

## Tumor fibroso solitario de la unión gastroesofágica



### Solitary fibrous tumor of the gastroesophageal junction

El tumor fibroso solitario (TFS) fue descrito por primera vez como una tumoración pleural, en 1931 por Klemperer y Rabin<sup>1</sup>. Desde entonces se han descrito, aproximadamente 800 casos de TFS, el 85-90% de estas publicaciones corresponden a TFS de la pleura visceral<sup>2</sup>.

A continuación se describe un caso de una lesión subepitelial poco frecuente, en la unión esófago-gástrica:

Varón de 50 años, fumador, que acude a urgencias por hematemesis, precedida de melenas. Hemodinámicamente estable. Exploración física dentro de la normalidad. Análítica sin alteraciones.

En la gastroscopia encontramos lesión pendulante de 5-6 cm, con probable base de implantación en cardias, no ulcerada. Sugestiva de lesión subepitelial (fig. 1A).

Se completa estudio con ecoendoscopia: a nivel de esófago distal se aprecia lesión subepitelial dependiente de la capa muscular propia, de bordes bien definidos y que se prolonga a través de cardias hacia fundus gástrico (fig. 1B). Los hallazgos son sugestivos de tumor mesenquimal con un criterio de potencial malignidad. Se realiza punción-aspiración con aguja fina (PAAF) 22 g transgástrica, 4 pases, recuperando escaso material, cuyo estudio histológico muestra proliferación fusocelular neoplásica mesenquimal. El estudio inmunohistoquímico mostró CD34 (+), actina (+), c-kit (-). La pequeña representación de la proliferación mesenquimal descrita es altamente sugestiva de tumor del estroma gastrointestinal (GIST), a pesar de no expresar c-kit<sup>1</sup>.

La tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal realizada muestra una tumoración submucosa en esófago distal de 7,5 cm, que atraviesa cardias, con crecimiento endoluminal llegando hasta cuerpo gástrico y ausencia de adenopatías (fig. 2).

Con sospecha diagnóstica de GIST y ante la necesidad de confirmación histológica se decide resección quirúrgica completa mediante gastrectomía polar superior con



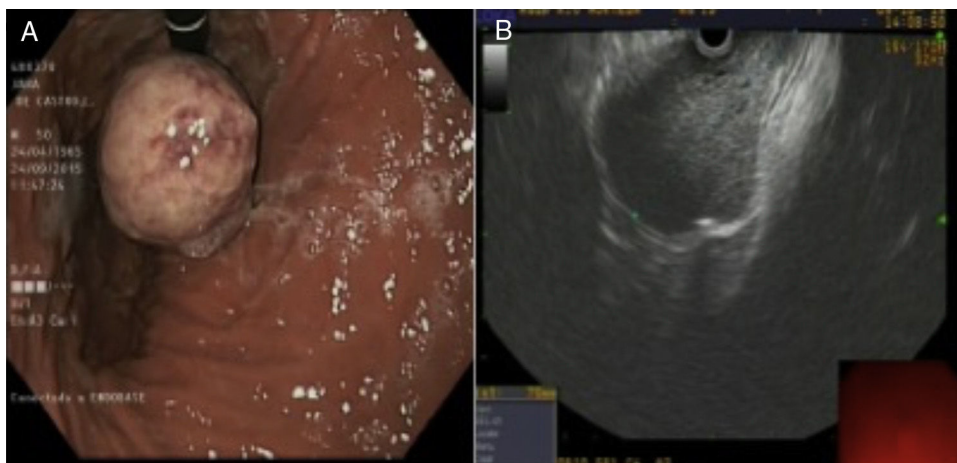
**Figura 2** Tomografía axial computarizada: tumoración sólida de localización subepitelial del tercio distal del esófago, que atraviesa cardias, llegando al cuerpo gástrico.

esofagectomía distal, seguida de anastomosis esófago-gástrica término-lateral mecánica.

