

buscando marcadores neuroendocrinos. Este procedimiento no se realiza de rutina en carcinomas de mama invasivos. Tercero, la paciente podría beneficiarse del tratamiento con análogos de la somatostatina, aunque los estudios clínicos aún deben demostrar la efectividad del uso de esas terapias en pacientes con cáncer de mama.

Autoría

Diseño del estudio: F.J. Gómez-de la Fuente, I. Banzo.

Adquisición y recogida de datos: I. Martínez-Rodríguez, J. Jiménez-Bonilla.

Análisis e interpretación de resultados: I. Martínez-Rodríguez, J. Jiménez-Bonilla, J. Estévez.

Redacción del artículo: F. Gómez-de la Fuente, I. Banzo.

Revisión crítica y aprobación de la versión final: I. Banzo, J. Estévez

The authors have not received support in the form of scholarships for study.

The information in the manuscript has not been previously presented at a conference.

BIBLIOGRAFÍA

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer Statistics, 2016. *CA Cancer J Clin*. 2016;66:7-30.
2. Berry DA, Cronin KA, Plevritis SK, Fryback DG, Clarke L, Zelen M, et al. Effect of screening and adjuvant therapy on mortality from breast cancer. *N Engl J Med*. 2005;353:1784-1792.
3. Galcerani J, Ameijide A, Carulla M, Mateos A, Quirós JR, Alemán A, et al. Estimaciones de la incidencia y la supervivencia del cáncer en España y su situación en Europa. Red española de registros de cáncer (REDECAN) 2014. [consultado 7 Sept 2016]. Disponible en: <http://www.redecana.org>
4. Van Eijck CHJ, Krenning EP, Bootsma A, Oei HY, van Pel R, Lindemans J, et al. Somatostatin-receptor scintigraphy in primary breast cancer. *Lancet*. 1994;343:640-3.

5. Bajc M, Ingvar C, Palmer J. Dynamic Indium-111-Pentetreotide scintigraphy in breast cancer. *J Nucl Med*. 1996;37:622-6.
6. Reubi JC, Waser B, Foekens JA, Klijn G, Lamberts SWJ, Laissue J. Somatostatin receptor incidence and distribution in breast cancer using receptor autoradiography: Relationship to EGF receptors. *Int J Cancer*. 1990;46:416-20.
7. Orlando C, Raggi CC, Bianchi S, Distanti V, Simi L, Vezzosi V, et al. Measurement of somatostatin receptor subtype 2 mRNA in breast cancer and corresponding normal tissue. *Endocr Relat Cancer*. 2004;11:323-32.
8. Dalm S, Melis M, Emmering J, Kwekkeboom DJ, de Jong M. Breast cancer imaging using radiolabelled somatostatin analogues. *Nucl Med Biol*. 2016;43:559-65.
9. Kumar U, Grigorakis SI, Watt HL, Sasi R, Snell L, Watson P, et al. Somatostatin receptors in primary human breast cancer: Quantitative analysis of mRNA for subtypes 1-5 and correlation with receptor protein expression and tumor pathology. *Breast Cancer Res Treat*. 2005;92:175-86.
10. Frati A, Rouzier R, Lesieur B, Werkoff G, Antoine M, Rodenas A, et al. Expression of somatostatin type-2 and -4 receptor and correlation with histological type in breast cancer. *Anticancer Res*. 2014;34:3997-4003.

Francisco-Javier Gómez-de la Fuente^a, Julio Jiménez-Bonilla^a, José Estévez^b, Isabel Martínez-Rodríguez^a e Ignacio Banzo^{a*}

^aServicio de Medicina Nuclear, Grupo de Investigación Imagen Molecular IDIVAL, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Universidad de Cantabria, Santander, España

^bServicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Universidad de Cantabria, Santander, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ignacio.banzo54@gmail.com (I. Banzo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.12.010>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor del estroma extragastrointestinal primario hepático gigante

Giant primary extra gastrointestinal stromal tumor of the liver

Los tumores del tracto gastrointestinal (GIST) son un grupo de neoplasias mesenquimales que afectan al tracto gastrointestinal, definidas por la expresión de la onco-proteína c-kit CD117¹. La aparición fuera del tracto gastrointestinal es infrecuente.

