

## Cartas al Director

### Leiomioblastoma maligno de intestino delgado como causa de hemorragia digestiva baja grave

*Palabras clave:* Leiomioblastoma. Intestino delgado. Hemorragia digestiva baja.

*Key words:* Leiomyoblastoma. Small bowel. Lower gastrointestinal bleeding.

*Sr. Director:*

Los tumores de músculo liso, tienen una escasa incidencia dentro del tracto gastrointestinal representando menos del 1% (1). Se aceptan como tales al leiomioma y leiomiocarcinoma, siendo considerado el leiomioblastoma como una variante especial de tumor derivado de las células intersticiales de Cajal diferenciado hacia estirpe muscular lisa. Se caracteriza por ser muy infrecuente, generalmente benigno, asintomático y de localización a nivel gástrico. La localización en intestino delgado es excepcional y en estos casos el diagnóstico preoperatorio es difícil, por lo que con frecuencia requiere técnicas invasivas o laparotomías diagnóstico-terapéuticas con biopsias intraoperatorias confirmando el diagnóstico mediante el informe histológico (1,2). Presentamos un leiomioblastoma muy poco frecuente por su carácter maligno, sintomático y de localización atípica en yeyuno.

Mujer de 79 años de edad, diabética e hipertensa que presentó cuadro de dolor abdominal difuso tipo cólico de un mes de evolución, acompañado de rectorragias en los últimos días. También presentaba náuseas, vómitos y síndrome constitucional. A la exploración física destacaba la presencia de palidez mucocutánea y de una tumoración de 8 cm a nivel de fosa iliaca derecha, dolorosa a la palpación y móvil. Al tacto rectal se confirmaron las rectorragias. En la analítica presentaba un hematocrito del 30% y una hemoglobina de 10,2 g/dl, siendo el resto de parámetros sanguíneos normales. La analítica de orina presentaba piuria sugestiva de infección. La endoscopia digestiva alta fue normal. Se rea-

lizó un enema opaco en el que se objetivaba una elevación del ciego hacia el ángulo hepático. El tránsito gastrointestinal mostraba una deformación a nivel del íleon terminal, con imágenes quísticas (Fig. 1). La ecografía abdominal halló una tumoración sólida de 8 x 9 cm en fosa iliaca derecha, extrapélvica, sin afectación hepática ni de otros órganos abdominales vecinos. La urografía y la colonoscopia fueron normales.

Con dicho diagnóstico se intervino hallando una tumoración en íleon terminal que englobaba asas de intestino delgado e inva-

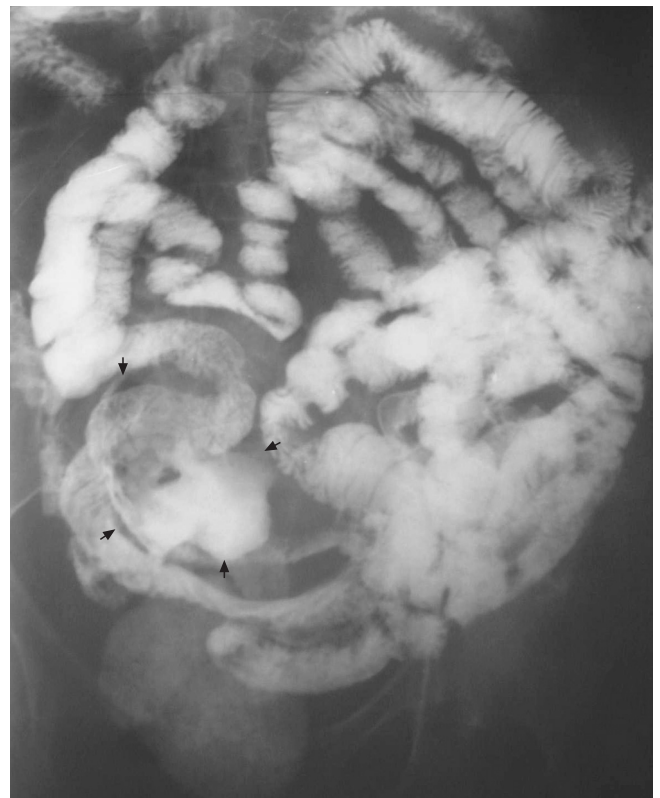


Fig. 1.- Tránsito gastrointestinal: Deformación de un asa de intestino a nivel de íleon distal con efecto masa e imágenes quísticas.

