

Sesión clínica

VARÓN DE 74 AÑOS CON HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA RECIDIVANTE Y “QUISTE PANCREÁTICO” DE GRAN TAMAÑO

D. Vicente-Baz¹, A. Vallejo-Benitez², J.A. Porfirio-Camacho³, J.J. Ríos-Martín², M.M. Llorente-Ostiategui¹, M. Mora-Cabezas², C. Beato-Zambrano¹, M. Codes¹, M. de Villena¹

Servicio de Oncología Médica¹. Departamento de Anatomía Patológica². Departamento de Radiología³. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Exposición del caso clínico

Paciente varón de 74 años con los siguientes antecedentes personales:

- Hipertensión arterial.
- Cardiopatía isquémica: IAM anteroseptal Killip II en Octubre de 1997 con angioplastia e implantación de stent, revascularizada por estenosis del stent en Marzo de 2008.
- Insuficiencia cardíaca. Fibrilación auricular.
- Ictus isquémico en Noviembre de 2007 con hemiparesia derecha y disartria como secuelas.
- EPOC moderada.
- Gota úrica con varias crisis articulares previas.
- Sarcoma de Kaposi en Miembros inferiores. Extirpado por primera vez en 2004. Seguimiento por dermatología con varias recaídas a nivel cutáneo.
- Pólipo colónico extirpado en Marzo de 2009, histología benigna.

- Anemia crónica. Ingreso en Marzo de 2008 por astenia y anemia (hemoglobina 8,7 g/dl, sideremia 7 µg/dl). Endoscopia oral: Gastritis crónica superficial

- Tumorcación sólido-quística en cuerpo pancreático conocida desde 2001. En esa fecha se realizaron pruebas de imagen múltiples sobre esta lesión, Ecoendoscopia y punción negativas. Varios estudios de imagen y PAAF posteriores también negativas.

- Ingreso en Junio de 2007, en otro centro, por neoformación sólido-quística pancreática (11 cm) asintomática. En dicho ingreso se evacuan, mediante control ecográfico, 300 cc. de líquido serohemático y se realiza PAAF de la pared. Citología de la pared y centrifugado de líquido: negativos para malignidad. CA 19,9 normal.

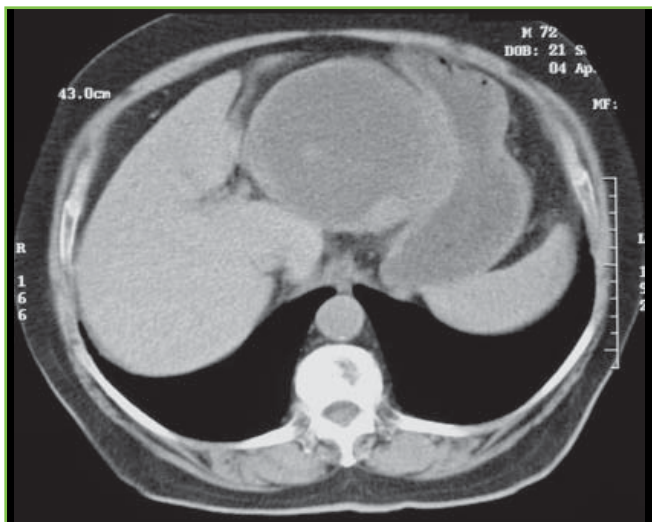
- Ingreso en Marzo de 2009 por hemorragia digestiva alta. En Endoscopia digestiva alta, masa de aspecto submucoso en cuerpo gástrico de 3 cm, redondeada, con mucosa de aspecto normal y ulceración central recubierta de coágulo. Se realizó Ecoendoscopia que visualizó una gran masa quística de 12 cm. de diámetro de paredes engrosadas compatible con pseudoquiste pancreático o tumor quístico del páncreas con impronta en la cara posterior y curvatura mayor del estómago. No se realizó punción por existir flujo venoso en Doppler. En Ecografía abdominal, entre estómago y páncreas, gran lesión sólida con zona central de necrosis, con pared engrosada, de etiología inespecífica de 11,1 cm. Alta tras resolución del cuadro y pendiente de Angio-RM.

CORRESPONDENCIA

J.J. Ríos Martín
Departamento de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

jjrios@us.es

Ingreso hospitalario: El paciente acude al Servicio de Urgencias en Abril de 2009 por “deposiciones melénicas” con sangre roja. A la exploración física: Aceptable estado general, consciente, orientado y colaborador. Palidez



Figuras 1a y 1b

En la TC realizada en 2007 se apreciaba en región epigástrica una tumoración de gran tamaño predominantemente quística con pared gruesa e irregular, que contactaba con el lóbulo hepático izquierdo, curvatura menor del estómago y el cuerpo del páncreas.

mucocutánea, ictericia de piel y mucosas. Exploración cardio-respiratoria sin hallazgos. Abdomen blando, depresible, masa en hipocondrio izquierdo. Exploración de miembros inferiores: lesiones violáceas en ambas extremidades inferiores.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: hemoglobina, VCM y HCM normales.
- Bioquímica: Bilirrubina total 2,63 mg/dl, fracción directa 2 mg/dl, albúmina sérica 3,2 g/dl.
- Marcadores tumorales: Ca 125, CA 19,9 y PSA normales.
- Rx de tórax: Cardiomegalia. Aumento de los hilos de origen vascular. Derrame pleural derecho.
- TC de tórax y abdomen: Tumoración de gran tamaño descrita en informes desde 2003, de posible origen pancreático.

- Angio-RNM abdomen: Tumor gástrico de crecimiento exofítico, heterogéneo con componente quístico probablemente en relación con zonas de necrosis.

La evolución del último ingreso fue tórpida, presentando TVP de MII que precisó implantación de filtro en vena cava inferior infrarrenal. El 22-05-09 se realiza intervención quirúrgica, encontrándose ascitis y tumor gástrico de gran tamaño que desplaza el estómago en la curvatura menor. Se practica gastrectomía subtotal y anastomosis gastro-yeyunal en Y de Roux y yeyuno-yeyunostomía en pie de asa. En sala de hospitalización, evolución desfavorable desde el sexto día: estuporoso, hipotenso, disneico. Anemia y trombopenia a pesar de transfusiones. Alargamiento de los tiempos de coagulación.

El 03/06/09 se realiza TC de abdomen con contraste intravenoso en el que se aprecia un hematoma esplénico y discreta cantidad de líquido libre. Gas en la pared abdominal. Neumoperitoneo, por lo que se decide ingreso en UCI. Intubación y ventilación mecánica. Anuria, anasarca, salida de líquido ascítico hemorrágico por herida de laparotomía. Bilirrubina total 11 mg/dl, anemia, plaquetopenia y alargamiento de los tiempos de coagulación. Hemocultivos: Flora polimicrobiana. Exitus letalis a las 24 hrs.

Descripción de los hallazgos radiológicos

Con fecha 4 de Abril de 2007, se realizó TC de abdomen con contraste IV con técnica helicoidal, en equipo dotado de un detector. (Figuras 1a y 1b) Se apreció en región epigástrica una tumoración de gran tamaño predominantemente quística con pared gruesa e irregular. Contactaba con el lóbulo hepático izquierdo, curvatura menor del estómago y el cuerpo del páncreas. Se revisaron los archivos de nuestro Servicio, encontrando que estaba descrita en informes desde

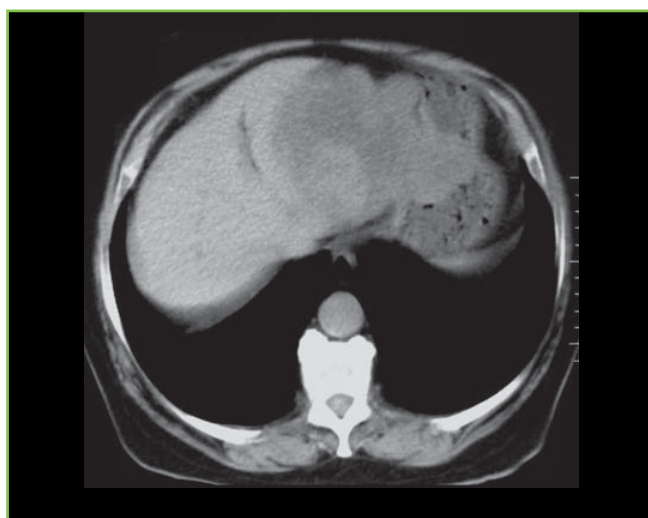


Figura 2

En la TC realizada en 2003 ya estaba descrita la referida masa, lo que indicaba un crecimiento muy lento. Era difícil dilucidar su origen, pero un análisis minucioso pone de manifiesto la íntima relación del tumor con la pared medial del estómago.