Presentamos un caso de tumor estromal extra-gastrointestinal (EGIST) primario hepático en paciente adulto con estudio de extensión negativo para otro tumor primario, que fue intervenido, evolucionando favorablemente y actualmente libre de enfermedad.



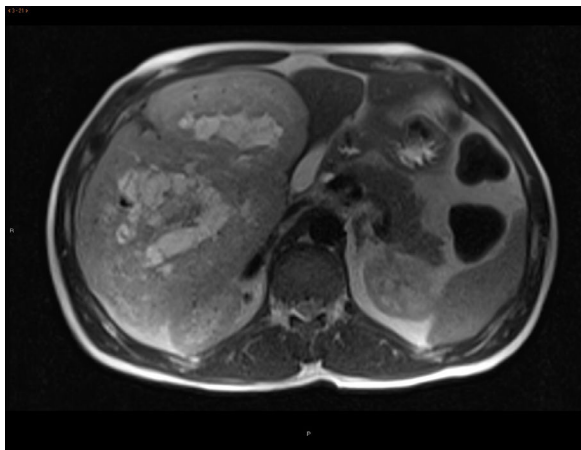


Figura 1 – RMN: secuencia potenciada en T2, en plano axial, mostrando una gran masa de bordes bien delimitados, exofítica, dependiente de segmentos hepáticos V-VI, con efecto compresivo sobre estructuras extrahepáticas sin aparente infiltración de las mismas y con área central extensamente necrosada o degeneración quística.

Se trata de un varón de 41 años sin antecedentes personales de interés. Inicia estudio por molestias abdominales y pérdida de peso de meses de evolución. A la exploración se aprecia masa en hipocondrio y flanco derechos que llega hasta espina ilíaca anterosuperior derecha. Hemograma normal con bioquímica: colesterol= 222 mg/dl (HDL= 69 mg/dl), bilirrubina total = 1,65 g/dl a expensas de la indirecta (1,38 mg/dl) y GGT = 102 U/l. Resto de enzimas hepáticas, coagulación y marcadores tumorales (α -fetoproteína, CEA, CA-125, CA 15.3 y CA 19.9) normales.

La TAC y la RMN muestran una lesión de 20 × 19,5 × 13,6 cm de longitud con captación significativa de contraste, áreas centrales necróticas y localización exofítica (segmentos hepáticos V y VI), sin infiltración de órganos vecinos. Se realiza diagnóstico diferencial con tumoración hipervascular (adenoma, metástasis hipervascular, sarcoma) (fig. 1). Se realizan gastroscopia y colonoscopia dentro de la normalidad. La PET-TAC sin captación a nivel extrahepático.

Es intervenido apreciándose un tumor encapsulado hipervascularizado con afectación terminal de rama suprahepática derecha, llevándose a cabo segmentectomía hepática V-VI, con sangrado intraoperatorio de 600 cc debido a dicha vascularización, precisando maniobra de Pringle única de 23 min.

El postoperatorio transcurrió con insuficiencia hepática grado A y precisó transfusión de 2 concentrados de hemáties. Alta hospitalaria el 8º día postoperatorio sin otras incidencias.

El diagnóstico histológico definitivo fue de tumor GIST grado histológico 1, de células fusiformes que infiltra y destruye parénquima hepático dejando escasos nidos de hepatocitos en el seno del crecimiento tumoral (pT4). Tasa mitótica de 5 mitosis por 50 campos de gran aumento e índice proliferativo (Ki-67) del 10%, con bordes quirúrgicos libres. Se realizó diagnóstico diferencial con leiomiomasarcoma y sarcoma sinovial, con positividad para DOG-1, CD117 y Bcl-2, siendo negativas desmina, S100 y CD34. Se hizo análisis mutacional,

obteniendo delección del exón 9 del gen c-kit, confirmando el diagnóstico de GIST (fig. 2).

Tras la cirugía el paciente inició tratamiento adyuvante con imatinib a dosis mayores de lo habitual debido a la presencia de factores de riesgo (tamaño, mutación exón 9, Ki-67), con la PET-TAC de control sin evidencia de lesiones hipermetabólicas sugestivas de recidiva. Actualmente permanece asintomático en remisión completa tras 18 meses de seguimiento.

