

Imagen del mes

Hallazgo infrecuente en una hemorragia digestiva alta

Felipe Silva D.¹, Alex Arenas A.¹, Jorge Arnold Á.², Rolando Sepúlveda C.¹,
Natalia Gómez A.³, Juan Carlos Roa S.³ y Alberto Espino E.¹

Image of the month

A rare cause of upper gastrointestinal bleeding

Paciente mujer de 84 años, antecedentes de hipertensión arterial (HTA), artroplastía bilateral de cadera por artrosis, consulta al Servicio de Urgencias (SU) del Hospital Clínico UC- Christus por cuadro de 1 día de evolución de náuseas y vómitos, a las que se

agrega hematemesis en 4 oportunidades. Destaca uso de AINEs los días previos. Sin dolor abdominal ni melena, ni otros síntomas a la revisión por sistemas. Se constata al ingreso en malas condiciones generales, hipotensa, taicárdica, mal perfundida. Los exámenes de laboratorio al ingreso muestran: hematocrito 38,5%; hemoglobina 13,1 g/dL; volumen corpuscular medio (VCM) 94 fL; concentración media de hemoglobina (CHCM) 34 g/dL; recuento de leucocitos $14,8 \times 10^3/\text{mm}^3$; plaquetas $250 \times 10^9/\text{L}$; creatinina 1,26 mg/dL; nitrógeno ureico 54 mg/dL; tiempo de protrombina 13 segundos; INR 1,2 (72%); TTPK 30,4 segundos; GOT 26 UI/L; GPT 16 UI/L; FA 98 UI/L; GGT 20 UI/L. Durante estadía en servicio de urgencia, presenta 2 episodios de hematemesis. Se inicia manejo de reanimación de *shock* hipovolémico, se intuba y es hospitalizada en unidad de cuidados intensivos. Luego de ser estabilizada, durante las primeras 12 horas se realiza endoscopia digestiva alta (EDA, Figura 1 A y B) que se repite a las 48 horas (Figura 2).

¹Departamento de Gastroenterología, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

²Servicio de Medicina Interna, Hospital el Pino, Universidad Andrés Bello. Santiago, Chile.

³Departamento de Anatomía Patológica, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Recibido: 25 de agosto de 2017
Aceptado: 1 de septiembre de 2017

Correspondencia a:

Dr. Alberto Espino Espino
Unidad Endoscopia
Hospital Clínico UC-Christus.
Diagonal Paraguay
362, 4to piso,
Santiago, Chile.
Tel.: [+56 2] 223
543 822
albertoepinomed@gmail.com

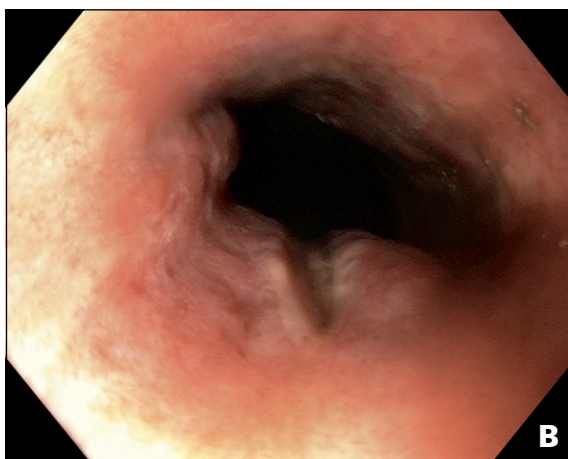
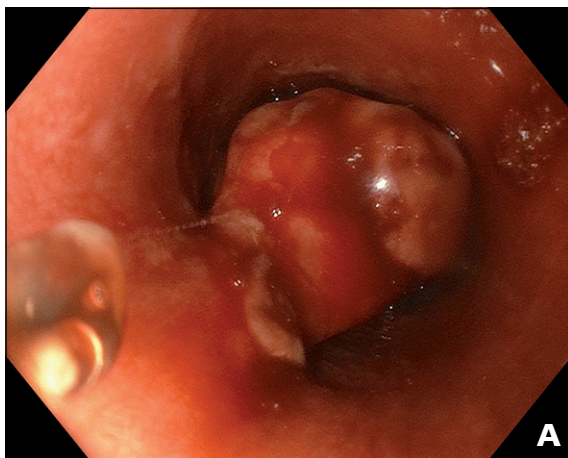


Figura 1. A-B: EDA al ingreso.