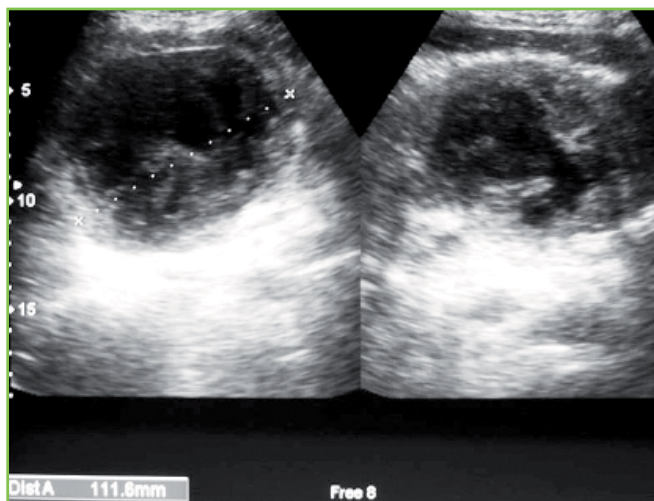


Figura 3

En la ecografía realizada en Marzo de 2009, se visualizaba la tumoración compleja predominantemente quística, con pared gruesa e irregular de unos 11 cm de diámetro máximo. Se describe una posible dependencia de la pared gástrica.



Figuras 4 y 5

En un TC en equipo multidetector, que permite reconstrucciones multiplanares, se evidencia una tumoración de similar tamaño (12,5 cm de diámetro máximo) y características que en el 2007, visualizándose claramente que tiene origen o invade la pared gástrica. Se acompaña de moderada ascitis y un discreto derrame pleural derecho.

el 2003, lo que indicaba un crecimiento muy lento. Era difícil dilucidar su origen debido a su gran tamaño y se apuntó a una posible dependencia del páncreas. Un análisis minucioso pone de manifiesto la íntima relación del tumor con la pared medial del estómago (Figura 2).

A finales de Marzo de 2009 se realizó una ecografía de abdomen (Figura 3) en la que continuaba visualizando una tumoración compleja predominantemente quística, con pared gruesa e irregular de unos 11 cm de diámetro máximo. Se describe una posible dependencia de la pared gástrica. No ha crecido respecto a estudios anteriores.

El 27 de Abril de 2009 se vuelve a estudiar al paciente mediante tomografía computerizada, en este caso en equipo multidetector, que permite reconstrucciones multiplanares de mucha mejor calidad que los equipos anteriores (Figuras 4 y 5). Se vuelve a evidenciar la presencia de una tumoración de similar tamaño (12,5 cm de diámetro máximo) y características que en el 2007, visualizándose claramente que tiene origen o invade la pared gástrica. Se acompaña de moderada ascitis y un discreto derrame pleural derecho. Nótese la íntima relación con el páncreas (Figura 6).

El 8 de Mayo de 2009 se practica Resonancia Nuclear Magnética de abdomen, confirmando que el tumor se origina/invade la pared gástrica. Presentamos imágenes de secuencias potenciada en T2, en planos coronal (Figura 7) y axial (Figura 8), donde se pone de manifiesto que la neoformación tiene una porción sólida de intensidad de señal mayor a la de la pared muscular gástrica y otro componente quístico.

En resumen, desde el punto de vista radiológico se trata de un tumor gástrico de crecimiento exofítico muy lento, composición heterogénea y con áreas quísticas que probablemente traduzcan zonas de necrosis. Esto datos son muy sugestivos de corresponder a un tumor del estroma gastrointestinal (GIST).

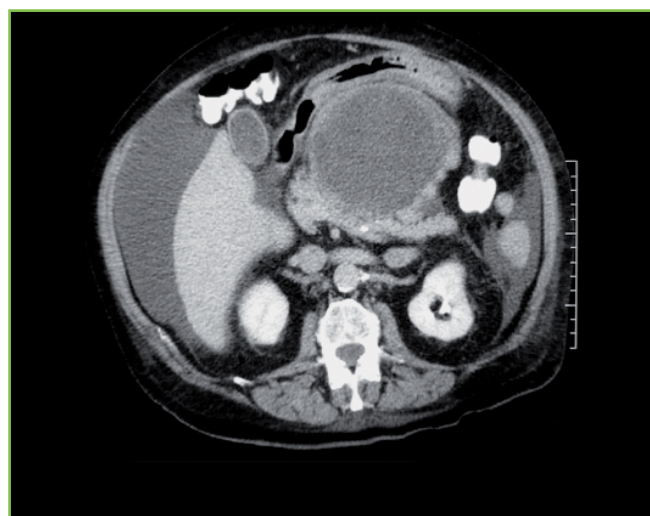
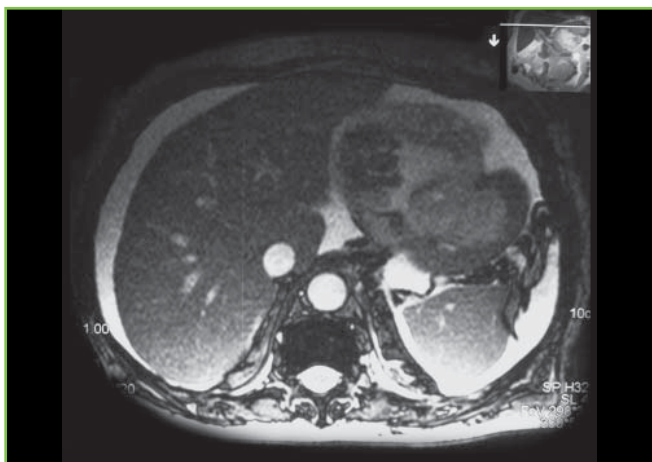
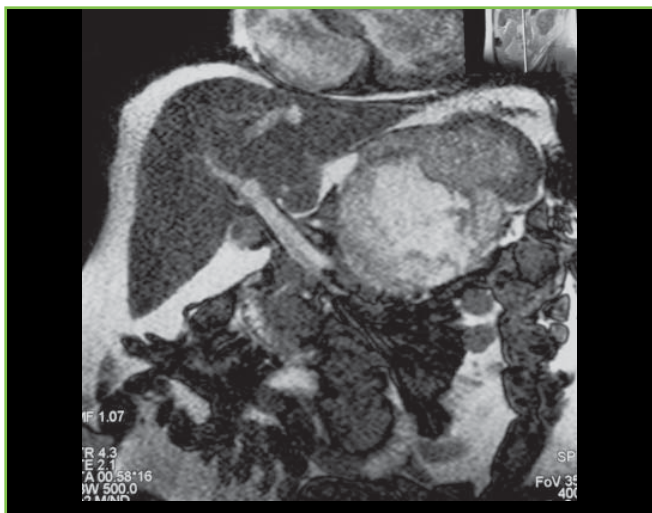


Figura 6

En este estudio se observaba la íntima relación entre la masa neoplásica y el páncreas.