día el borde mesentérico, con adenopatías lateroaórticas y metástasis hepáticas bilaterales. Se realizó resección segmentaria de intestino delgado incluyendo la tumoración y se reconstruyó mediante una anastomosis íleo-ileal. La histología informó de neoformación originada en la capa muscular propia del intestino delgado de aspecto mesenquimal y alta celularidad. La mayoría de células eran de aspecto epitelioide con citoplasma eosinófilo, bordes definidos, de moderada atipia y bajo índice mitótico. En otras áreas, las células era fusiformes dispuestas en fascículos y presentaba áreas focales de necrosis tumoral. En el estudio inmunohistoquímico, las células neoplásicas presentaban positividad intensa para la vimentina, siendo negativas para la actina y proteína S-100, todo ello diagnóstico de leiomioblastoma. La paciente fue dada de alta al octavo día postoperatorio siendo éxitus a los cuatro meses por evolución de la enfermedad.

El término leiomioblastoma, fue acuñado por Stout en 1962, para describir un subtipo histológico distinto al tumor del músculo liso gástrico (leiomioma y leiomiocarcinoma), que aparenta tener células mesenquimales con forma más epitelioide que las usuales células del tumor muscular (3). Actualmente estos tumores se engloban dentro de un conjunto de neoplasias derivadas del estroma y originadas en las células intersticiales de Cajal denominados GIST (*gastrointestinal stromal tumors*). Aunque estos tumores han sido descritos en niños, son típicamente encontrados entre la 5ª y 7ª décadas de la vida (4). Pueden afectar cualquier parte del tracto gastrointestinal, epiplón y peritoneo siendo su localización más frecuente a nivel gástrico (1-3) y con menos incidencia en intestino delgado.

Este tipo de tumores son clínicamente silentes en la mayoría de los casos y, cuando son sintomáticos, se presentan usualmente como anemia crónica (5,6), debido a ulceraciones de la mucosa (6). No obstante pueden debutar con otras manifestaciones como hemorragia aguda (como en nuestro caso), suboclusión u obstrucción intestinal e incluso sangrado intraperitoneal (5). En casos de localización gástrica, puede aparecer dolor tipo ulceroso (5). La mayoría de estos tumores son benignos, siendo malignos alrededor del 10% (5,7). Puede distinguirse clínicamente la benignidad o malignidad del tumor por su carácter invasivo y aparición de metástasis a distancia (1), como refleja nuestro caso con metástasis hepáticas en el momento del diagnóstico.

En el diagnóstico de leiomioblastoma, la radiología simple de abdomen suele ser normal a excepción de complicaciones como la obstrucción intestinal. La endoscopia digestiva alta puede ver la tumoración en la mayoría de los casos dado que su localización más frecuente es a nivel gástrico, sin embargo no muestra hallazgos en los casos en que al igual que nuestra paciente, son de localización distal al ángulo de Treitz. La colonoscopia no es útil dado que es un tumor de predominio en tracto digestivo superior. El tránsito baritado puede mostrar defectos de repleción en tumores de crecimiento principalmente intraluminal pero difícilmente interpretables, dada la interposición de asas intestinales y defectos debidos al normal peristaltismo intestinal, aunque en nuestro caso, dado su gran tamaño, era indicativa del efecto masa en íleon distal. Algunos autores consideran la TAC como la prueba más útil cuando la localización es en intestino delgado (excepto el duodeno que es accesible por endoscopia), mostrando la presencia y localización del tumor, válida además para localizar la existencia de metástasis a distancia en los GIST malignos (8). En nuestro caso, dado el diagnóstico de tumor de intestino delgado con estudio ecográfi-

co de extensión negativo no se indicó el TAC. Puede ser de utilidad la gammagrafía con elementos marcados en los casos que debutan con sangrado digestivo y algunos autores consideran de elección para el diagnóstico la arteriografía selectiva de la arteria mesentérica superior dada la gran vascularización de este tipo de tumores, mostrando una imagen suspendida de contornos bien definidos e impregnación homogénea (9). El diagnóstico definitivo está determinado por el estudio histopatológico (1,2), considerándose el índice mitótico como el más importante para distinguir la benignidad o malignidad tumoral (1,2,4). Aunque a veces es difícil definir su comportamiento, incluso con la histología, realizándose tal distinción en estos casos por su comportamiento clínico de invasividad local y aparición de metástasis a distancia, como en nuestra paciente. Actualmente se identifican histológicamente estos tumores derivados del estroma mediante técnicas de tinción inmunohistoquímica basadas fundamentalmente en la positividad del receptor de la tirosina quinasa KIT (CD117) (10).