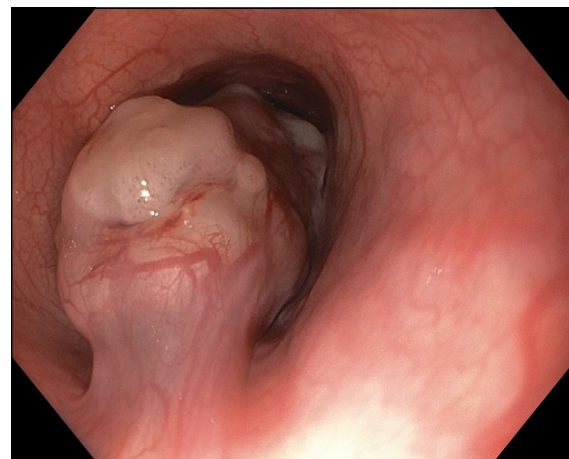


Figura 2. EDA a las 48 h de evolución.

¿Cuál sería su diagnóstico?

Imágenes en Gastroenterología

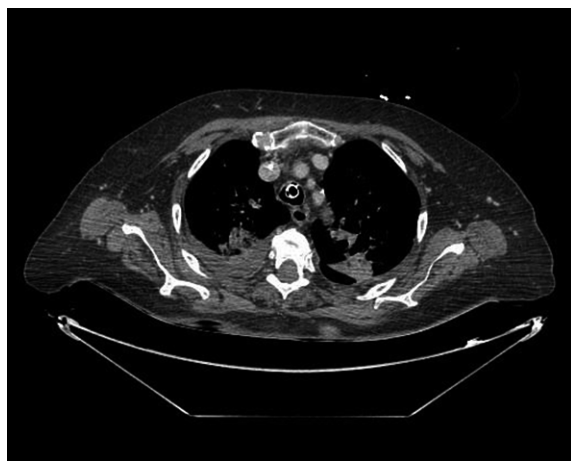


Figura 3. TC de tórax.

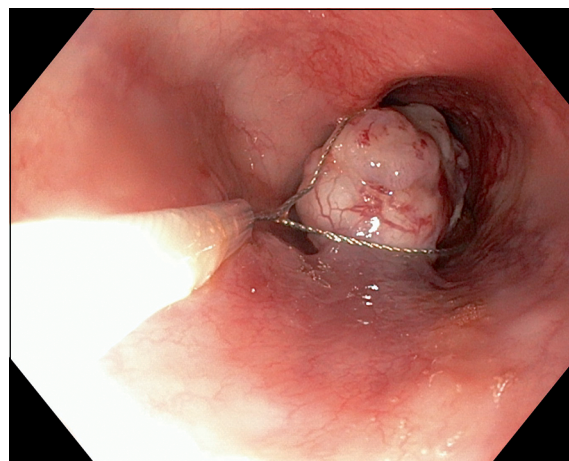


Figura 4. Polipectomía con asa.

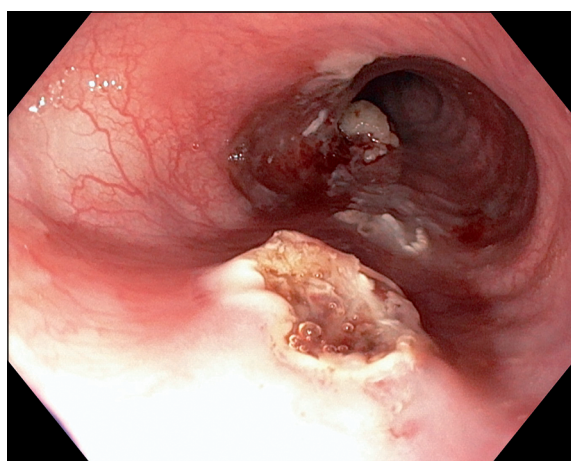


Figura 5. Lecho submucoso con electrocoagulación.

