

Reporte del primer caso en el Hospital Rebagliati de adenocarcinoma gástrico en una niña de 13 años

Report of the first case in Rebagliati Hospital of gastric adenocarcinoma in a 13-year-old girl

Gloria Paredes Guerra^{1,a} , Jene Atanacio^{1,a} , Michael Quispe^{2,a} 

¹ Médico Asistente, Servicio de Oncología Pediátrica y del Adolescente, Departamento de Oncología y Radioterapia.

² Médico Asistente, Unidad de Gastroenterología Pediátrica.

³ Médico Asistente, Servicio de Anatomía Patológica.

^a Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú.

Recibido: 25 de febrero 2025

Aprobado: 30 de marzo 2025

Contribución de los autores

GPG, JA, MQ, MM: Conceptualización, metodología, validación, análisis formal, recursos, redacción-borrador original, revisión y edición.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Fuentes de financiamiento

Autofinanciado.

Citar como

Paredes G, Atanacio J, Quispe M, Medrano M. Reporte del primer caso en el Hospital Rebagliati de adenocarcinoma gástrico en una niña de 13 años. Rev Med Rebagliati. 2025;5(1):34-8. doi: [10.70106/rmr.v5i1.55](https://doi.org/10.70106/rmr.v5i1.55)

RESUMEN

Los tumores gástricos, en especial el adenocarcinoma gástrico, son infrecuentes en la infancia y la adolescencia. Por ello la información sobre esta patología es limitada y su manejo es extrapolado de pacientes adultos. Reportamos el caso de una niña de 13 años, remitida a nuestra institución, con síndrome constitucional y ascitis en quien se encontró una lesión infiltrativa en el estómago con metástasis peritoneal. El análisis histopatológico confirmó el diagnóstico de adenocarcinoma gástrico pobremente diferenciado. Se realizó laparoscopia diagnóstica encontrándose signos de carcinomatosis peritoneal. Inició quimioterapia protocolo FOLFOX, presentando remisión completa al noveno ciclo. La paciente no fue tributaria de cirugía radical, presenta progresión de la enfermedad por lo que recibió protocolo de segunda línea FOLFIRI con mala respuesta. Posteriormente inició quimioterapia de tercera línea con Pembrolizumab (inmunoterapia) y Paclitaxel presentando nuevas lesiones en cuerpo y antro, falleciendo 15 meses post-tratamiento.

Palabras clave: Adenocarcinoma; neoplasia gástrica; quimioterapia (fuente: DeCS-Bireme).

ABSTRACT

Gastric tumors, particularly adenocarcinomas, are rare in childhood and adolescence, and available information on this pathology in young patients is limited. Therefore, management strategies are typically extrapolated from adult cases. We report the case of a 13-year-old girl referred to our institution with systemic symptoms and ascites. An infiltrating stomach lesion with peritoneal metastasis was found. Histopathological analysis confirmed diagnosis of poorly differentiated gastric adenocarcinoma. Diagnostic laparoscopy was carried out, which demonstrated signs of peritoneal carcinomatosis. The patient began treatment with FOLFOX chemotherapy with and showed a favorable response by ninth cycle. However, she was not a candidate for radical surgery. Following disease relapse, she received FOLFIRI chemotherapy with poor response, and was subsequently treated with Paclitaxel with Pembrolizumab (immunotherapy), during which new lesions developed in the body and antrum of stomach. The patient dies 15 months after beginning treatment.

Keywords: Adenocarcinoma; stomach neoplasms; antineoplastic agents (source: MeSH NLM).

Correspondencia

Gloria Paredes Guerra
Dirección: Av. Rebagliati 490,
Jesús María.
Celular: +51 981291940
E-mail: gloriaparedes2000@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

En niños, el cáncer gastrointestinal (GI) es infrecuente, representando el 1,5% de todos los cánceres en esta población; siendo el adenocarcinoma de estómago más raro aún y representa sólo el 0,05% de todos los tumores GI pediátricos.

A nivel mundial Curtis ⁽¹⁾ reportó en un periodo de 54 años, 21 casos de tumores gástricos primarios en infantes provenientes del *California Children's Hospital* y de ellos, sólo 2 fueron adenocarcinomas. Subbiah ⁽²⁾ 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 Dokuçu ⁽³⁾ en una niña de 2,5 años. Existen dos tipos histológicos de adenocarcinoma gástrico, el intestinal o bien diferenciado y el difuso o poco diferenciado; ambos tienen perfiles epidemiológicos, clínicos, genéticos y morfológicos distintos y diferentes mecanismos moleculares de desarrollo y progresión tumoral.