El estudio anatomopatológico informa de lesión neoplásica mesenquimal, de 7 cm, con células neoplásicas de patrón fusiforme, de carácter epiteliode asociado a células plasmáticas y masiva presencia de eosinófilos. No se observa proliferación endotelial vascular, necrosis ni figuras mitóticas. Inmunohistoquímica positiva para vimentina, CD34 y CD99; con c-kit (CD117) y Bcl-2 totalmente negativos. Índice de proliferación ki-67 del 3%. Todo esto compatible con TFS de unión esófago-gástrica, benigno, con bordes de resección libres.

El paciente fue dado de alta a los 11 días de la intervención, sin complicaciones. Actualmente en seguimiento.

El TFS es una rara neoplasia dependiente de las superficies mesoteliales, principalmente pleura y peritoneo, aunque actualmente existen casos descritos en cualquier localización anatómica<sup>2</sup>. Aparece en adultos de entre 20-70 años de edad, siendo más frecuentes en el sexo femenino<sup>3</sup>. No suelen dar síntomas hasta alcanzar tamaños considerables, en los casos intraabdominales se presentan como masa palpable, acompañada de dolor y pérdida de peso.



**Figura 1** A) Gastroscopia: tumoración pendulante, dependiente de cardias. B) Ecoendoscopia: lesión subepitelial, con bordes bien definidos de localización supracardial, por encima de los pilares diafrámicos.

**Tabla 1** Casos publicados de tumor fibroso solitario esofágico en los últimos 10 años

Casos	Autor	Año	Edad	Sexo	Localización	Tamaño	IH positivo	Tratamiento	Seguimiento
1	Makino H <sup>2</sup>	2007	43	Mujer	Esófago cervical	13 cm	CD34, vimentina, CD99, Bcl-2	Esofagotomía con tumorectomía completa	3 meses
1	Li H <sup>8</sup>	2009	49	Varón	Esófago cervical	15 cm	CD34, vimentina, Ki-67 1%	Resección endoscópica submucosa asistida con toracotomía	16 meses
1	Lococo F <sup>9</sup>	2012	36	Mujer	Esófago cervical	7 cm	Vimentina, CD34 (parcialmente), Bcl-2, Malignant SFT	Esofagotomía con exéresis completa del tumor	3 años (vivo)
1	Zhu XS <sup>4</sup>	2015	61	Varón	Esófago cervical	20 cm	CD34, Bcl-2	Diseccción submucosa endoscópica	2 meses

La hipoglucemia refractaria o síndrome paraneoplásico de Doege-Potter inducido por la producción del factor de crecimiento insulínico tipo II, presente en el 5% TFS pleurales, parece un síntoma infrecuente en los TFS de localización intraabdominal<sup>2</sup>.

La TC es el método diagnóstico radiológico de elección. Sin embargo para los TFS de localización esofagogástrica, la ecoendoscopia nos proporcionará mayor información que la TC, ya que permite su estudio histológico a través de la PAAF<sup>4</sup>, este se caracteriza por áreas de proliferación de células fusiformes, en el seno de un estroma rico en colágeno<sup>5</sup>. Se considerará TFS maligno si presenta marcadores de actividad mitótica mayor a 4 figuras por 10 campos de gran aumento, presencia de necrosis, celularidad aumentada, mayor tamaño tumoral, pleomorfismo nuclear, e infiltración estromal más allá de la pseudocápsula o invasión vascular.

El perfil inmunohistoquímico presenta la combinación de marcadores positivos para vimentina, CD34, Bcl-2, CD99 e inmunonegativos para actina, desmina, proteína S100 y otros marcadores epiteliales. Estos marcadores nos permiten distinguir los TFS de otros tumores estromales<sup>5</sup>, tales como GIST y leiomioma, muy frecuentes en la localización gástrica y esofágica, respectivamente, y con quienes haremos diagnóstico diferencial. Los GIST expresan el antígeno CD117, mientras que los leiomiomas y otros tumores de células fusiformes del tracto gastrointestinal son típicamente CD117 negativos. De la misma forma cerca del 90% de los GIST expresarán el kit, negativo para TFS<sup>5</sup>.