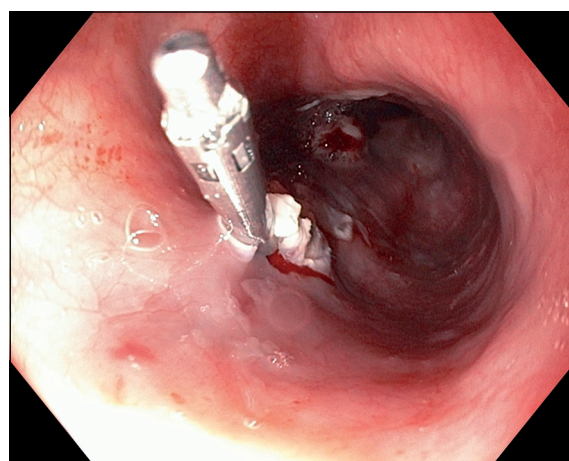


Figura 6. Hemostasia mecánica.

La EDA al ingreso muestra una lesión polipoídea pediculada, que ocupa todo el lumen a nivel de esófago medio, sin signos de sangrado activo (Figura 1 A). En esófago distal se visualizan erosiones y pequeñas úlceras recubiertas por fibrina que podrían explicar el sangrado (Figura 1 B), esto posiblemente explicado como un sangrado tipo Mallory-Weiss. Las características de la lesión se aprecian más adecuadamente en la EDA a las 48 horas de evolución (Figura 2).

En el contexto clínico de la paciente, se decide estudiar con TC de tórax, abdomen y pelvis que no muestra signos de diseminación o localizaciones secundarias de la lesión, evidenciando áreas de condensación en el parénquima pulmonar que se interpretaron y trataron como neumonía. (Figura 3).

Al quinto día de evolución, con la paciente estabilizada en lo hemodinámico y ventilatorio y con una evolución favorable de su cuadro infeccioso pulmonar, se realizó resección del tumor esofágico vía endoscópica, previa inyección con Voluven®, adrenalina 1:10.000 e índigo carmín. Se usó un asa de polipectomía Olympus® de 25mm (Olympus Corporation, Japan; Figura 4). El lecho submucoso se observa sin lesiones, se realizó hemostasia de vasos submucosos con extremo distal del asa en modo *soft coagulation 80-W effect 4* (Erbe USA, Figura 5) y un *hemoclip Resolution™* (Boston Scientific, Figura 6).

En el análisis histológico con tinción de hematoxilina-eosina (H-E) a bajo aumento 20X (Figura 7), se aprecia tejido esofágico con reemplazo de la túnica

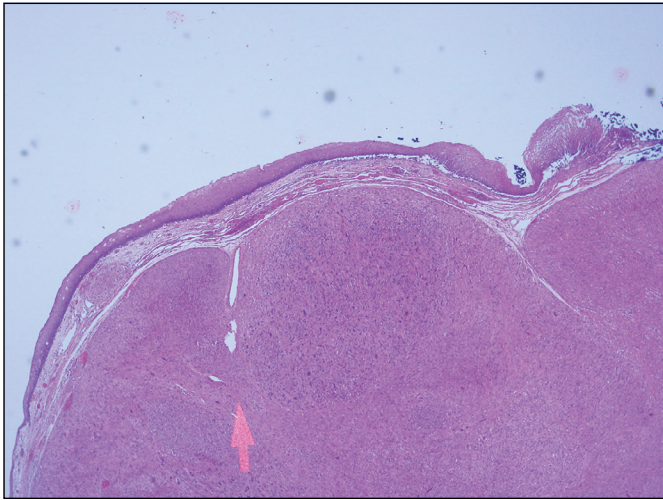


Figura 7. Tinción HE 20X.