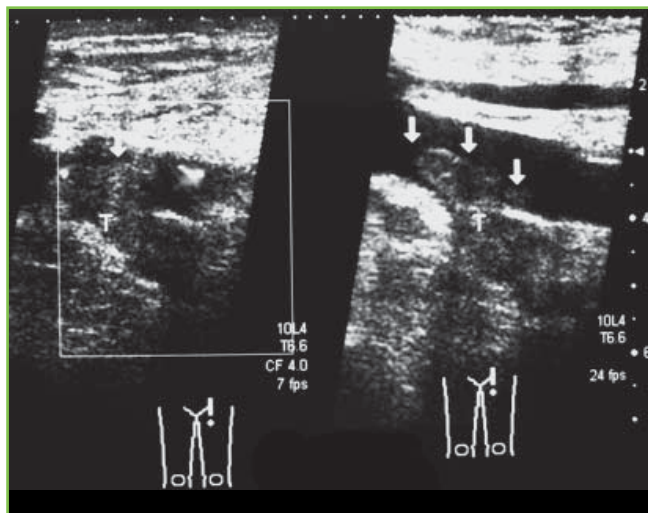


Figuras 7 y 8

En una RM practicada en 2009, las imágenes potenciada en T2, en planos coronal (Figura 7) y axial (Figura 8), ponían de manifiesto que la neoformación tenía una porción sólida de intensidad de señal mayor a la de la pared muscular gástrica y otro componente quístico.

Posteriormente, (7 de Mayo de 2009) se realiza Ecografía-Doppler de miembros inferiores con diagnóstico de trombosis venosa aguda que afectaba a vena femoral profunda e inicio de femoral común (Figuras 9 y 10). El paciente se intervino de su gran tumoración epigástrica, solicitándose TC de abdomen urgente en el postoperatorio por mala evolución clínica (3 de Junio de 2009) (Figuras 11-13), donde se aprecian signos de insuficiencia cardíaca con cardiomegalia y dilatación de venas suprahepáticas, edema de los tejidos blandos de la pared torácica, pequeño hematoma esplénico, ascitis en moderada cuantía, gas en la pared abdominal y mayor cantidad de neoperitoneo del esperado para el tiempo transcurrido desde la fecha de la intervención.

En la Unidad de Cuidados Intensivos, a fecha 4 de Junio de 2009, poco antes del Exitus Letalis, se realiza radiografía simple con portátil (Figuras 14a y 14b). Aunque la calidad técnica es mejorable, se aprecian los siguientes hallazgos: Cardiomegalia, dilatación de arterias pulmonares y derrame pleural derecho y en cizura meno. Llama la atención la existencia de una cámara de neoperitoneo y el aumento de tamaño de los tejidos blandos con enfisema subcutáneo



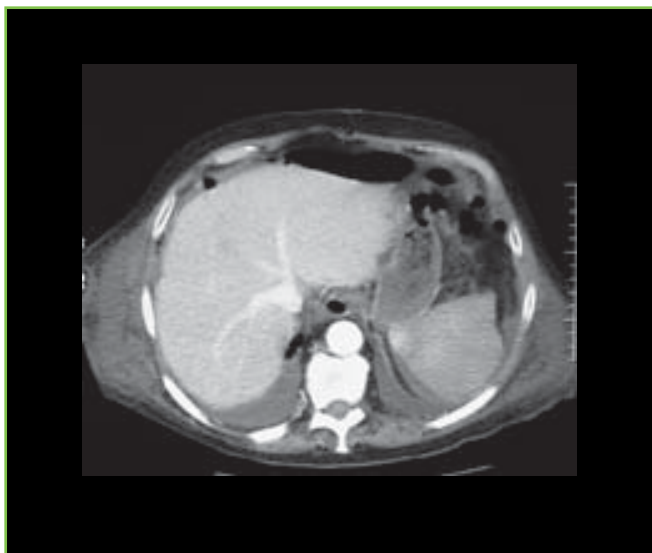
Figuras 9 y 10

En una ecografía-Doppler se observó una trombosis venosa aguda que afectaba a vena femoral profunda e inicio de femoral común.

en hemitórax derecho, estos datos alertan sobre la posibilidad de una complicación de la técnica quirúrgica.

Discusión del caso clínico

En resumen, tenemos un paciente de 74 años con hemorragia digestiva de repetición, en seguimiento desde 2001 por gran tumoración quística de aparente origen pancreático, indolora y de crecimiento lento, practicándose varias PAAF con resultado anátomo-patológico negativo para malignidad. En endoscopia digestiva alta se observa masa de aspecto submucoso en cuerpo gástrico de 3 cms, redondeada, con mucosa de aspecto normal y ulceración central. Acude al Servicio de Urgencias en Abril de 2009 por melenas acompañadas de sangre roja y tumoración en hipocondrio izquierdo, describiéndose en la TC una tumoración de crecimiento exofítico con probables zonas de necrosis. Es intervenido el 22/05/09 presentando postoperatorio tórpido, por lo que pasó a UCI el 04/06/09 entrando en fallo multiorgánico y siendo exitus el 05/06/09.

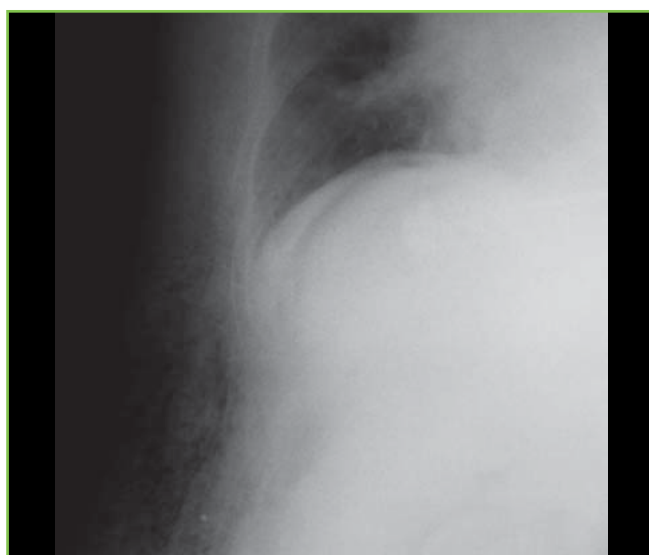
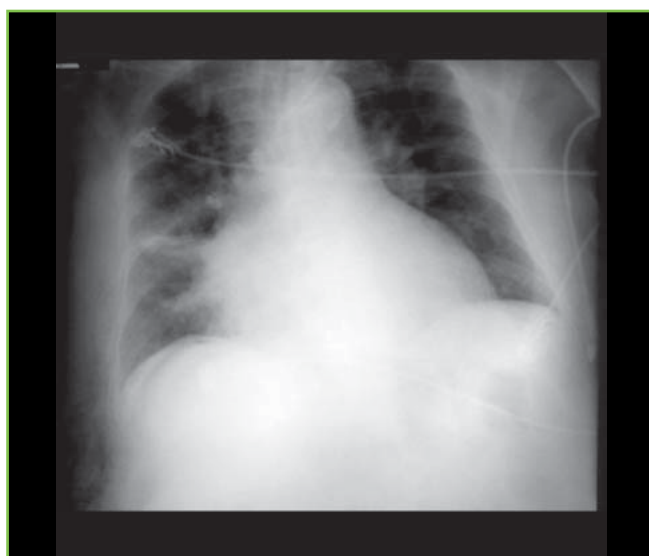


Figuras 11, 12 y 13

En un TC urgente realizado en el postoperatorio (3 de Junio de 2009) se apreciaban signos de insuficiencia cardiaca con cardiomegalia y dilatación de venas suprahepáticas, edema de los tejidos blandos de la pared torácica, pequeño hematoma esplénico, ascitis en moderada cuantía, gas en la pared abdominal y mayor cantidad de neumoperitoneo del esperado para el tiempo transcurrido desde la fecha de la intervención.