Recientemente se ha identificado un marcador molecular patognomónico de los TFS se trata de la fusión genética del NAB2-STAT6, transcritos en posición inversa en el cromosoma 12q13. Esta fusión provoca que el NAB2 se convierta de un inhibidor transcripcional, en un potente activador transcripcional del EGR1, lo que dirigiría la progresión neoplásica. Este hallazgo es muy importante para abrir nuevas líneas de estudios sobre futuros tratamientos<sup>3,6</sup>.

El tratamiento definitivo consiste en la exéresis completa del tumor, al ser la única forma de confirmar su diagnóstico

definitivo, y porque a pesar de tener un comportamiento indolente, con tasas de supervivencia del 73-100%, siempre deberán ser tratados como tumores potencialmente recurrentes y metastásicos. Se han encontrado tasas de recurrencia del 1,4-12%, en caso de tumores benignos y hasta del 55% en caso de tumores malignos<sup>2,7</sup>.

En conclusión, el TFS es una rara neoplasia, de baja incidencia, que debe ser considerado como diagnóstico diferencial de otras lesiones subepiteliales de esófago o del resto del tubo digestivo. Según la bibliografía revisada hasta el 2015 solo existen 4 casos de TFS esofágico (tabla 1), siendo esta, la primera publicación de un caso de TFS con origen en unión esófago-gástrica<sup>2,4,8,9</sup>.

## Bibliografía

- López-García PL, Martínez G, Serrano E, Sánchez E, Quiroga I, Pérez A. Tumor fibroso solitario primario en tiroides: comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2013;46:261-4.
- Makino H, Miyashita M, Nomura T, Katsuta M, Kashiwabara M, Takahashi K, et al. Solitary fibrous tumor of the cervical esophagus. *Dig Dis Sci.* 2007;52:2195-200.
- Sun J, Yu XR, Shi BB, Zheng J, Wu J. CT features of retroperitoneal solitary fibrous tumor: Report of three cases and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2014;12:324.
- Zhu XS, Dai YC, Chen ZX. Giant solitary fibrous tumor of esophagus resected by endoscopic submucosal dissection. *Ann Thorac Surg.* 2015;100:2340-3.
- Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana M, Herranz Aladro M, Álvarez-Fernández E. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol.* 2006;42:96-9.
- Kouba E, Simper N, Chen S, Williamson S, Gringnon D, Eble J, et al. Solitary fibrous tumour of the genitourinary tract: A clinicopathological study of 11 cases and their association with the NAB2-STAT6 fusion gene. *J Clin Pathol.* 2016, <http://dx.doi.org/10.1136/jclinpath-2016-204088>

7. Hernández-Guerra M, Alonso I, Gonzalez Y, Gimeno-García A, Méndez R, Malagón A, et al. Masa intraabdominal de difícil diagnóstico: tumor fibroso peritoneal solitario. *Gastroenterol Hepatol.* 2010;33:303–6.
8. Li H, Hu B, Li T, Jin M, Hao J. A rare case of giant solitary fibrous tumor of the esophagus. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:2019–21.
9. Lococo F, Cesario A, Mulè A, Margaritora S. Malignant solitary fibrous tumor of the esophagus. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39:595–7.

Katherine T. Plúa Muñiz\*, Raúl Otero Russel, Rosalía Velasco López, Mario Rodríguez López y José María García-Abril Alonso

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Katherineteresa1987@gmail.com](mailto:Katherineteresa1987@gmail.com) (K.T. Plúa Muñiz).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2016.11.005>  
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U., AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