Se acepta como tratamiento de elección del leiomioblastoma, la resección segmentaria con márgenes suficientes (1,11). Hasta hace poco tiempo la quimioterapia y radioterapia adyuvantes tenían resultados poco esperanzadores, pero recientemente se ha descrito el imatinib, un inhibidor de la KIT tirosina quinasa como único tratamiento adyuvante con buenos resultados, siendo particularmente efectivo en pacientes con tumores portadores de la mutación del exón 11 del gen KIT (12).

No existe consenso en cuanto a los factores que influyen en el pronóstico de estos pacientes, aunque parece que tienen en general mejor pronóstico estos tumores cuando se desarrollan en gente joven que cuando lo hacen en individuos de mayor edad (3), teniendo un pronóstico muy pobre los casos en que como el nuestro tienen metástasis en el momento del diagnóstico (10).

M. J. Montoya, A. Ríos, J. M. Rodríguez, L. Polo y P. Parrilla

*Servicios de Cirugía General y Aparato Digestivo I y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. El Palmar, Murcia*

## Bibliografía

1. Pérez Cabañas I, de Miguel Velasco M, Rodríguez Garrido J, Montes Díaz M, Ortiz Hurtado H. Hemorragia digestiva baja por leiomioblastoma de yeyuno. *Rev Esp Enferm Dig* 1991; 79: 147-51.
2. Hidenori Yanagi, Masato Kusunoki, Masako Yamaguchi, Takehira Yamamura. Magnetic Resonance imagin in the diagnosis of jejunal leiomyoblastoma. *Hepatogastroenterology* 1998; 45: 1660-2.
3. Silverberg SG, Delellis RA, Frable WJ. Principles and practice of surgical pathology and cytopathology. Vol. 2. 3ª ed. Editorial Churchill Livingstone; 1997. p. 1837.
4. Waldrep D, Morgenstern L, Alshak NS. The enigma of leiomyoblastoma. Spectrum of a rare gastric tumor. *Am Surg* 1993; 59: 256-60.
5. Francis A, Iqbal T, Chesner IM. Obscure gastrointestinal haemorrhage from a leiomyoblastoma. *Endoscopy* 1998; 30: S58-9.
6. Di Lorenzo N, Sica GS, Gaspari AL. Laparoscopic resection of gastric leiomyoblastoma. *Surg Endosc* 1996; 10: 662-5.
7. Rodríguez García JI, García Flórez LJ, Navarrete Guijosa F, Floriano Álvarez P, Martínez Rodríguez E. Hemorragia digestiva causada por tumores yeyunoileales. *Rev Esp Enferm Dig* 1994; 85: 10-4.
8. Ronald P, de Matteo MD. Two hundred gastrointestinal stromal tumors. *Ann Surg* 2000; 231: 51-8.

9. Uflacker R, Amaral NM, Lima S, Wholey M, Pereira EC, Nobrega Filho M, et al. Angiography in primary myomas of the alimentary tract. *Radiology* 1981; 139: 361-9.
10. Miettinen M, El-Rifai W, Sobin HLL, Lasota J. Evaluation of malignancy and prognosis of gastrointestinal stromal tumors: a review. *Hum Pathol* 2002; 33: 478-83.
11. Medina Pérez M, Reyes López A, García Ferris G. Leiomiosarcoma gástrico epitelióide (leiomioblastoma maligno) con intensa expresión de desmina y actina muscular lisa. *Rev Esp Enferm Dig* 1998; 90: 595-6.
12. Bummig P, Andersson J, Meis-Kindblom JM, Klingstierna H, Engstrom K, Stiener U, et al. Neoadjuvant, adjuvant and paliative treatment of gastrointestinal stromal tumours (GIST) with imatinib: a centre-based study of 17 patients. *Br J Cancer* 2003; 89: 460-4.