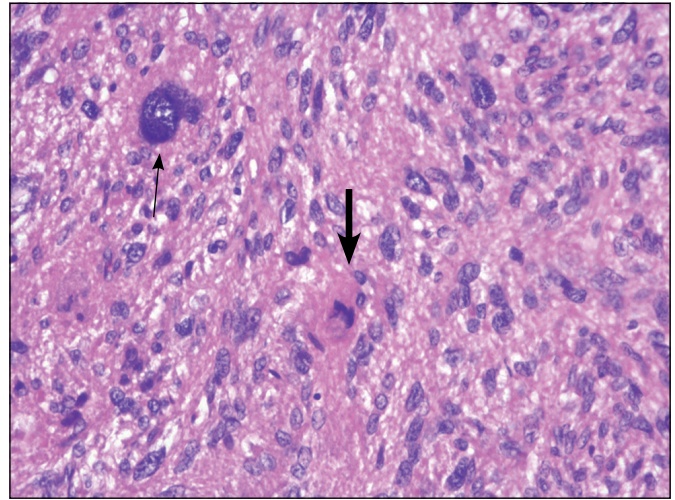


Figura 8. Tinción HE 400X.

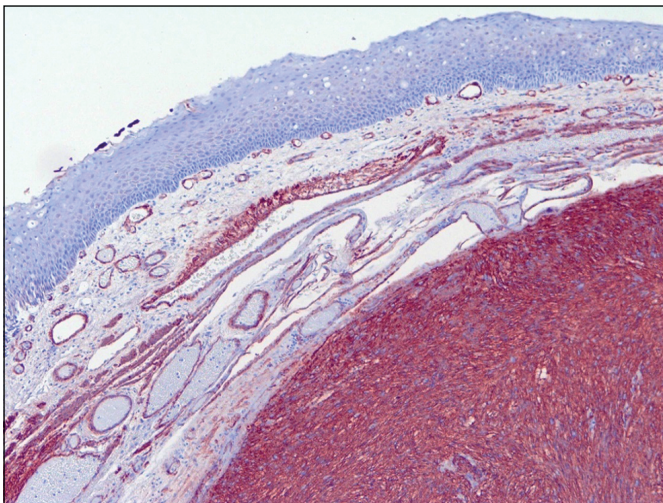


Figura 9. Actina 200X.

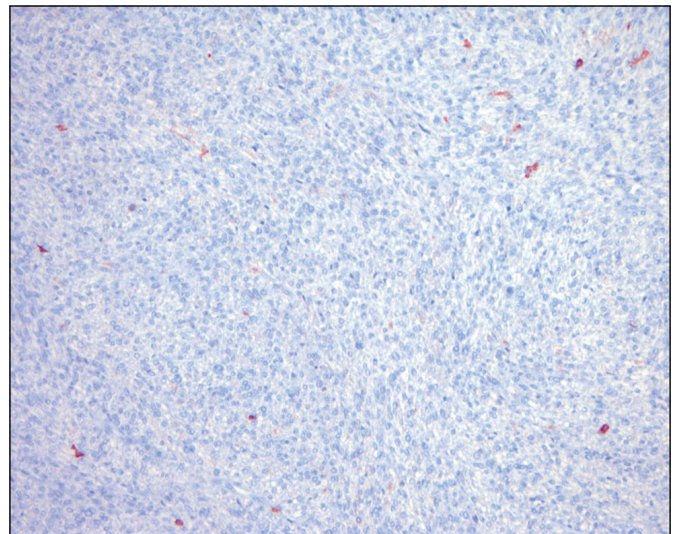


Figura 10. CD 117 200X.

muscular propia por neoplasia fusocelular. A mayor aumento 400X (Figura 8) se visualiza un componente tumoral formado por células fusocelulares, de citoplasma amplio, eosinófilo granular, con núcleos pleomorfos, de tamaño aumentado (flecha delgada), con nucléolo prominente, vesículas paranuclear y cromatina granular. Se identifican mitosis atípicas (flecha gruesa).

El análisis inmunohistoquímico (Figura 9) mostró tinción positiva en forma difusa para actina en el citoplasma y negativa para desmina. La mutación *c-kit* o CD 117 específica para GIST (Figura 10), así

como DOG-1 (*Discovered on-GIST*) fueron negativas, comprobándose un origen muscular liso de las células tumorales, compatible con el diagnóstico de leiomiosarcoma.

