HEMORRAGIA DIGESTIVA ALTA POR DESGARRO DE LA PARED GÁSTRICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN INFRECUENTE EN PACIENTE CON POLICITEMIA VERA

UPPER GASTROINTESTINAL BLEEDING AS RESULT OF GASTRIC WALL TEARING AS UNUSUAL FORM OF PRESENTATION IN POLYCYTHEMIA VERA PATIENT

G.J. Santamaría-Rodríguez, F.J. Campos-Martínez, M.C. De La Vega-Olías

Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz.

Resumen

La policitemia vera (PV) es una entidad mieloproliferativa que ocasiona severos trastornos digestivos. La prevalencia de lesiones gastrointestinales se encuentra incrementada (entre un 7-23%) respecto a la población general[1]. La afectación más representativa suele ser la úlcera gástrica, siendo la hemorragia digestiva alta (HDA) secundaria a erosiones/desgarros una forma inusual de presentación. No obstante, independientemente del tipo de lesiones, la implicación etiopatogenia de éstas es aún controvertida.

Palabras clave: hemorragia digestiva alta, policitemia vera, JAK 2+.

CORRESPONDENCIA
Germán José Santamaría Rodríguez
Carretera Nacional IV, Km. 665
11510 Puerto Real. Cádiz.
germansrv@gmail.com

Fecha de envío: 03/02/2018
Fecha de aceptación: 01/03/2018

Abstract

Polycythemia vera (PV) is a myeloproliferative entity that causes severe digestive disorders. The prevalence of gastrointestinal lesions has increased (between 7-23%) compared to the general population[1]. The most representative form is usually the gastric ulcer, being the upper gastrointestinal bleeding (UGH) secondary to erosions and tears an unusual form of presentation. However, regardless of the type of lesions, the etiopathogenic involvement of these is still controversial.

Keywords: u pper gastrointestinal bleeding, polycythemia vera, JAK 2+.

Introducción

Mujer de 68 años, cardiópata e hipertensa. En seguimiento hematológico por PV JAK2+. Acude a Urgencias por dolor abdominal generalizado, súbito e intenso, tras biopsia de médula ósea en la cresta ilíaca anterosuperior. A la exploración presentaba dolor a palpación en hipogastrio sin irritación peritoneal. Se solicitó analítica básica (poliglobulia) y TAC de abdomen-pelvis, donde se objetivaba importante neumoperitoneo por probable perforación libre en probable relación con procedimiento iatrogénico, habida

cuenta de haberse realizado escasas horas previas a la clínica **(Figuras)**.

Se consultó con Cirugía la posibilidad de laparoscopia exploradora urgente, pero durante su estancia en observación presentó episodio de HDA franca, por lo que se realizó endoscopia digestiva alta (EDA). Ésta mostraba varios desgarros lineales profundos en mucosa gástrica, al menos tres en forma de ojal, sobre un fondo eritematovioláceo de mucosa desvitalizada parcialmente, que impresionaba de varios estados evolutivos de hemorragia sobre una base isquémica. Tras exploración minuciosa en retroversión, se identificó el orificio en uno de los desgarros en curvadura menor. Encontrándose presente el equipo de cirugía de guardia, se decidió laparotomía exploradora urgente en la cual no se evidenciaba líquido libre, tras instilación de suero fisiológico y azul de metileno por SNG, localizándose el orificio de perforación en curvatura menor gástrica, de aproximadamente 4 cm de diámetro, no sugestiva de aspecto tumoral. Se decidió cierre del defecto gástrico con Endoghia 45 mm, invaginación de la línea de sutura y epiploplastia. El postoperatorio cursa sin incidencias, con alta a la semana postquirúrgica.

Tras revisión, la paciente presenta buena tolerancia oral con tránsito intestinal sin productos patológicos. La anatomía patológica quirúrgica refleja mucosa gástrica con intensa dilatación vascular y hemorragia, con signos de regeneración epitelial. En EDA de control se objetivaron cicatrices lineales con tejido de granulación reciente correspondientes a la zona de cierre quirúrgico de los desgarros gástricos. Con test de ureasa positivo para *Helicobacter pylori*.

