

Adenocarcinoma gástrico difuso en un niño de 10 años: reporte de un caso

Diffuse type of gastric adenocarcinoma in 10 years old boy: report of a case

Nery Romero¹, Ingrid Zegarra², Hugo Delgado²

¹ Instituto de Patología, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

² Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. Lima, Perú.

Recibido: 3-5-2016

Aprobado: 1-9-2016

RESUMEN

El objetivo del presente estudio fue presentar un caso extremadamente raro de adenocarcinoma gástrico difuso con células en anillo de sello en un niño de 10 años. Se presenta un niño de 10 años, con un tiempo de enfermedad de 12 meses con sintomatología de disfagia a sólidos, luego a líquidos, pérdida de peso, anorexia, astenia, mareos, vómitos y dolor en el hipocondrio izquierdo. Presenta desnutrición crónica, marcada palidez y máculas "café con leche" en tronco y extremidades. Los exámenes de laboratorio evidenciaron 7,5 gr de hemoglobina, albúmina 2,62 gr, thevenon en heces positivo. Una ecografía abdominal mostró masas periaórticas y lesiones difusas a nivel hepático. A la endoscopia se observó lesión elevada esófago-gástrica que obstruye la luz. A nivel subcardial tumoración de 3 cm de bordes irregulares, superficie erosionada y sangrante al roce. Se realizó biopsia múltiple. Murió un año después por metástasis generalizada. Nació de parto normal, de madre primigesta, con 3 500 gr de peso. Antecedentes familiares: tía abuela materna falleció de cáncer gástrico. La biopsia mostró un adenocarcinoma difuso con presencia de células en anillo de sello, PAS positivo y a la inmunohistoquímica fue positiva a la CK 8.

Palabras clave: Adenocarcinoma; Neoplasias gástricas; Niño (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

We report a rare case of diffuse type of gastric cancer with signet ring cells in 10 years old boy who was admitted with a 12 months history with weight loss, dysphagia to solids first and to liquids later, anorexia, fatigue, dizziness, vomiting and later, with pain in the left upper quadrant. On examination, he appeared pale, malnourished, with café-au-lait spots over the trunk and extremities. Laboratory tests showed; Hb 7.5 g, albumin 2.62 g, Thevenon positive on stools. Abdominal ultrasound examination showed periaortic masses and diffuse space occupying lesions in the liver. Endoscopic examination of the stomach showed multiple elevated tumor lesions. One located at 3 cm on the subcardial region presented irregular borders, partially eroded, that bleed easily when rubbing its surface. Multiple biopsy samples were taken. They showed a diffuse gastric signet cell type carcinoma of the stomach. Immunohistochemistry was positive to CK 8. The patient died a year later with wide spread metastasis. The boy was born through a normal delivery after a normal pregnancy to a primipara mother. His family history recorded a grandmother aunt dying of gastric cancer.

Keywords: Adenocarcinoma; Stomach neoplasms; Child (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

A nivel mundial el cáncer en niños representa sólo el 0,5% de todos los cánceres, con una tasa de incidencia anual de 70–160 por millón en menores de 15 años, siendo la leucemia, el linfoma y los tumores del sistema nervioso los más frecuentes⁽¹⁾. En niños, el cáncer gastrointestinal (GI) es raro, representa el 5% de todos los cánceres en esta población⁽²⁾ y generalmente son linfomas o sarcomas, pero el adenocarcinoma de estómago es más raro aún y representa sólo el 0,05% de todos los tumores GI pediátricos⁽²⁾. McNear, en una recopilación mundial entre 1878 a 1940 encontró 19 casos en niños menores de 15 años⁽³⁾; Sasaki⁽²⁾ en 1999, hizo una recopilación de la literatura mundial de 21 casos de adenocarcinoma gástrico en menores de 20

años. Curtis⁽⁴⁾ de 1952 al 2006 en el Children's Hospital de Los Ángeles reunió 21 casos de tumores gástricos primarios en infantes, sólo 2 fueron adenocarcinomas. Subbiah⁽⁵⁾ de 1990 a 2008 en el Anderson Cancer Center encontró en 292 621 cánceres, de los cuales 6134 fueron en menores de 18 años; de éstos, 4204 eran cáncer gástrico y sólo 5 fueron adenocarcinomas.

Las edades más tempranas de adenocarcinoma gástrico en niños fueron reportadas por Collingsworth en un niño de 10 días de edad⁽⁶⁾; Siegel en una niña de 20 meses⁽⁶⁾ y Dokuçu en una niña de 2,5 años⁽⁷⁾.