La paciente evolucionó favorablemente, sin nuevos episodios de hemorragia digestiva alta. Fue extubada y transferida a una unidad de menor complejidad, donde fue dada de alta. Se realizó un control endoscópico a los dos meses, que mostró pequeña cicatriz en relación a la resección endoscópica sin signos de recidiva. Se realizaron biopsias de la cicatriz que descartaron una recidiva microscópica (Figura 11).

Imágenes en Gastroenterología



Figura 11. Lecho post polipectomía, usando cromoendoscopia (NBI-narrow band imaging).

Discusión

El leiomyosarcoma esofágico es un tumor maligno muy infrecuente, que representa 0,1-0,5% de todos los tumores malignos del esófago y 5% de los sarcomas gastrointestinales. Sus primeras descripciones de remontan a 1902 por Howard y previamente solo en descripciones “anecdóticas” por anatomía patológica en el siglo XIX^{1,2}. En relación con la edad de presentación, en 66,7% de los casos se describe entre los 50 y 70 años, con un predominio del sexo masculino, relación hombre: mujer de 2:1^{1,3}. Se encuentran principalmente en el esófago medio y bajo, dividiéndose en dos tipos morfológicos desde el punto de vista macroscópico, un tipo morfológico polipoide que corresponden a 60% de los casos, y otro de tipo infiltrativo en 40% restante⁴. Los leiomiomas o leiomyosarcomas que se originan en la muscular de la mucosa generalmente se evidenciarán como intraluminales polipoideos, mientras que los procedentes de la capa muscular propia desarrollan un tipo infiltrativo⁵.

Dentro de sus características clínicas, el síntoma más frecuente es la disfagia progresiva que ocurre hasta en 90% de los pacientes, otros síntomas descritos son el dolor torácico retroesternal o incluso dorsal, baja de peso, náuseas, vómitos, más infrecuente hemorragia digestiva, síntomas relacionados con la anemia y, excepcionalmente, sintomatología respiratoria por compresión del árbol traqueobronquial^{1,6}.

La diferenciación entre leiomioma y leiomyosarcoma es compleja en muchos casos, dado que ambos tumores se originan a partir de músculo liso y en las mismas zonas del esófago. Sin embargo, los leiomiomas se presentan en pacientes más jóvenes, de crecimiento intramural, de menor tamaño y superficie menos ulcerada al compararlos con los leiomyosarcomas⁷.

Dentro de los elementos para el proceso diagnóstico encontramos la esofagoscopia, esofagograma, el estudio con tomografía computada (TC) es el más usado por amplia disponibilidad, pero además existen reportes de casos en donde el uso de la tomografía por emisión de positrones (*PET - positron emission tomography*) fue de gran utilidad en el diagnóstico diferencial de leiomyosarcoma y leiomioma⁸.

La biopsia mediante la vía endoscópica podría resultar de utilidad con buenos resultados cuando la mucosa del tumor se encuentra ulcerada, sin embargo, la mayoría de las veces tendrá un resultado poco específico, debido a que las muestras son sólo de mucosa superficial, lo que es insuficiente para su caracterización. Frente a esto se ha reportado un caso diagnosticado exitosamente vía endoscópica guiada por ultrasonido por aspiración con aguja fina (*endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration - EUS-FNA*). Además, con esta técnica se puede precisar de mejor forma el tamaño, la profundidad y la extensión del tumor, pudiendo guiar la estrategia terapéutica. Dentro de las características ultrasonográficas de los leiomyosarcomas, destacan la presencia de una lesión hipocogénica bien delimitada o que también puede ser irregular, de aspecto heterogéneo y que puede evidenciar amplias áreas de necrosis, siendo estos últimos 2 elementos no característicos de los leiomiomas⁹.

Los hallazgos histopatológicos característicos corresponden a fragmentos de baja celularidad con “*splindled cells*” dispuestas en fascículos, con atipias. En el estudio inmunohistoquímico destaca positividad para actina músculo liso (*smooth muscle actin - SMA*) y desmina, resultando negativas para CD117 y CD 34².