La discusión del caso clínico versará sobre los siguientes puntos:

- TUMORES QUÍSTICOS PANCREATICOS DE CRECIMIENTO LENTO
- HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA
- TUMORES GÁSTRICOS
- SARCOMA DE KAPOSI
- ANEMIA CRÓNICA



Figuras 14a y 14b

En una radiografía simple de tórax realizada poco antes del Exitus Letalis, se aprecian cardiomegalia, dilatación de arterias pulmonares y derrame pleural derecho y en cistura meno. Llama la atención la existencia de una cámara de neumoperitoneo y el aumento de tamaño de los tejidos blandos con enfisema subcutáneo en hemitórax derecho, estos datos alertan sobre la posibilidad de una complicación de la técnica quirúrgica.

1. TUMORES QUÍSTICOS PANCREÁTICOS:

Según la OMS, los tumores quísticos pancreáticos pueden clasificarse en:

Tumores primarios

- Páncreas exocrino

BENIGNO:

- Cistoadenoma seroso: Tumor benigno productor de líquido seroso. Se da en mujeres en la 5ª década de la vida. Asociación con síndrome de Von Hippel Lindau. Calcificaciones en la pared.

- Cistoadenoma mucinoso
- Adenoma mucinoso papilar intraductal
- Teratoma quístico mucinoso

BORDERLINE:

- Tumor quístico mucinoso: Epitelio secretor de mucina. Se da en mujeres 20-80 años. No en varones. Masa palpable. Síntomas de efecto compresivo sobre las estructuras adyacentes. Posible aumento de CEA y CA 19,9. En RM alteración en la señal en T1 por sangre o proteínas. La arquitectura multilocular, con calcificaciones sugiere malignidad.

- Tumor mucinoso papilar intraductal: Descrito en 1980. Se da en varones en la 6ª década de la vida. Posibilidad de transformación maligna Papila dilatada con salida de mucina (CPRE). TC: Dilatación uniforme del conducto pancreático y tumoración quística.

- Tumor sólido pseudopapilar

MALIGNO:

- Adenocarcinoma ductal
- Carcinoma indiferenciado
- Cistoadenocarcinoma seroso: Supone un 90% del total de los tumores pancreáticos. Tumor de rápido crecimiento y pésimo pronóstico con supervivencias que rara vez superan el año. Tendencia a la diseminación metastásica precoz (hígado y peritoneo).
- Cistoadenocarcinoma mucinoso: Menos agresivos, pueden ser localmente invasivos y permanecer indolentes durante años. Diseminación a distancia más rara (peritoneo).
- Carcinoma mucinoso papilar intraductal.
- Cistoadenocarcinoma de células acinares: Masa sólida bien circunscrita. Síndrome paraneoplásico característico.

- Carcinoma sólido papilar

- Páncreas endocrino

OTROS: Linfoma pancreático: Síntomas B. Adenopatías asociadas.

Tumor sólido-quístico pseudopapilar: Mujeres jóvenes. Pequeño potencial maligno.

2. HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA:

Sangrado procedente del tubo digestivo que se origina en lesiones situadas proximalmente al ligamento de Treitz.

ETIOLOGÍA:

- Frecuentes:

| | |
|---------------------------|--------|
| Úlcera péptica | 30-50% |
| Varices gastro-esofágicas | 20-30% |
| Lesiones erosivas | 8-15% |
| Mallory-Weiss | 5-8% |

- Raras:

Malformaciones vasculares

Neoplasias

Carcinoma

Linfoma

Leiomioma

Leiomiosarcoma

Carcinoide

GIST

- Excepcionales:

Divertículos duodenales

Anomalías vasculares

Fístulas vasculoentéricas

Traumatismo hepático

Enf. Pancreáticas

Vasculitis sistémicas

Conectivopatías

Amiloidosis

Endometriosis

Síndrome de Ehlers-Danlos

Pseudoxantoma elástico

En endoscopia: Múltiples lesiones a varios niveles.

• Carcinomas escamosos.

• GIST (Gastrointestinal stromal tumors): Neoplasia mesenquimatosa más común del tracto digestivo; sin embargo su frecuencia representa solo un 0,1 a 3% de las neoplasias gastrointestinales. Anteriormente, eran clasificados como leiomiomas, leiomiosarcomas, leiomioblastomas, schwannomas o neurofibromas del tracto digestivo. Sin embargo, la observación en el año 1983, que los GIST expresaban en los estudios inmunohistoquímicos un receptor para el factor de crecimiento de la tirosina quinasa, llamado CD117 en un 100% de los casos, y la proteína CD34 en el 70% de los casos, estableció la diferencia con los tumores mencionados. Otros posibles marcadores tumorales incluyen vimentina, actina, proteína S-100 y desmina. Los GIST se originan de una célula precursora común, la célula intersticial de Cajal. Se pueden localizar en cualquier parte del tracto gastrointestinal, así como también en omento, mesenterio o retroperitoneo. Un 70% se ubican en estómago, un 20-30% en el intestino delgado y un 7% en la región anorrectal. A diferencia del resto del tubo digestivo, en el esófago los leiomiomas son más frecuentes. Por lo general los GIST afectan a pacientes mayores de 50 años y pueden ser descubiertos en forma incidental, el 50% incidentalomas. Algunas manifestaciones clínicas son la hemorragia digestiva ya sea en forma de melena o hematoquecia, dolor abdominal, masa palpable, baja de peso, náuseas y vómitos. Ascitis es un hallazgo poco común, al igual que la obstrucción intestinal. La hemorragia es el síntoma más frecuente (normalmente cuando son mayores de 5 cm).

3. TUMORES GÁSTRICOS

TIPOS HISTOLÓGICOS:

• Adenocarcinoma: Tumor gástrico más frecuente. Presenta síntomas inespecíficos. El sangrado "crónico" es más frecuente que la hematemesis. Presenta afectación de la mucosa. Endoscopia+biopsia=diagnóstico. La Ecoendoscopia aumenta la sensibilidad. CEA elevado en un tercio de los pacientes

• Linfoma MALT o B de células grandes: Linfoma extraganglionar más frecuente. Presenta afectación local exclusiva. El tipo MALT evolución indolente. Afectación mucosa. La apariencia endoscópica es exofítica, ulcerada o hipertrófica.

• Leiomiosarcoma: Suponen el 1-3% de los tumores gástricos (GIST) al diagnóstico. Tres tipos: Intramural, exofítico y endoluminal. Forma de presentación más frecuente: Sangrado + masa palpable. Metastatiza en hígado y pulmón. Suelen presentar ulceración central. Captación de contraste en TC. Durante años hemos confundido el GIST con el leiomiosarcoma intestinal que es el cáncer derivado de la transformación maligna, no de las células nerviosas del intestino, sino de las musculares. Ambas células son tan similares que los dos cánceres son prácticamente indistinguibles hasta para el examen microscópico más minucioso. La diferencia es crucial, ya que el GIST es sensible a un nuevo tratamiento (Imatinib), el leiomiosarcoma es completamente resistente a su acción.

• Tumores neuroendocrino-carcinoide: 3 de cada 1000 cánceres gástricos. Edad promedio 62 años. Tres subtipos:

- Tipo I (Gastritis Crónica Atrófica).
Anemia Perniciosa

- Tipo II (Síndrome de Zollinger-Ellison). MEN: Curso benigno, lesiones múltiples, pequeño tamaño, afectación mucosa y submucosa

- Tipo III (esporádico). No hipergastrinemia. Curso agresivo. Metástasis frecuentes. Síndrome carcinoide.

• Adenoacantoma

• Sarcoma de Kaposi: Variante clásica: En pacientes no VIH. Es muy rara la afectación sistémica. La afectación visceral implica un pésimo pronóstico

La patología demuestra un compromiso de la muscular propia de la pared intestinal, con crecimiento exofítico hacia la cavidad abdominal y abombamiento submucoso. En un 50% ocurre ulceración, que puede manifestarse como hemorragia digestiva. El tamaño varía desde pocos milímetros hasta 30 cms. Son bien delimitados con áreas internas de hemorragia, necrosis y componente quístico. Histológicamente se dividen en tumores de células fusiformes que constituyen un 70-80% de los casos y epitelioides que corresponden al 20-30% restante. El tratamiento es la resección quirúrgica. Joensuu et al en el año 2001 describió un efecto positivo, estadísticamente significativo en el manejo de estos tumores con el uso de inhibidor de tirosina quinasa, STI571, en pacientes con GIST metastático.