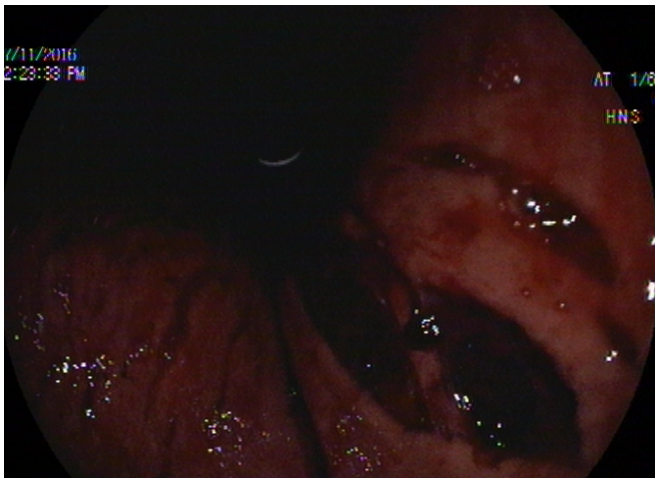

Figura 1

Desgarros de la mucosa de curvadura menor gástrica en retrovisión, con datos de mucosa violácea, desvitalizada con afectación hasta prácticamente la muscularis mucosa.

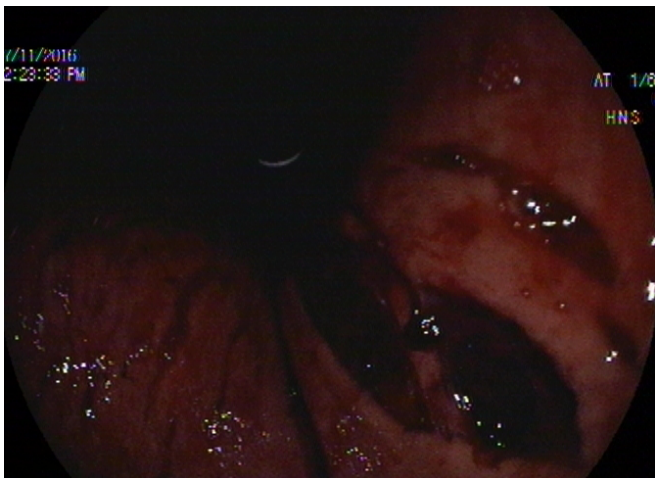

Figura 2

Imagen más próxima de los desgarros evidenciados con datos de sangrado reciente e incluso coágulos adheridos.

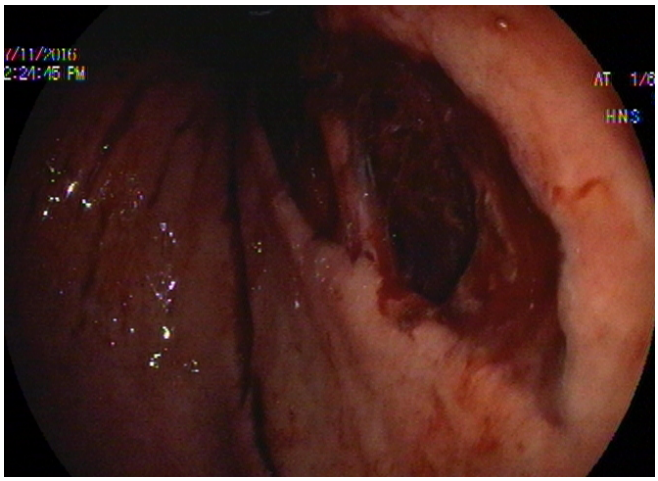

Figura 3

Orificio de la perforación visualizando las capas más superficiales de la mucosa hasta prácticamente la fascia muscular.

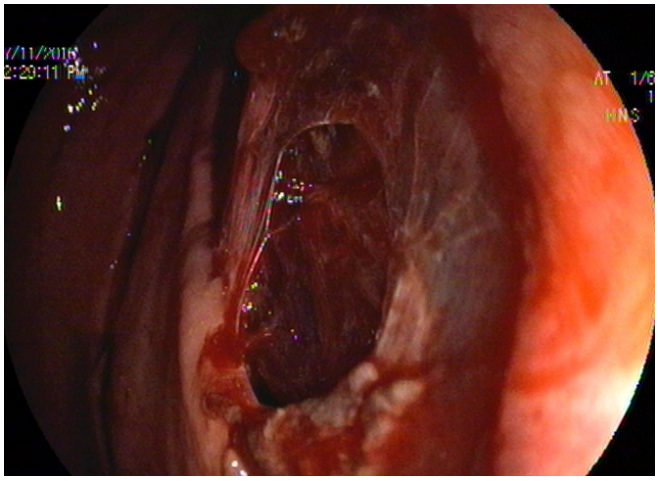

Figura 4

Imagen del orificio/perforación más de cerca.