La presencia de metástasis se encuentra descrita en hasta un tercio de los pacientes, tanto por diseminación por contigüidad a pleura, pulmón, pericardio, diafragma y estómago o diseminación, como a distancia a pulmón, hígado y hueso. No se describen elementos claros en relación con las características tumorales tanto de tamaño o ubicación para determinar un factor predictivo de riesgo de metástasis^{2,5,6}.

El tratamiento clásico de los leiomyosarcomas es la resección quirúrgica mediante una esofagectomía, con posterior esofagogastró anastomosis y disección de linfonodos regionales mediante una toracotomía postero-lateral obteniendo buenos resultados con mejor pronóstico comparado con el carcinoma de células escamosas. En este grupo de pacientes la supervivencia posterior a resección fue de 80, 58,3 y 31,1% a 3,5 y 10 años, respectivamente. Adicionalmente, se ha realizado en algunos casos radioterapia preoperatoria con dosis de 30 Gy con objetivos de reducción de tamaño tumoral. Sin embargo, asociaciones de radioterapia con quimioterapia no han demostrado disminución

en tamaño tumoral ni mejorías en supervivencia. A modo de terapia adyuvante post operatoria se han descrito casos en donde pudiese ser beneficioso en el control de la enfermedad e incluso en supervivencia^{6,8}.

Existen en la literatura reportes de casos, donde la escisión local de algunos leiomiomas polipoides intraluminales logró excelentes resultados en supervivencia a largo plazo. Suwa y cols. reportaron por primera vez un caso tratado sin ningún problema por resección endoscópica usando un asa de polipectomía¹⁰. Posteriormente, Yamamoto y cols. describen

un leiomioma polipoides en esófago inferior resecado vía disección submucosa endoscópica, procedimiento sin complicaciones y sin recidivas al seguimiento en 1,5 años¹¹.

En cuanto al pronóstico, los leiomiomas suelen ser de crecimiento lento y metástasis tardía. Se puede esperar un buen pronóstico con una resección completa del tumor. La resección vía endoscópica como en nuestro caso, aparece como una opción efectiva y menos invasiva al evitar una intervención quirúrgica en el manejo de estos tumores.

Referencias

- Rocco G, Trastek VF, Deschamps C, Allen MS, Miller DL, Pairolero PC. Leiomyosarcoma of the esophagus: results of surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 1998;66:894-6.
- Stelow EB, Jones DR, Shami VM. Esophageal leiomyosarcoma diagnosed by endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 2007;35:167-70.
- Howard WT. Primary sarcoma of the esophagus and stomach. *JAMA* 1902;38:392-9.
- Hatch GF 3rd, Wertheimer-Hatch L, Hatch KF, et al. Tumors of the esophagus. *World J Surg* 2000;24:401-11.
- Patel SR, Anandarao N. Leiomyosarcoma of the esophagus. *NY State J Med* 1990;90:371-3.
- Pramesh CS, Pantavaidya GH, Moonim MT, Jambhekar NA, Sharma S, Deshpande RK. Leiomyosarcoma of the esophagus. *Dis Esophagus* 2003;16:142-4.
- Levine MS, Buck JL, Pantograg-Brown L, Buetow PC, Hallman JR, Sobin LH. Leiomyosarcoma of the esophagus: radiographic findings in 10 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:27-32.
- Zhang BH, Zhang HT, Wang YG. Esophageal leiomyosarcoma: clinical analysis and surgical treatment of 12 cases. *2014;27:547-51.*
- Manohar K, Mittal BR, Kashyap R, Bhattacharya A, Kakkar N, Mete UK. F-18 fluorodeoxy glucose positron emission tomography/computed tomography findings in a rare case of penile leiomyosarcoma. *J Clin Imaging Sci* 2011;1:1-3.
- Suwa T, Hori M, Yoshida M. Esophageal leiomyosarcoma: a case treated by endoscopic resection. *Esophagus* 2008;5:105-9.
- Yamamoto Y, Nishisaki H, Koma Y, Sawai H, Sakai A, Mimura T, et al. Polypoid leiomyosarcoma of the esophagus treated by endoscopic submucosal dissection. *Dig Endosc* 2015; 27:700-3.