4. SARCOMA KAPOSI CLÁSICO (SK):

Considerada una enfermedad poco frecuente, el SK clásico ocurre con más frecuencia en los varones, en una proporción de aproximadamente 10 a 15 varones por cada mujer. En los norteamericanos y europeos suele presentarse comúnmente entre los 50 y los 70 años. En general, los pacientes con tumores clásicos de SK presentan uno o más parches o placas asintomáticas rojas, moradas o marrones, o lesión cutánea ganglionar. A menudo, la enfermedad se limita a una o varias lesiones generalmente localizadas en una o ambas extremidades inferiores, afectando especialmente los tobillos y



Figura 15

El cadáver presentaba signos de venopunción y lesiones purpúricas en miembros superiores e inferiores, abdomen y superficies plantares de ambos pies.

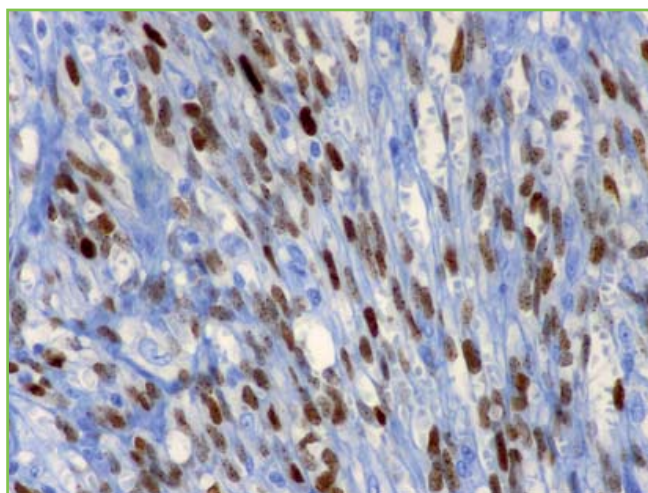
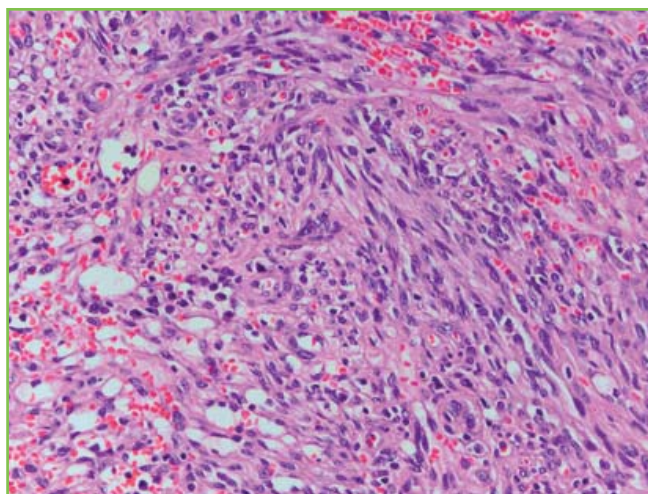
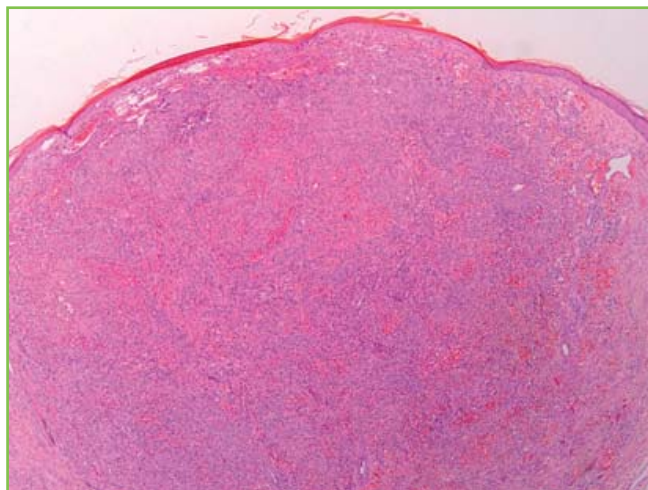
la región plantar. Por lo general, el SK clásico sigue un curso relativamente benigno e indolente durante 10 o 15 años o más con agrandamiento lento de los tumores originales y el desarrollo gradual de lesiones adicionales. La presencia de estasis venosa y de linfedema en la extremidad inferior afectada son complicaciones frecuentes. En casos que duran muchos años, pueden desarrollarse lesiones sistémicas a lo largo del tracto gastrointestinal, en los ganglios linfáticos y en otros órganos. Las lesiones viscerales son generalmente asintomáticas y con mucha frecuencia se descubren solo durante la autopsia, aunque el cuadro clínico puede incluir sangrado gastrointestinal. Hasta un tercio de los pacientes con SK clásico desarrolla una segunda neoplasia maligna primaria, lo cual es, la mayoría de las veces linfoma no Hodgkin.

Conclusión clínica. Aunando todos estos puntos clave, la posibilidad más plausible como diagnóstico clínico final de nuestro paciente es la presencia de un tumor del estroma gastrointestinal (GIST) cuyo síntoma principal en este caso ha sido la hemorragia digestiva alta.

Diagnóstico anatomopatológico

Se realizó estudio necrópsico al cadáver de un varón de 74 años que aparenta su edad cronológica, con ictericia cutánea y conjuntival, anasarca y gran edema escrotal. Presentaba signos de venopunción y lesiones purpúricas en miembros superiores e inferiores, abdomen y superficies plantares de ambos pies (Figura 15). En la línea media del abdomen, existía una herida quirúrgica reciente abierta. Se tomaron varias muestras de las lesiones cutáneas purpúricas para estudio histológico, confirmándose el diagnóstico de sarcoma de Kaposi (Figuras 16a y 16b). La inmunotinción para demostrar la presencia del virus herpes simple tipo 8 (VHH-8) fue positiva (Figura 16c).

A la apertura de la cavidad torácica se evacuaron



Figuras 16a, 16b y 16c

Las muestras tomadas de las lesiones cutáneas purpúricas, confirmaron el diagnóstico de sarcoma de Kaposi (Figuras 16a, b). La inmunotinción para demostrar la presencia del virus herpes simple tipo 8 (VHH-8) fue positiva (Figura 16c).

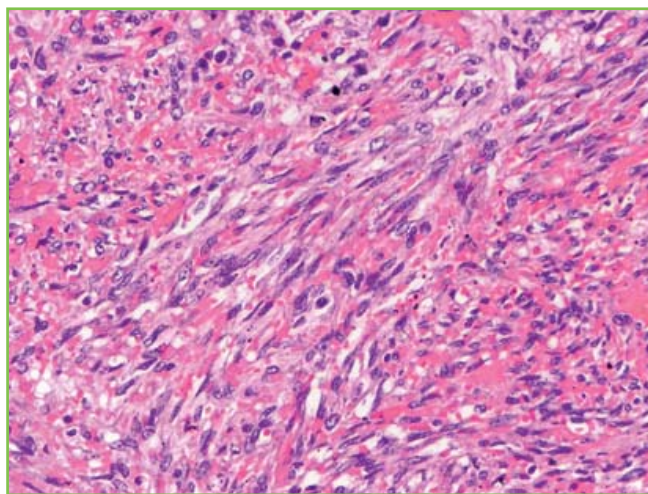
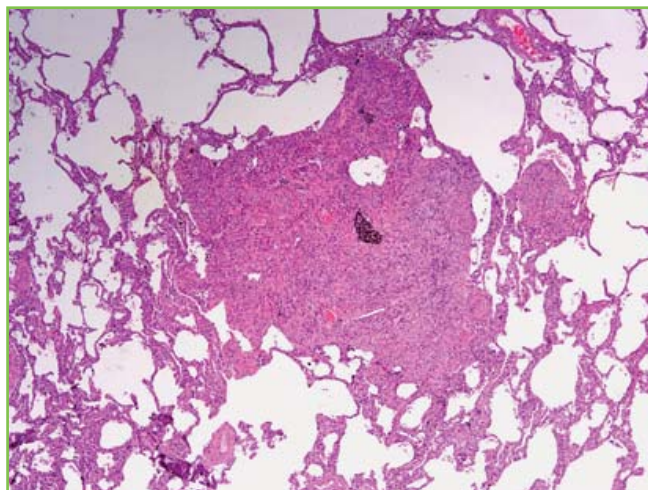
500 cc de líquido pleural seropurulento. El pulmón derecho pesaba 360 g y el izquierdo 320 g. A los cortes seriados se objetivaron múltiples lesiones nodulares de aspecto hemorrágico, de variable tamaño (entre 0,3 y 1 cm), distribuidas de forma difusa en ambos pulmones (Figura 17). El estudio histológico