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.

CASO CLÍNICO

Niña mestiza de 13 años, natural de Lima con un tiempo de enfermedad de 3 meses y sintomatología caracterizada por dolor abdominal difuso, pérdida de peso, distensión abdominal moderada, ingresó por Emergencia Pediátrica del Hospital Rebagliati, sin antecedentes familiares de neoplasia en línea materna y paterna, ni consanguinidad familiar.

Posteriormente presentó distensión abdominal marcada, vómitos y ascitis. Durante su hospitalización

en emergencia, se realizó marcadores tumorales séricos, con DHL en 468 U/L, hormona gonadotrofina coriónica fracción de 1,39 mUI/mL, Ca 19-9 de 171,1 U/L, alfafetoproteína 1,53 ng/mL, CA 125 de 268,8 U/L y B₂-microglobulina negativo. El estudio de tomografía abdominal reportó abundante líquido libre en cavidad abdominal y pélvica y engrosamiento mesentérico. Se realizó paracentesis encontrándose PAP y Block cell positivo para células tumorales como probable adenocarcinoma.

La paciente fue hospitalizada para estudios por el Servicio de Ginecología Oncológica; ante la sospecha de compromiso del anexo derecho y niveles elevados de marcador tumoral CA-125. Se realizó una laparotomía exploratoria con biopsia en cuña del ovario derecho, la cual no mostró alteraciones, y una biopsia de peritoneo, en la que se identificó tejido infiltrado por adenocarcinoma, confirmando la presencia de metástasis de carcinoma probablemente de origen gastrointestinal (primera posibilidad estómago). Inmunohistoquímica confirmatoria: positivos para CK7 y CDX-2 Positivo y +/- para Ck20.

Posteriormente la paciente fue transferida al Servicio de Oncología Pediátrica donde se le solicitó tomografía contrastada evidenciando engrosamiento de la pared del tercio medio del cuerpo gástrico (Figura 1 y 2).

En la endoscopia digestiva alta se observó una lesión elevada, infiltrante y mamelonada, de consistencia dura y de bordes irregulares, localizada en el fondo y cuerpo gástrico, que se extendía desde el tercio superior del cuerpo hasta el antro, distorsionando la arquitectura del cuerpo gástrico (Figura 3). Se realizó biopsia múltiple cuyo resultado reveló un adenocarcinoma pobremente diferenciado e infiltrante con compromiso de la base suprafoveal y del tercio inferior de la mucosa. La evaluación para *Helicobacter pylori* y Her-2 fue negativa.



Figura 1. Tránsito Intestinal : Se evidencia engrosamiento difuso de la pared gástrica a nivel del fondo y cuerpo, con pérdida de la morfología habitual del estómago y retardo en el tránsito del medio de contraste hacia el intestino delgado.



Figura 2. Tomografía Abdominal: Se observa engrosamiento de la pared del tercio medio del cuerpo gástrico, acompañado de adenopatías perigástricas captadoras de contraste.

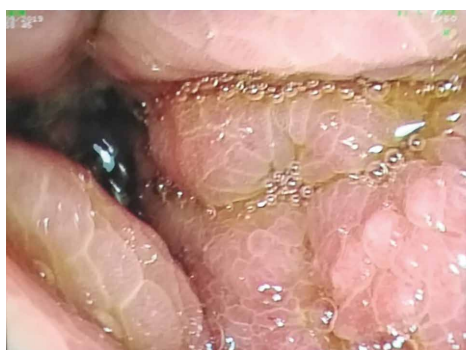


Figura 3. Endoscopia Gástrica: lesión elevada, infiltrante mamelonada en el fondo gástrico.

La paciente inició tratamiento con quimioterapia según el esquema FOLFOX (5-fluorouracilo + oxaliplatino y leucovorina), recibiendo un total de 9 ciclos. Durante este período se evidenció una respuesta favorable: el control de biopsia gástrica fue negativa, hubo remisión de ascitis y persistían únicamente 2 nódulos ganglionares residuales. Fue evaluada en junta médica el Servicio de Cirugía Oncológica de abdomen concluyéndose que no era candidata a cirugía radical. Posteriormente, reingresó para recibir el décimo ciclo de quimioterapia, presentando un cuadro de suboclusión intestinal, ascitis y persistencia de nódulos linfáticos perigástricos. Se realizó nueva biopsia gástrica (antro): adenocarcinoma pobremente diferenciado infiltrante, pasa a segunda línea de tratamiento: FOLFIRI (5-fluorouracilo, irinotecan y leucovorina).