Según Lauren existen dos tipos histológicos de adenocarcinoma gástrico, el intestinal o bien diferenciado y el difuso o poco diferenciado⁽⁸⁾; ambos



Figure 1. Endoscopia gástrica



Figure 2. Endoscopia gástrica

tienen perfiles epidemiológicos, clínicos, genéticos y morfológicos distintos y diferentes mecanismos moleculares de desarrollo y progresión tumoral ⁽⁹⁾. La mayoría de los adenocarcinomas gástricos son esporádicos, pero un 10% se presenta en grupos familiares y de 1-3% son hereditarios dominantes de alta penetrancia ⁽¹⁰⁾ el familiar es del tipo intestinal y el hereditario del tipo difuso. Se relatan casos famosos de cáncer gástrico familiar como el de Napoleón Bonaparte y el Papa Juan XXIII ⁽¹¹⁾.

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años, con un tiempo de enfermedad de 12 meses y una sintomatología caracterizada por disfagia a sólidos y posteriormente a líquidos, marcada pérdida de peso, anorexia, astenia y mareos. Posteriormente se instaló vómitos y dolor en el hipocondrio izquierdo. Al examen físico se encontró desnutrición crónica severa, palidez marcada y máculas "café con leche" en tronco y extremidades la mayor medía 3 cm de diámetro. Los exámenes de laboratorio mostraron anemia microcítica de 7,5 gr de hemoglobina, albúmina 3 gr, thevenon positivo en heces. HIV, CMV IgG, CEA y

Alfa feto proteína negativos. La ecografía abdominal mostró masas periaórticas y lesiones difusas a nivel hepático. A la endoscopia se observó lesión elevada esófago-gástrica que obstruye la luz y forma imagen de pseudocanal. A nivel del fondo del estómago se observó tumoración de 3 cm, de bordes irregulares, superficie erosionada y sangrante al roce (Figuras 1 y 2). Se realizó biopsia múltiple cuyo resultado mostró un adenocarcinoma difuso (Figura 3) con presencia de células en anillo de sello (Figura 4), a la coloración de PAS fue positivo (Figura 5) y la inmunohistoquímica positiva a la citoqueratina 8 (CK8) (Figura 6). Fue derivado a un centro especializado de cáncer. Murió un año después por metástasis generalizada. No se realizó necropsia. El niño nació de parto normal, con 3500 gr de peso, de madre primigesta. Antecedentes familiares: una tía abuela materna murió de cáncer gástrico, se desconoce el tipo de carcinoma.

DISCUSIÓN

En 1964 Jones reportó el hallazgo de 25 miembros de una familia del grupo étnico Maorí de Nueva Zelanda que habían muerto por cáncer gástrico; la

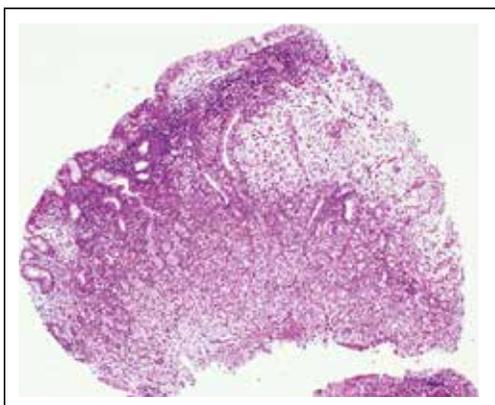


Figure 3. Infiltración de la mucosa

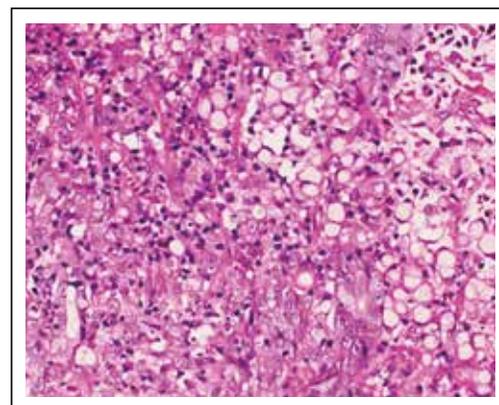


Figure 4. Células en anillo der sello (coloración H-E)