demostró que los nódulos pulmonares correspondían a lesiones de sarcoma de Kaposi que estaban localizadas sobre todo en espacios septales peribronquiales (Figuras 18a y 18b). En el estudio inmunohistoquímico realizado se obtuvo tinción positiva frente a CD34 (Figura 18c), y negativa para KIT, DOG-1 y VHH-8. No existían signos de tromboembolismo pulmonar.

El corazón pesaba 510 g. Existían 200 cc de derrame seroso pericárdico. La pared ventricular izquierda medía 1,8 cm de grosor en el tracto de salida, y el derecho 0,8 cm. A los cortes seriados se identificaron áreas blanquecinas, de bordes irregulares, en cara posterior del ventrículo izquierdo y tabique, que en el estudio histológico correspondían a áreas de infarto antiguo (Figura 19). La arteria coronaria descendente anterior contenía un stent y la coronaria izquierda presentaba calcificación endoluminal con importante reducción de la luz (> 50%). Medidas valvulares: válvula tricúspide 12,5 cm, pulmonar 7 cm, mitral 10,5 cm y aórtica 8 cm. En la aorta y sus principales ramas existían múltiples placas de aterosclerosis complicadas (Figura 20).

El tiroides pesaba 21,9 g y la superficie de corte era multinodular y de aspecto coloide, sin identificarse lesiones sospechosas de malignidad. El estudio histológico confirmó que se trataba de una hiperplasia nodular. El tejido paratiroides adyacente a la glándula tiroides no mostraba alteraciones histológicas relevantes.

A la apertura de la cavidad abdominal, se drenó aproximadamente 2000 cc de líquido ascítico serohemático y se observó un hematoma subcutáneo en el flanco derecho de



Figuras 18a y 18b

El estudio histológico demostró que los nódulos pulmonares correspondían a lesiones de sarcoma de Kaposi (Figuras 18a, b). En el estudio inmunohistoquímico realizado se obtuvo tinción positiva frente a CD34 (Figura 18c), y negativa para KIT, DOG-1 y VHH-8.



Figura 17

Los cortes seriados de los pulmones demostraron múltiples lesiones nodulares de aspecto hemorrágico, de variable tamaño (entre 0,3 y 1 cm), distribuidas de forma difusa en ambos pulmones.



Figura 19

La pared ventricular izquierda medía 1,8 cm de grosor en el tracto de salida, y el derecho 0,8 cm. A los cortes seriados se identificaron áreas blanquecinas, de bordes irregulares, en cara posterior del ventrículo izquierdo y tabique, que en el estudio histológico correspondían a áreas de infarto antiguo.

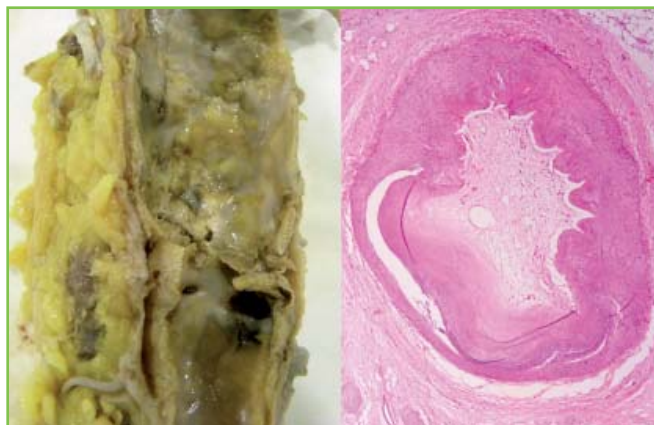


Figura 20

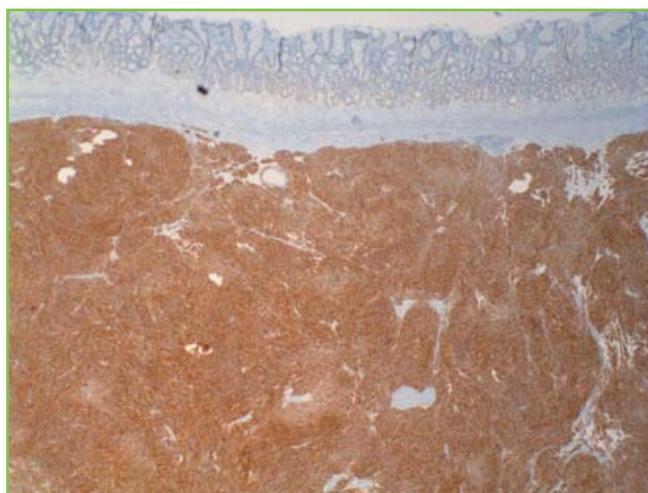
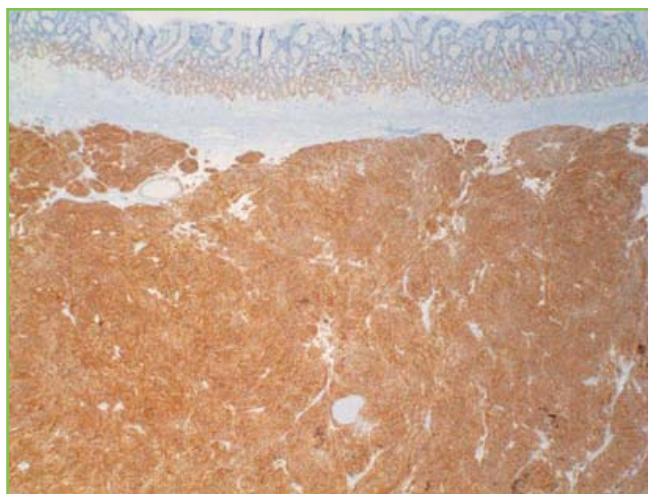
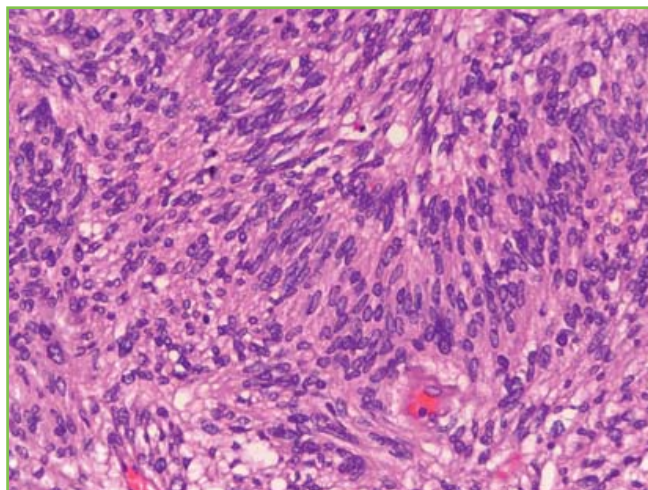
En la aorta y sus principales ramas existían múltiples placas de ateroma complicadas.