Recibió 9 ciclos de FOLFIRI. Durante este tratamiento presentó reactivación tumoral a nivel gástrico, confirmada por biopsia, un episodio de pancreatitis secundaria a compresión tumoral que remitió espontáneamente tras la colocación de una sonda nasogástrica. La evolución clínica fue inicialmente satisfactoria: la paciente toleraba alimentos sólidos por vía oral, se retiró la sonda nasogástrica y fue reevaluada por el equipo de Cirugía Oncológica de Abdomen, quienes nuevamente consideraron que no era candidata de cirugía radical debido al antecedente de compromiso peritoneal al debut y del antro gástrico.

Se realizó un estudio genético molecular particular (Laboratorio Roche): panel para síndrome de Lynch y expresión de la proteína cadherina E, con los siguientes hallazgos: CDH1 positivo (Q136), PD-L1 positivo (CPS ≥ 10), inestabilidad microsatélite negativa y Epstein Barr virus (IgG) positivo: Candidato para pembrolizumab.

Ante la progresión de la enfermedad inoperable y el estudio genético molecular, se inició una tercera línea de tratamiento con paclitaxel semanal e inmunoterapia con pembrolizumab (2mg/kg/dosis cada 21 días).

Recibió tres ciclos de la combinación Pembrolizumab + Paclitaxel, pero presentó progresión local de la enfermedad según estudios por imágenes y endoscopia digestiva alta, que evidenció nuevas lesiones en el cuerpo y antro gástrico. La paciente falleció 15 meses después del diagnóstico.

DISCUSIÓN

El desarrollo de cáncer gástrico implica la interacción de varios elementos, incluyendo los factores ambientales como la dieta, el estilo de vida y la infección por *Helicobacter pylori*. Aunque la mayoría de los cánceres gástricos son esporádicos en adultos y muy raros en infantes, el factor familiar está presente en aproximadamente el 10% de los casos, representa el 1-3% de la carga global y se ha descrito en el síndrome de Lynch, poliposis adenomatosa familiar, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Peutz Jeghers y poliposis juvenil ⁽¹⁻⁴⁾.

El cáncer gástrico ha sido clasificado según su apariencia histológica en intestinal y difuso, y según su grado de diferenciación en bien, moderadamente y mal diferenciado. La característica de células en anillo de sello agrega peor pronóstico. Las manifestaciones clínicas del cáncer gástrico pueden ser inespecíficas en cánceres tempranos o muy llamativas en un estadio avanzado, como la dispepsia, dolor epigástrico, náuseas, anorexia, pérdida de peso, masas abdominales, adenopatías y hemorragia digestiva. La endoscopia con biopsias sistemáticas de lesiones sospechosas es el procedimiento diagnóstico de elección para el cáncer gástrico, con una sensibilidad del 98% y especificidad del 70% ⁽⁵⁾.

El estadio se determina mediante la clasificación TNM. Los marcadores tumorales como el antígeno carcinoembrionario (CEA), antígeno de cáncer 125 (CA 125) y antígeno de cáncer 19-9 (CA 19-9) pueden estar elevados, pero tienen baja sensibilidad y especificidad. La laparoscopia diagnóstica, aunque invasiva, tiene la ventaja de visualizar la superficie intraabdominal y de obtener muestras para citología peritoneal, lo cual puede cambiar el manejo en muchos pacientes ⁽⁶⁾. Los tumores con enfermedad locoregional son potencialmente resecables (estadio I-III); en contraste, aquellos con enfermedad avanzada (estadio IV) se consideran irresecables.

El tratamiento para el cáncer gástrico incluye resección endoscópica, quimioterapia neo (pre quirúrgica) y adyuvantes (postquirúrgica), actualmente la inmunoterapia, así como la cirugía ⁽⁷⁾.