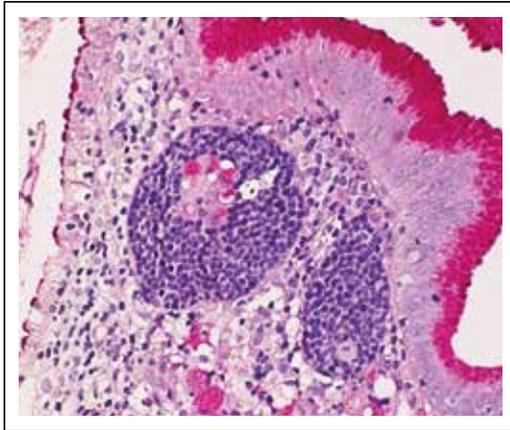


Figure 5. PAS + en células neoplásicas

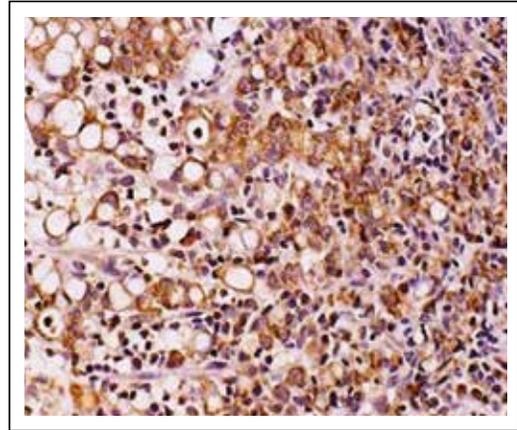


Figure 6. CK8 + en células neoplásicas

mayoría de ellos tuvieron una edad menor de 40 años; el pedigree de esta familia era consistente con un tipo de entidad hereditaria ⁽¹²⁾. En 1998 Guilford realizó un gran descubrimiento al identificar en tres familias de este mismo grupo étnico con carcinoma gástrico difuso, mutaciones de la línea germinativa de la E-cadherina ⁽¹²⁾ y del gen CDH1 que codifica dicha proteína, el mismo que se encuentra localizado en el cromosoma 16q22.1 ⁽¹³⁾.

El caso que presentamos de un adenocarcinoma gástrico difuso con células en anillo de sello en un niño de 10 años con un antecedente familiar de cáncer gástrico nos permite sospechar de un carcinoma gástrico difuso hereditario (HDGC) ⁽¹⁴⁾, para cuyo diagnóstico hubiera sido necesario realizar el test para la identificación de mutaciones en el gen CDH1, tal como lo recomienda la International Gastric Cancer Linkage Consortium (IGCLC) en la identificación de este tipo de cáncer hereditario ⁽¹⁵⁾.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stiller CA. Epidemiology and genetics of childhood cancer. *Oncogene*. 2004;23(38):6429-44.
2. Sasaki H, Sasano H, Ohi R, Imaizume M, Shineha R, Nakamura M, et al. Adenocarcinoma at the esophageal gastric junction arising in an 11-year-old girl. *Pathol Int*. 1999;49(12):1109-13.
3. Black R E. Linitis plastica in a child. *J Pediatr Surg*. 1985;120(1):86-7.

4. Curtis JL, Burns RC, Wang L, Mahour GH, Ford HR. Primary gastric tumors of infancy and childhood: 54-year experience at a single institution. *J Pediatr Surg*. 2008;43(8):1487-93.
5. Subbiah V, Varadhachary G, Herzog CE, Huh WW. Gastric adenocarcinoma in children and adolescents. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;57(3):524-7.
6. Siegel SE, Hays DM, Romansky S, Isaacs H. Carcinoma of the stomach in childhood. *Cancer*. 1976;38(4):1781-4.
7. Dokucu AI, Oztürk H, Kiliç N, Onen A, Bukte Y, Soker M. Primary gastric adenocarcinoma in a 2.5-year-old girl. *Gastric Cancer*. 2002;5(4):237-9.
8. WHO. *Pathology & Genetics. Tumors of the Digestive System*. 2000 Ed. Stanley R. Hamilton & Lauri A. Aaltonen
9. Crew KD, Neugut AI. Epidemiology of gastric cancer. *World J Gastroenterol*. 2006;12(3):354-62.
10. Cisco RM, Ford JM, Norton JA. Hereditary diffuse gastric cancer: implications of genetic testing for screening and prophylactic surgery. *Cancer*. 2008;113(7):1850-6.
11. Santoro E. The history of gastric cancer: legends and chronicles. *Gastric Cancer*. 2005;8(2):71-4.
12. Guilford P, Hopkins J, Harraway J, McLeod M, McLeod N, Harawira P, et al. E-cadherin germline mutations in familial gastric cancer. *Nature*. 1998;392(6674):402-5.
13. Guilford P, Humar B, Blair V. Hereditary diffuse gastric cancer: translation of CDH1 germline mutations into clinical practice. *Gastric Cancer*. 2010;13(1):1-10.
14. Fitzgerald RC, Hardwick R, Huntsman D, Carneiro F, Guilford P, Blair V, et al. Hereditary diffuse gastric cancer: updated consensus guidelines for clinical management and directions for future research. *J Med Genet* 2010;47(7):436-44.
15. Seevaratnam R, Coburn N, Cardoso R, Dixon M, Bocicariu A, Helyer L. A systematic review of the indications for genetic testing and prophylactic gastrectomy among patients with hereditary diffuse gastric cancer. *Gastric Cancer*. 2012;15(Suppl 1):S153-63.

Correspondencia:

Nery Romero Rojas
 Octavio Paz 193. Lima 34 - Perú
 E-mail: neryromerojas@gmail.com