Figura 21

Al paciente se le había extirpado quirúrgicamente una neoplasia quística de la pared gástrica, de 12 cm de diámetro. La neoplasia se localizaba en la capa muscular, infiltraba la submucosa y ulceraba focalmente la mucosa gástrica.

la pared abdominal. Al paciente se le había extirpado quirúrgicamente una neoplasia quística de la pared gástrica (**Figura 21**), de 12 cm de diámetro, mediante gastrectomía subtotal con anastomosis gastroyeyunal y yeyuno-yeyunostomía en Y de Roux. La neoplasia se localizaba en la capa muscular, infiltraba la submucosa y ulceraba focalmente la mucosa gástrica. El estudio histológico confirmó que se trataba de un sarcoma del estroma gastrointestinal (GIST) de riesgo intermedio (tamaño > 10cm, < de 5 mitosis por 50 campos y localización gástrica) (**Figura 22a**). La celularidad fusiforme proliferante presentó inmunotinción positiva para CD117 (kit), DOG-1 y CD34 (**Figuras 22b y 22c**). Los bordes de la anastomosis gastroyeyunal eran negruzcos y de aspecto necrótico, drenando por la sutura un exudado verdoso purulento (**Figura 23**). No se evidenció tumor residual en el estudio microscópico. La sutura distal yeyuno-yeyunal no presentaba alteraciones. A la apertura del intestino, la luz estaba ocupada por material hemático. Desde ciego hasta colon transverso existían áreas irregulares pardo-negruczas, y en el ángulo esplénico del colon existía un



Figuras 22a, 22b y 22c

El estudio histológico confirmó que se trataba de un sarcoma del estroma gastrointestinal (GIST) de riesgo intermedio (tamaño > 10cm, < de 5 mitosis por 50 campos y localización gástrica) (a). La celularidad fusiforme proliferante presentó inmunotinción positiva para CD117 (kit), DOG-1 y CD34 (b, c).

infarto antiguo (**Figura 24**).

El hígado pesaba 1420 g y mostraba fibrina adherida a la cápsula. La superficie de corte era multinodular y no se observaron lesiones ocupantes de espacio. El estudio histológi-



Figura 23

A la apertura del intestino, la luz estaba ocupada por material hemático.



Figura 24

Desde ciego hasta colon transverso existían áreas irregulares pardonegruzcas, y en el ángulo esplénico del colon existía un infarto antiguo.

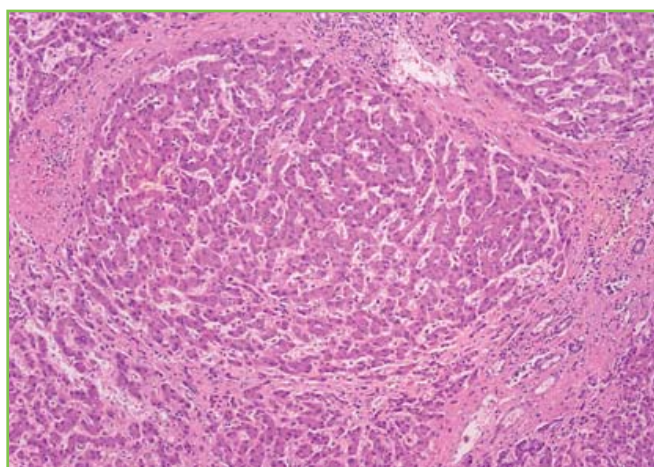


Figura 25

El estudio histológico del hígado confirmó la presencia de una cirrosis de predominio micronodular, con muy escasa actividad inflamatoria.

co confirmó la presencia de una cirrosis de predominio micronodular, con muy escasa actividad inflamatoria (**Figura 25**). La vía biliar, vesícula y páncreas no presentaban alteraciones macroscópicas significativas. El estudio histológico de los ganglios linfáticos peripancreáticos no demostró la existencia de metástasis.

El bazo pesaba 260 g, y presentaba un área triangular amarillenta de 4 cm de dimensión máxima, de aspecto necrótico que correspondía a un infarto esplénico reciente (**Figura 26**). En la cava inferior existía una prótesis metálica en paraguas endoluminal.

La superficie externa de ambos riñones mostraba múltiples lesiones cicatriciales de pielonefritis crónica. No existía patología significativa a nivel de glomérulos y arteriolas. Las glándulas suprarrenales pesaron 6,9 g y 9,1 g (derecha e izquierda, respectivamente). La vejiga urinaria estaba tapizada por una mucosa blanquecina que presentaba en la cara



Figura 26

El bazo pesaba 260 g, y presentaba un área triangular amarillenta de 4 cm de dimensión máxima, de aspecto necrótico que correspondía a un infarto esplénico reciente.

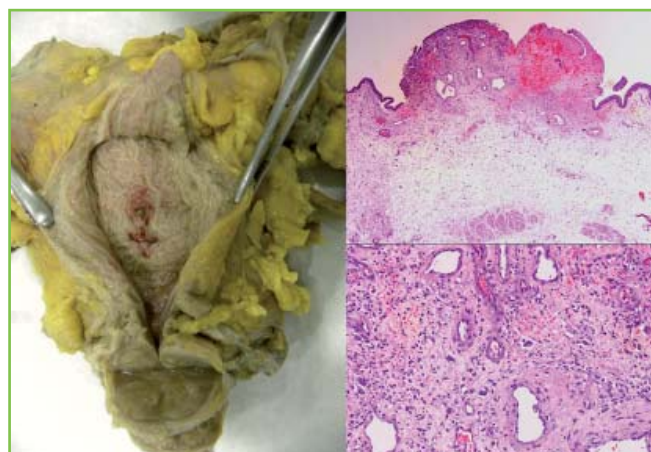
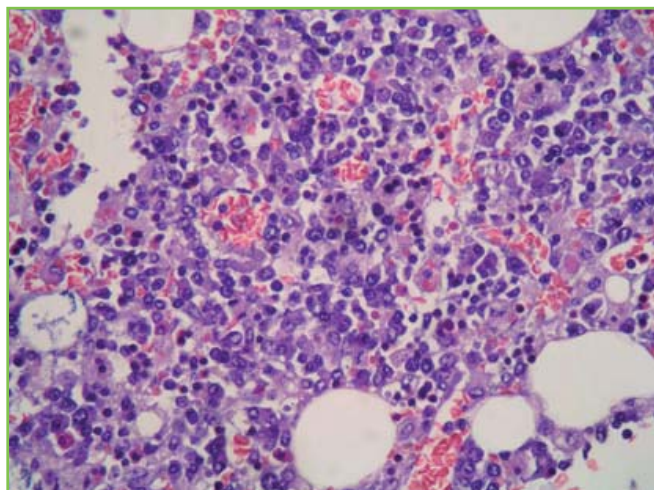
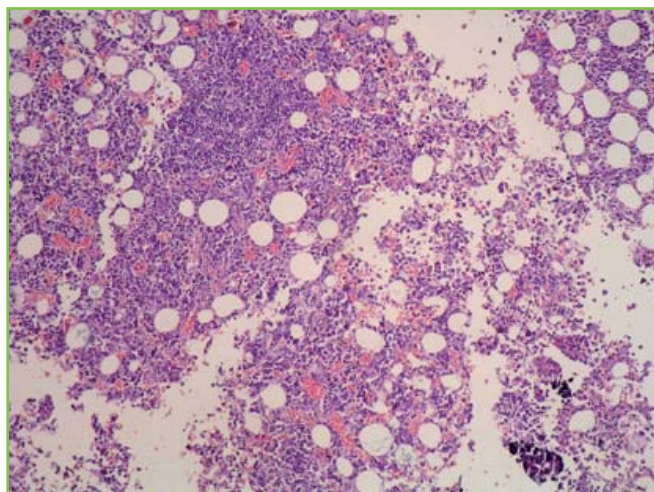


Figura 27

La vejiga urinaria estaba tapizada por una mucosa blanquecina que presentaba en la cara posterior una lesión polipoidea y rojiza de 2 cm de diámetro. El estudio histológico de la misma reveló que se trataba de una proliferación vascular en un estroma mixoide con escaso infiltrado inflamatorio, que interpretamos como una lesión pseudotumoral reactiva.

posterior una lesión polipoidea y rojiza de 2 cm de diámetro (**Figura 27**). El estudio histológico de la misma reveló que se trataba de una proliferación vascular en un estroma mixoide con escaso infiltrado inflamatorio, que interpretamos como una lesión pseudotumoral reactiva (posiblemente secundaria a sondaje vesical). No se observaron alteraciones macroscópicas ni microscópicas significativas en el tracto genital, excepto una hiperplasia nodular de la glándula prostática.