El abordaje quirúrgico requiere de una gastrectomía total o subtotal, dependiendo de la ubicación del tumor. Entre los casos pediátricos informados en la literatura, la supervivencia varía entre 5 meses a 8 años después del diagnóstico ^(2,7). El informe Vivek Subbiah y cols.

de 292 621 pacientes con cáncer, identificó cinco pacientes pediátricos con cáncer gástrico, lo que representa el 0,0017% de todos los pacientes, el 0,11% de todos los pacientes con cáncer gástrico y el 0,08% de todos los pacientes con cáncer menor de 18 años. La mediana de edad fue 17 años (rango 8-17 años). Todos los pacientes tenían síntomas inespecíficos que incluían hematemesis, dolor abdominal, anemia y pérdida de peso. La duración promedio de los síntomas fue de 3 meses. Dos pacientes tenían antecedente familiar de cáncer gástrico y cáncer colorrectal. Cuatro pacientes presentaban enfermedad metastásica al diagnóstico, tres pacientes con metástasis hepática y un paciente con metástasis pulmonar. La histología fue adenocarcinoma pobremente diferenciado en todos los pacientes y en tres pacientes se identificaron células en anillo de sello. El manejo con quimioterapia incluyó cisplatino o el oxaliplatino con 5-fluorouracilo. Cuatro pacientes murieron en un promedio de 2,8 meses; el único paciente que no presentaba metástasis se sometió a una gastrectomía total y seguía vivo a los 8,5 años de seguimiento ⁽⁸⁾. Como en nuestro paciente, la mayoría de los casos reportados en la literatura tiene síntomas inespecíficos, como dolor abdominal, vómitos y pérdida de peso ⁽⁹⁻¹¹⁾. No hay diferencias en el uso de técnicas diagnósticas como endoscopia y tomografía ^(8-9,11-12); los hallazgos histopatológicos no difieren mucho, reportando adenocarcinoma mal diferenciado con células en anillo de sello ^(9-10,13-14) y positivos para E-cadherina y p53 ⁽¹¹⁾. La mayoría de los pacientes reportados presentaron enfermedad avanzada; como parte de su manejo recibieron quimioterapia con intención paliativa con esquemas diversos, la mayoría a base de platino, incluyendo 5-fluorouracilo ^(2,8,10).

En la actualidad se administra el medicamento pembrolizumab, una alternativa basada en inmunoterapia a la quimioterapia en cáncer gástrico donde el estudio genético demuestre la presencia de la proteína PDL1. Siendo determinadas las concentraciones de PDL1 mediante un puntaje combinado positivo (CPS): de un valor de 1 o más ⁽¹⁵⁾.

Debido a lo agresivo de la enfermedad y el estadio avanzado cuando se establece el diagnóstico, a la mayoría de los pacientes no se les puede ofrecer manejo quirúrgico con intención curativa. Jan E. Slotta y cols. presentan el caso de un paciente de 15 años con adenocarcinoma gástrico moderadamente diferenciado, al que se le realizó una gastrectomía con linfadenectomía y reconstrucción con asa yeyunal transmesocólica; no se observó recaída a los 4 meses de seguimiento ⁽¹²⁾.

El manejo del adenocarcinoma gástrico pediátrico es limitado debido a lo poco frecuente de la enfermedad; la mayoría de los cirujanos y oncólogos pediatras tiene poca experiencia en el manejo de esta patología; la estadificación y la terapia en niños se basa en la experiencia oncológica de adultos.

CONCLUSIONES

Los síntomas son variables en niños de acuerdo con la localización y extensión del tumor, pudiéndose localizar en la unión gastroesofágica, cardias, antro, píloro o curvatura mayor y menor. La presentación clínica más común en pediatría es el dolor abdominal, la pérdida de peso y vómitos, que pueden imitar otras enfermedades de abdomen agudo. Los estudios de imagen, la endoscopia y biopsia endoscópica, son cruciales en niños con síntomas gastrointestinales vagos para demostrar la localización primaria de un tumor maligno.

La imposibilidad de llevar a cabo estudios significativos en los escasos pacientes atendidos con adenocarcinoma gástrico en edades pediátricas hace que surja la necesidad de investigar y reportar estos casos; generando de este modo conocimiento científico que conduzca a realizar un diagnóstico temprano y brindar tratamiento óptimo.