## Post-partum eosinophilic gastroenteritis: A case report



### Gastroenteritis eosinofílica en el posparto: a propósito de un caso

A previously healthy 33-year-old woman presented to the emergency department with a 2-week history of epigastric pain, vomiting, diarrhea and abdominal distention. She had had a non-complicated pregnancy and delivery 7 weeks earlier. The patient denied recent travel, new medication, atopy, allergies, diet changes or ill contact prior to the symptoms. Physical examination showed abdominal distention and shifting dullness. Gynecological examination was normal. Laboratory evaluation revealed an elevated white blood cell count of 14,900  $\mu\text{L}$  with 41.7% eosinophils (6.200  $\mu\text{L}$ ), PCR 1.3 mg/dL (normal < 1.0 mg/dL), hypoproteinemia (5.7 g/dL), hypoalbuminemia (3.0 g/dL) and an increased IgE level (240 KUI/L). Hemoglobin, red blood cell count, coagulation studies, serum electrolytes, creatinine, alpha-1 antitrypsin, immunoglobulins, thyroid and liver function tests were within normal range. Antinuclear and anti-neutrophil cytoplasmatic antibodies were negative. Stool ova and parasites, stool, urine and blood cultures and *Toxocara* serology were all negative. On abdominal and transvaginal ultrasonography there was a large amount of abdominal and pelvic ascites. A diagnostic paracentesis was performed and revealed an exudative type of ascites with protein level 4.1 g/dL, albumin 2.0 g/dL and raised leukocytes (3600  $\mu\text{L}$ ) but unfortunately cellular differential count was not made. Bacteriological culture and adenosine deaminase were negative. Computed tomography scan showed pyloric antrum, duodenum and jejunum wall thickening and large volume ascites (Fig. 1). Esophagogastroduodenoscopy revealed pyloric enlarged folds and colonoscopy was unremarkable. Duodenal biopsy showed focal fold shortening with eosinophilic infiltration in lamina propria consistent with eosinophilic gastroenteritis (Fig. 2). She was treated with oral prednisolone 40 mg daily following a taper scheme. During this period, the patient was under careful surveillance and was always asymptomatic with normal eosinophil count. Four weeks after she stopped glucocorticoid therapy, she returned to the emergency room with abdominal pain, nausea, vomiting and diarrhea. Laboratory data revealed

eosinophilia with 3680  $\mu\text{L}$ . As a result, oral prednisolone was restarted in the same initial dose. At the end of the second tapering period, on a every other day 5 mg dose, she experienced the same symptoms together with a slow increase in eosinophil count. The patient is currently, 4 years after the initial episode, under a 5 mg daily-dose, with no symptoms.

Eosinophilic gastroenteritis is an uncommon disorder characterized by eosinophilic infiltration of the gastrointestinal tract. Any area can be affected, from the esophagus to the rectum, in a diffuse or focal form. Clinical manifestations are mainly related with the involvement of the different layers of the digestive wall. Klein et al. classified the disease in three patterns according to specific symptoms: a mucosal form characterized by abdominal pain, nausea, vomiting, diarrhea and protein-losing enteropathy; a muscular form where perforation or obstruction can occur; and a subserosal form where patients present with ascites (the rarest type of presentation). The pathogenesis is still unclear although it may have an allergic component.<sup>1</sup> In 1990, Talley et al. suggested the diagnostic criteria that are still in use.<sup>2</sup> These includes: the presence of gastrointestinal symptoms, eosinophilic infiltration in biopsy specimens or suggestive imagiologic findings and no evidence of parasitic disease or systemic involvement. The diagnosis may be suspected in the presence of raised peripheral eosinophil count (although some patients have normal counts), gastrointestinal symptoms, imagiologic and endoscopic studies with suggestive appearance though nonspecific (as thickening of the wall), after exclusion of other causes of eosinophilia (such as allergy, parasitic infection, neoplasm or connective tissue disease). The definitive diagnosis is established by the presence of eosinophilic infiltration on biopsies specimens from gastrointestinal tract wall or eosinophilic ascitic fluid in the absence of other causes of eosinophilia. Malabsorption with hypoalbuminemia and elevated total IgE may be present. The knowledge of the disease is limited to case reports and small series and therapeutic management is based in clinical experience.<sup>3,4</sup> Systemic glucocorticoid is the main therapy, usually prednisolone in the daily initial dose of 20–40 mg for 6–8 weeks, followed by a tapering scheme. Some patients have a complete remission, but many require long term maintenance therapy to prevent relapses. Other drugs (as cromolyn and montelukast) have been used in patients with recurrent or refractory disease, however the