El estudio histológico de la médula ósea (obtenida de la parrilla costal) demostró un parénquima hematopoyético hipercelular a expensas de una proliferación de células plasmáticas (representaba más del 50% de la celularidad medular) (**Figura 28a**), estando la celularidad hematopoyética poco representada, en especial la serie mieloide. Las células plasmáticas mostraban atipia nuclear y ocasionales imágenes de binucleación, así como cuerpos de Ducher (**Figura 28b**). Se demostró restricción de cadenas ligeras lambda.



Figuras 28a y 28b

El estudio histológico de la médula ósea (parrilla costal) demostró un parénquima hematopoyético hipercelular a expensas de una proliferación de células plasmáticas, que representaba más del 50% de la celularidad medular (a), estando la celularidad hematopoyética poco representada, en especial la serie mieloide. Las células plasmáticas mostraban atipia nuclear y ocasionales imágenes de binucleación, así como cuerpos de Ducher (b).

A la apertura de la cavidad craneal existía derrame seroso moderado intracraneal. El encéfalo pesó 1150 g y tras la fijación adecuada, no se apreció patología macroscópica significativa, salvo atrofia leve-moderada de predominio fronto-parietal. A los cortes seriados del cerebro, cerebelo y tronco del encéfalo no se observaron focos de necrosis ni hemorragia.

El diagnóstico anatomopatológico final fue: Paciente intervenido (12-05-09) de Sarcoma del estroma gastrointestinal (GIST) gástrico mediante gastrectomía subtotal con anastomosis gastroyeyunal y yeyuno-yeyunostomía en Y de Roux, con:

- Peritonitis aguda y signos de shock séptico secundario a dehiscencia de sutura de la anastomosis gastroyeyunal.
- Ascitis hemorrágica (2000 cc).
- Enterocolitis hemorrágica.
- Discrasia de células plasmáticas, con restricción de cadenas lambda.
- Sarcoma de Kaposi clásico diseminado con afectación cutánea multicéntrica y pulmonar bilateral.
- Arteriosclerosis severa de aorta y grandes vasos (coronarias y mesentéricas).
- Infarto antiguo de VI (cara posterior) y tabique.
- Infarto antiguo de intestino grueso.
- Infarto agudo esplénico.
- Cirrosis hepática micronodular de etiología no filiada.

La CAUSA DE MUERTE fue un fallo multiorgánico secundario a peritonitis aguda por dehiscencia de sutura gastroyeyunal.

Ante estos hallazgos, podemos comentar que el sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia vascular de bajo grado. Hay cuatro variantes clínicas: clásico (o esporádico), asociado al SIDA, epidémico (africano) y relacionado con trasplantes (iatrogénico). La variante de SK clásico se caracteriza por afectar a personas adultas y por su larga e indolente evolución clínica, con lesiones de localización cutánea, habitualmente solitarias y en miembros inferiores. El SK relacionado con el VIH es más agresivo, predominantemente multifocal, y con mayor frecuencia de diseminación visceral (en particular gastrointestinal). El SK clásico de nuestro paciente evolucionó de modo inesperado; las lesiones cutáneas experimentaron un crecimiento cutáneo multifocal, desarrollando lesiones tumorales, y en el estudio necrópsico se demostró afectación pulmonar bilateral. Aunque en la serie de Hiatt et al.¹ no se evidenció afectación pulmonar en ninguno de los 438 casos estudiados de la variante clásica, se han descrito ejemplos esporádicos con evolución agresiva por diseminación sistémica visceral^{2,3}.

En el presente caso, la presencia de una discrasia de células plasmáticas (no diagnosticada en vida) y de un GIST gástrico podría haber condicionado un estado de inmunodeficiencia que explicaría la diseminación cutánea y pulmonar del SK clásico.

Los pacientes con SK tienen un riesgo mayor de desarrollar segundas neoplasias. En la serie con mayor número de casos de SK clásico, el 42% de pacientes presentaron otra neoplasia, en particular de estirpe hematológica (mieloma múltiple y linfoma no Hodgkin), pero también de naturaleza epitelial (carcinomas de vejiga urinaria, laringe y piel)¹. En la búsqueda bibliográfica realizada no hemos encontrado la asociación SK-GIST. En este sentido, debemos comentar que ambas neoplasias pueden tener una macroscopía similar en aparato digestivo⁴, suelen estar constituidas por células fusiformes, son CD34 positivas y la mayoría de SK gastrointestinales también expresan CD117 (KIT)⁵. Por ello, se hace obligatorio emplear otras técnicas inmunohistoquímicas y/o moleculares para hacer el diagnóstico de certeza. El GIST gástrico de nuestro paciente fue positivo para DOG-1, negativo para VHH8 y en el estudio de biología molecular se objetivó la existencia de una delección en el exon 17 del gen KIT, lo que permitió confirmar el diagnóstico de GIST.

Por último, señalar que los criterios para la evaluación del potencial biológico del GIST son el tamaño tumoral, el número de mitosis (valorado en 50 campos de gran aumento) y la localización gástrica o intestinal⁶. Los tumores gástricos con un tamaño menor o igual a 10 cm y con menos de 5 mitosis son clasificados como de bajo riesgo; más de 5 mitosis y un tamaño superior a 5 cm los clasifica de alto riesgo. Nuestro caso se clasificó como GIST de riesgo intermedio (más de 10 cm y menos de 5 mitosis). La localización en intestino delgado comporta en general mayor riesgo (sólo son de bajo riesgo los menores de 5 cm y con menos de 5 mitosis).

BIBLIOGRAFÍA

1. Hiatt KM, Nelson AM, Lichy JH, Fanburg-Smith JC. Classic Kaposi sarcoma in the United States over the last two decades: A clinicopathologic and molecular study of 438 non-HIV-related Kaposi sarcoma patients with comparison to HIV-related Kaposi sarcoma. *Mod Pathol* 2008; 21:572-82.
2. Ascoli V, Minelli G, Kanieff N, Cialesi R, Frova L, Conti S. Cause-specific mortality in classic Kaposi's sarcoma: A population-based study in Italy (1995-2002). *Br J Cancer* 2009; 101:1085-90.
3. Miras Parra FJ, Muñoz Medina L, Álvarez de Cienfuegos Rodríguez A, Gómez Jiménez FJ, Gazquez Pérez I. Afectación multicéntrica en el sarcoma de Kaposi clásico agresivo. *An Med Interna* 2002; 19:72-3.
4. Zoufaly A, Schmiedel S, Lohse AW, van Lunzen J. Intestinal Kaposi's sarcoma may mimic gastrointestinal stromal tumor in HIV infection. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 4514-15.
5. Parfitt JR, Rodríguez-justo M, Feakins R, Novelli MR. Gastrointestinal Kaposi's sarcoma: CD117 expression and the potential for misdiagnosis as gastrointestinal stromal tumour. *Histopathology* 2008; 52: 816-23.
6. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal sarcoma tumors. Review on morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130:1466-78.