Los factores genéticos deben ser considerados, cuando estamos ante un caso de adenocarcinoma gástrico en edad inusualmente joven. Las mutaciones comunes son por lo general; la pérdida de la heterocigosidad de los genes supresores de tumores, particularmente el p53, los cambios cromosómicos (5q, 6q, 13q, 17p), la inestabilidad de microsatélites y las mutaciones de la E-Cadherina. Debido a la baja frecuencia de esta patología en los niños no existe un tratamiento estándar, por lo tanto el enfoque de tratamiento es en base a los protocolos utilizados en adultos basados en la actualidad en inmunoterapia desde la primera línea de tratamiento en los casos donde se ha confirmado el componente hereditario y la presencia del virus Epstein Bar y un valor de CPS ≥ 10 en pacientes adultos; efectivos al intentar controlar los síntomas, y proveer una mejoría en términos de la supervivencia mayor a 3 años.

El pronóstico del adenocarcinoma gástrico en pacientes jóvenes es pobre, debido a la inespecificidad de los síntomas, la alta incidencia de tumores indiferenciados y etapa avanzada al momento del diagnóstico, con una mediana de supervivencia de tres a cinco meses.

En Perú se han reportado dos casos de adenocarcinoma gástrico con una sobrevida de un mes en una paciente de 5 años, y 12 meses en un niño de 10 años ⁽¹⁴⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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.
2. Subbiah V, Varadhachary G, Herzog CE, Huh WW. Gastric adenocarcinoma in children and adolescents. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;57(3):524-7

3. 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.
4. 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.
5. Graham DY, Schwartz JT, Cain GD, Gyorkey F. Prospective evaluation of biopsy number in the diagnosis of esophageal and gastric carcinoma. *Gastroenterology*. 1982; 82: 228-31.
6. Nakagawa S, Nashimoto A, Yabusaki H. Role of staging laparoscopy with peritoneal lavage cytology in the treatment of locally advanced gastric cancer. *Gastric Cancer*. 2007; 10: 29-34.
7. Kohei Shitara, Mustafa Özgüroğlu, Yung-Jue Bang, Maria Di Bartolomeo, Mario Mandalà, Min-Hee Ryu, Lorenzo Fornaro, Tomasz Olesiński, Christian Caglevic, Hyun C Chung, Kei Muro, Eray Goekkurt, Wasat Mansoor, Raymond S McDermott, Einat Shacham-Shmueli, Xinqun Chen, Carlos Mayo, S Peter Kang, Atsushi Ohtsu, Charles S Fuchs, on behalf of the KEYNOTE-061 investigators Pembrolizumab versus paclitaxel for previously treated, advanced gastric or gastro-oesophageal junction cancer (KEYNOTE-061): a randomised, open-label, controlled, phase 3 trial.
8. Raphael MF, Kluijt I, Koot BG, Smets AM, Tilanus ME, Bras J, et al. Gastric adenocarcinoma in a 13-year-old boy: a diagnosis not often seen in this age group. *Pediatr Hematol Oncol*. 2011; 28: 71-7.
9. Harting MT, Blakely ML, Herzog CE, Lally KP, Ajani JA, Andrassy RJ. Treatment issues in pediatric gastric adenocarcinoma. *J Pediatr Surg*. 2004; 39: e8-10.
10. Riera JM, Rosell A, Ferrés L, Guibelalde M, Zibetti S, Amengual I. Gastric adenocarcinoma associated with *Helicobacter pylori* in the pediatric setting. *Rev Esp Enferm Dig*. 2015; 107: 523-4.
11. Sridhar P, Rajan M, Jha S. Extensive metastases from gastric adenocarcinoma in a teen male presenting as anemia. *Internet J Oncol*. 2007; 4: 1-5.
12. Slotta JE, Heine S, Kauffels A, Krenn T, Grünhage F, Wagner M, et al. Gastrectomy with isoperistaltic jejunal parallel pouch in a 15-year-old adolescent boy with gastric adenocarcinoma and autosomal recessive agammaglobulinemia. *J Pediatr Surg*. 2011; 46: 21-4.
13. Al-Hussaini A, AlGhamdi S, Alsaaran R, Al-Kasim F, Habib Z, Ourfali N. Case report gastric adenocarcinoma presenting with gastric outlet obstruction in a child. *Case Rep Gastrointest Med*. 2014; 2014: 527471
14. Romero N, Zegarra I, Delgado H. Diffuse type of gastric cancer adenocarcinoma in 10 years old boy: report of a case. *Rev Gastroenterol Peru*. 2017; 37: 187-9.
15. Perez Peña M, Hinojosa V, Cortés J. Adenocarcinoma gástrico con células en anillo de sello y diferenciación neuroendocrina. Un tipo de cáncer poco frecuente en adolescentes. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 2016; 73: 268-77.