En la actualidad, se denomina GIST a los tumores mesenquimales CD117 positivos fusiformes o epitelioides, primarios de tracto gastrointestinal, mesenterio y retroperitoneo. Fue descrito por primera vez en 1983 por Mazur y Clark para designar a tumores no epiteliales del tubo digestivo, carentes de rasgos ultraestructurales de músculo liso y características inmunohistoquímicas de célula de Schwann¹. Es el sarcoma más frecuente del tracto gastrointestinal. Supone el 2% de los tumores gastrointestinales, pero el 80% de los sarcomas de este origen. El estómago es la localización más frecuente. Su incidencia es de 10 a 20 casos por millón de habitantes/año²⁻⁴. La incidencia máxima es en la cuarta y sexta décadas, siendo la distribución por géneros similar; aunque algunos estudios sugieren predominio masculino^{2,3}. El GIST comparte similitudes inmunofenotípicas con las células intersticiales de Cajal. Características como la expresión de la glicoproteína CD117, CD34, la cadena pesada de la miosina de músculo liso y la nestina⁵, son comunes, si bien existe controversia con respecto a origen a partir de células madre pluripotenciales.

El diagnóstico diferencial se realiza con lesiones similares morfológicamente o CD34 positivas (tumores fibrohistiocitarios, de vaina nerviosa periférica, sarcoma de Kaposi...) y tumores que expresen c-kit (melanoma, liposarcoma desdiferenciado, carcinoma indiferenciado células pequeñas pulmonar)^{4,5}.

Son criterios de malignidad la presencia de metástasis y/o invasión de órganos vecinos. En cuanto a la biología molecular, actualmente se valora la importancia pronóstica de mutaciones c-kit en exón 11, 9, 13 y 17⁵⁻⁷ y otros factores como expresión de VEGF, pérdida de expresión de CD44, alteraciones de p16 y marcadores genéticos (sobrexpresión genética VIL2, COL8A1, CCNB2, HMG2, TSG101, etc.)⁷.

Con respecto a la agresividad tumoral todos los autores están de acuerdo en la influencia del tamaño tumoral y del índice mitótico, estableciéndose grupos pronóstico^{8,9}. También se utiliza la determinación de la proliferación celular con tinción Ki-67 (índice del 10% o más se asocia a mal pronóstico).

Los GIST que emergen fuera del tracto gastrointestinal son muy infrecuentes, típicamente en un órgano aislado. Se han descrito casos en páncreas, hígado, epiplon, próstata, vesículas seminales, pleura, etc., si bien son escasos. Se clasifican como EGIST.

La localización primaria hepática es excepcional y no existen protocolos para valorar el riesgo de malignidad en dicha localización. En nuestro caso, la gastroscopia y la colonoscopia fueron normales, la TAC y la PET-TAC no evidenciaron enfermedad extrahepática y no ha habido evidencia de recurrencia tras 18 meses de seguimiento, por lo que se concluye que se trata de un EGIST primario hepático, cuyo tamaño lo situaría en un riesgo «alto» si se tratase de otra localización^{9,10}.