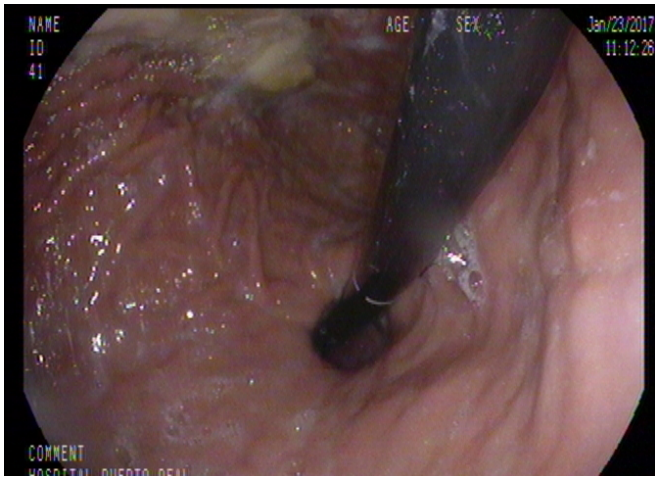

Figura 5

Imagen de los desgarros ya cicatrizados en retrovisión, prácticamente imperceptibles como finas líneas de sutura blanca con normalización de la mucosa circundante.

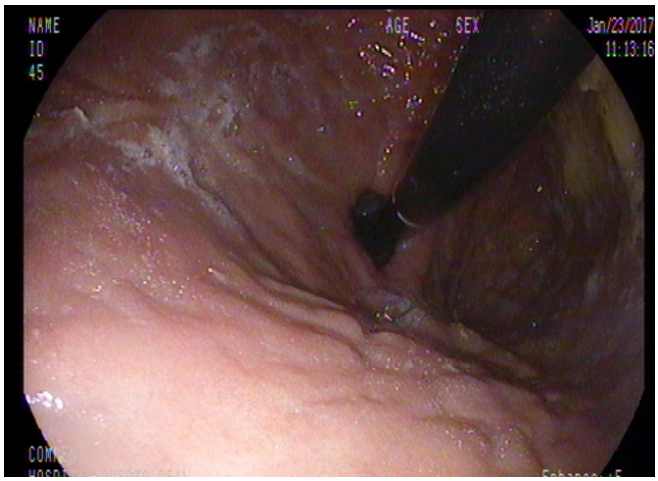

Figura 6

Endoscopia cicatrización.

Figura 7

TAC. Neumoperitoneo tras perforación libre de la cámara gástrica.

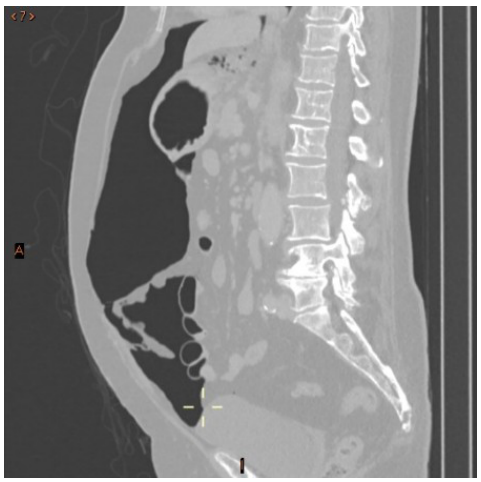

Figura 8

Neumoperitoneo en TAC en reconstrucción parasagital.

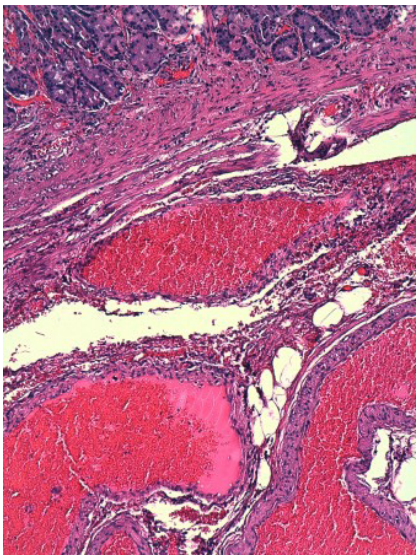

Figura 9

Histopatología de la pared gástrica con los focos de microtrombosis hemorrágica.

