó una laparotomía exploradora, encontrando una gran masa intraluminal en el estómago. Posterior a la gastrotomía se encontró un gran tricobezoar que se extendía hacia el intestino delgado; mismo que fue removido. Durante el posoperatorio, la paciente no presentó complicaciones y fue egresada al 6.º día (fig. 2).

Posterior al tratamiento médico-quirúrgico, a la paciente se le diagnosticó trastorno depresivo, síndrome de ansiedad y pobre auto-imagen; fue tratada de forma inicial por psicología médica y, posteriormente, referida a psicopatología de otro centro para su tratamiento integral.

El síndrome de Rapunzel fue originalmente descrito por Vaughan en 1968. Desde entonces, menos de 100 casos se han reportado en la literatura, con características clínicas variables. Se han usado diferentes criterios por diferentes autores para reportar sus casos de síndrome de Rapunzel. Algunos lo han definido como un tricobezoar gástrico con una cola que se extiende hasta la válvula ileocecal; otros han dicho que es simplemente un tricobezoar con una cola larga, que puede extenderse al yeyuno, íleon o válvula

ileocecal, e incluso otros lo definen como un tricobezoar de cualquier tamaño que se presenta con una obstrucción intestinal¹.

El tricobezoar, una bola de cabello en la parte proximal del tracto gastrointestinal, es una condición rara, vista casi exclusivamente en mujeres jóvenes. El cabello humano es resistente a la digestión, así como a la peristalsis debido a su superficie lisa. Por lo tanto, se acumula entre los pliegues mucosos del estómago. Después de un período de tiempo, la ingestión continua de cabello lleva a la impactación del mismo junto con moco y alimento, causando la formación del tricobezoar. En la mayoría de los casos, el tricobezoar se encuentra confinado al estómago. Sin embargo, en algunos casos, el tricobezoar se extiende más allá del píloro hacia el yeyuno, íleon e inclusive el colon².

Los pacientes con bezoares usualmente se presentan con síntomas gastrointestinales inespecíficos como dolor abdominal, anorexia y vómito. Pueden ocurrir complicaciones graves como la obstrucción, sangrado o perforación³.

Las características de presentación más comunes son el dolor abdominal (37%), náusea y vómito (33%), obstrucción (25%) y peritonitis (18%). Aunque poco común, los pacientes también pueden presentarse con pérdida de peso (7%), anorexia, hematemesis e intususcepción (7%). La mayor parte de los pacientes niegan cualquier antecedente de tricotilomanía o tricofagia, aun cuando se les pregunta de forma específica. Por lo tanto, se aconseja una evaluación y manejo psiquiátrico¹.



Figura 1 Tomografía axial computarizada con doble contraste, donde se observa la presencia de un tumor intragástrico, con espírales de densidades variables, alternando con aire y paso parcial del medio de contraste hidrosoluble.