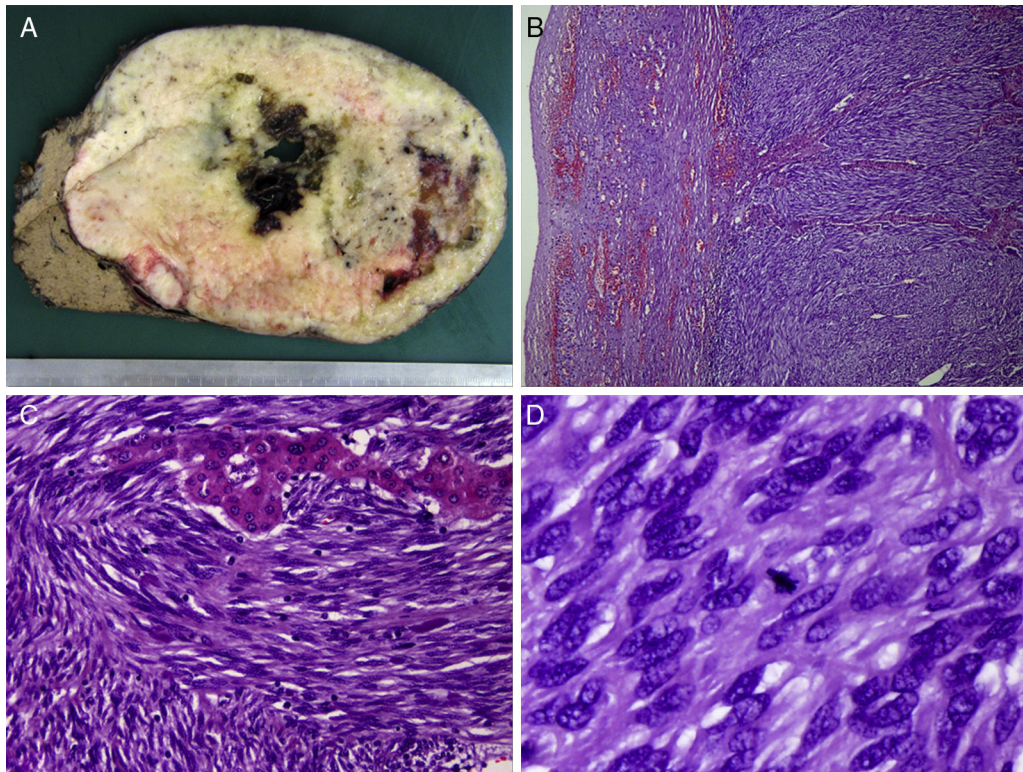


Figura 2 – A) Imagen macroscópica de la pieza, con una masa firme blanquecina de bordes bien definidos, de superficie de corte carnosa con focos de degeneración quística, de 19 cm de diámetro. **B)** Imagen microscópica (hematoxilina-eosina $\times 100$) de las células fusiformes dispuestas fascicularmente, con citoplasma eosinófilo y núcleo alargado, rodeando una trabécula de hepatocitos. **C)** Expresión citoplasmática fuerte y difusa de c-kit (CD117), característica en este tipo de tumores. **D)** Tinción positiva para la expresión de Bcl-2.

Agradecimientos

A todas las Unidades de Gestión del Complejo Hospitalario de Jaén involucradas de forma directa o indirecta en el manejo del presente caso clínico, con mención especial al Dr. Dabán Collado, del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. A los miembros del Comité de Tumores Hepatobiliopancreáticos del Complejo Hospitalario de Jaén.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koo DH, Ryu MH, Kim KM, Yang HK, Sawaki A, Hirota S, et al. Asian consensus guidelines for the diagnosis and management of gastrointestinal stromal tumor. *Cancer Res Treat.* 2016;48:1155–66.
2. Yi JH, Park BB, Kang JH, Hwang IG, Shin DB, Sym SJ, et al. Retrospective analysis of extra-gastrointestinal stromal tumors. *World J Gastroenterol.* 2015;21:1845–50.
3. Barros A, Linhares E, Valadão M, Gonçalves R, Vilhena B, Gil C, et al. Extragastrintestinal stromal tumors (EGIST): A series of case reports. *Hepatogastroenterology.* 2011;58:865–8.
4. Agaimy A. Gastrointestinal stromal tumors (GIST) from risk stratification systems to the new TNM proposal: More questions than answers? A review emphasizing the need for a standardized GIST reporting. *Int J Clin Exp Pathol.* 2010;3:461–71.
5. Poveda A, Martinez V, Serrano C, Sevilla I, Lecumberri MJ, de Beveridge RD, et al. SEOM Clinical Guideline for gastrointestinal sarcomas (GIST). *Clin Transl Oncol.* 2016;18:1221–8.
6. Joensuu H, Martin-Broto J, Nishida T, Reichardt P, Schöffski P, Maki RG. Follow-up strategies for patients with gastrointestinal stromal tumour treated with or without adjuvant imatinib after surgery. *Eur J Cancer.* 2015;51:1611–7.
7. Bischof DA, Dodson R, Jimenez MC, Behman R, Cocieru A, Blazer DG 3rd, et al. Adherence to guidelines for adjuvant imatinib therapy for GIST: A multi-institutional analysis. *J Gastrointest Surg.* 2015;19:1022–8.
8. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2014;25:21–6.
9. Liu L, Zhu Y, Wang D, Yang C, Zhang QI, Li X, et al. Coexisting and possible primary extra-gastrointestinal stromal tumors of the pancreas and liver: A single case report. *Oncol Lett.* 2016;11:3303–7.
10. Kim HO, Kim JE, Choi BH, Jeong CY, Lee JS. Imaging findings of primary malignant gastrointestinal stromal tumor of the liver. *Jpn J Radiol.* 2014;32:365–70.

Ana María Carrillo Colmenero^a, Mario Serradilla Martín^b, Manuel de Dios Redondo Olmedilla^a, Francisco Manuel Ramos Pleguezuelos^c y Pedro López Leiva^d

^aUnidad de Gestión Clínica de Diagnóstico por Imagen, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^bUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^cUnidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^dUnidad de Gestión Clínica de Oncología Médica, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marioserradilla@hotmail.com (M. Serradilla Martín).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.12.005>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Síndrome de Lemmel: ictericia obstructiva secundaria a divertículo duodenal



Lemmel's syndrome: Obstructive jaundice secondary to a duodenal diverticulum

El síndrome de Lemmel es una entidad infrecuente que fue descrita por primera vez en 1934¹ y se define como ictericia obstructiva por divertículo duodenal periampular en ausencia de coledocolitiasis o neoplasia. Hasta la fecha hay pocos casos publicados y su etiopatogenia no está totalmente establecida.

Presentamos el caso de un varón de 54 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia que se encontraba en estudio por el servicio de digestivo al presentar varios episodios autolimitados de dolor abdominal en hipocondrio derecho y epigastrio, fiebre e ictericia con leucocitosis y patrón colestásico y citolítico en las analíticas realizadas. En la ecografía se observaba una dilatación del tercio proximal del colédoco de hasta 1 cm sin poder visualizar los 2 tercios distales. Se realizó una colangiorresonancia magnética nuclear (colangio-RMN) donde se visualizó además de la dilatación de la vía biliar, un gran divertículo duodenal con nivel hidroaéreo en su interior que desplazaba y comprimía la vía biliar principal sin evidenciar imágenes sugestivas de coledocolitiasis ni coledocolitiasis (figs. 1 y 2). Dado que la CPRE no garantizaba el tratamiento definitivo se derivó a nuestro servicio para cirugía. En la intervención se halló un divertículo

de 4 cm en la cara posteromedial de la segunda porción duodenal yuxtapapilar, que comprimía la vía biliar distal y contenía restos alimenticios. Tras realizar colecistectomía reglada se liberó el colédoco hasta su desembocadura y el divertículo duodenal del tejido pancreático circundante. Una vez localizada la papila mediante sonda de Fogarty a través del conducto cístico se seccionó el divertículo a nivel de su cuello y se seccionó el colédoco por encima de la zona comprimida por el divertículo comprobando salida de bilis limpia y se ligó la vía biliar a nivel distal reconstruyéndose mediante coledocoyunostomía en Y de Roux. En el postoperatorio el paciente presentó un absceso subfrénico que se drenó quirúrgicamente y una fístula biliar que se resolvió con manejo conservador. El estudio anatomopatológico no reveló alteraciones patológicas en las paredes del divertículo. Actualmente, 24 meses tras la cirugía se encuentra asintomático y no ha presentado nuevos episodios de dolor abdominal ni ictericia obstructiva.

La incidencia de divertículos duodenales está en torno al 17% y aumenta con la edad². La mayoría son extraluminales y adquiridos. Se localizan con más frecuencia en la segunda porción duodenal, cercanos a la ampolla de

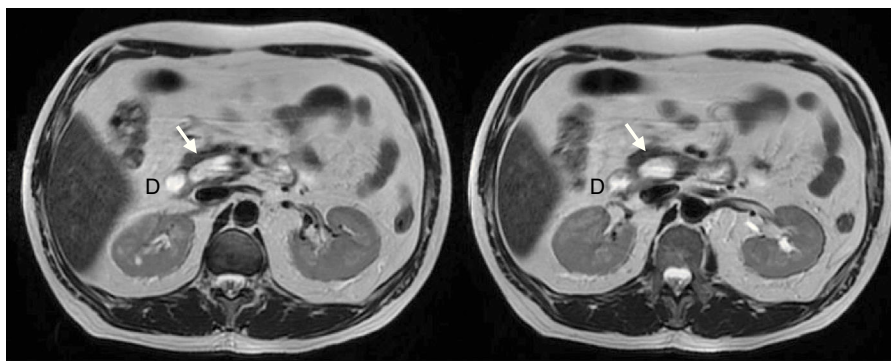


Figura 1 – Colangio-RMN donde se aprecia divertículo (flecha) medial al duodeno (D) en cortes axiales.