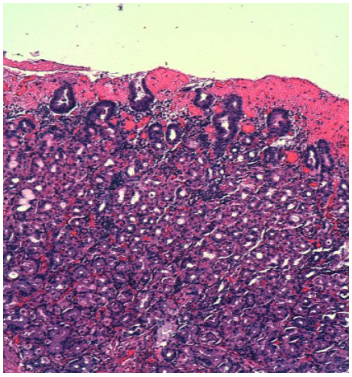

Figura 10

Imagen a mayor aumento del espesor de la mucosa con las lagunas focales en las vénulas de éstasis hemorrágico y microtrombos en H-E x 100.

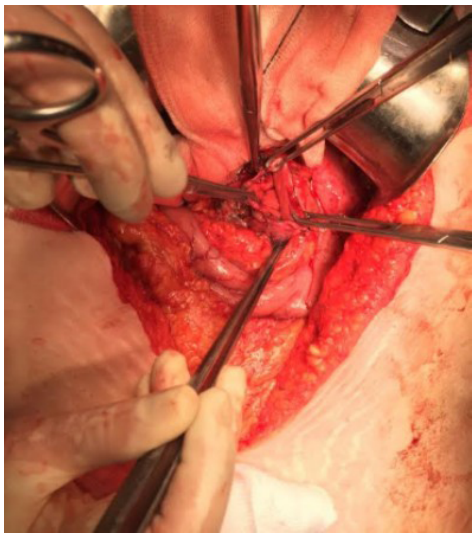

Figura 11

Detalle de la laparotomía con cierre mediante Endoghia de la perforación gástrica.

Discusión

Los pacientes con PV o trombocitemia esencial tienen mayor riesgo de sangrado arterial y fenómenos tromboembólicos, llegando hasta un 25-30%, principalmente trombosis venosa mesentérica, portal, y casos de HT pulmonar por eventos tromboembólicos locales de la vasculatura pulmonar. Las alteraciones de la microvasculatura incluyen la eritromelalgia, el fenómeno de Raynaud, la acrocianosis, las úlceras cutáneas y gástricas así como la púrpura necrotizante. Estas manifestaciones pueden preceder al trastorno mieloproliferativo meses antes de su diagnóstico[2].

Los mecanismos subyacentes de los fenómenos trombohemorrágicos en las neoplasias mieloproliferativas no están claramente definidos.

En la PV destacan:

a) Isquemia local secundaria a trombosis de vasos mucosos por activación plaquetaria - activación endotelial y la adherencia leucocito-plaquetaria, y la consecuente activación de cascada de la coagulación en sujetos con mutación del JAK2+[3,4];

b) Histaminemia secundaria a basofilia;

c) Mayor expresión de genes APOA4/APOC3 asociado a déficit de GIF;

d) Infección por *Helicobacter pylori*, principalmente CagA+.

Así mismo, existe un aumento del riesgo hemorrágico de dichas lesiones en asociación a leucocitosis a la edad (>60) y sexo femenino.

Queda por dilucidar la correlación existente entre los diferentes mecanismos y los factores de riesgo descritos involucrados en la aparición de éstas lesiones, así como la implicación debido a los efectos trombohemorrágicos en la microvasculatura asociados a la PV como responsable de las mismas. Existen escasos estudios prospectivos, y los datos disponibles son de estudios retrospectivos heterogéneos. El valor predictivo de los factores riesgo conocidos actualmente es limitado, por lo que desarrollar una escala de riesgo sigue siendo un reto. También se ha especulado la posibilidad de la optimización en el uso de antiagregantes plaquetarios como prevención secundaria de fenómenos cardiovasculares en estas poblaciones que además están gravadas con mayor riesgo hemorrágico, siendo una complicación sobreañadida, por lo que su uso es controvertido.

Sin embargo muchos de los estudios que correlacionaban la hiperviscosidad o la trombosis de la microvasculatura con los estados de mieloproliferación se realizaron antes de la identificación de *Helicobacter pylori*. Su asociación con la PV aún no ha sido investigada. En un estudio con 38 pacientes se demostró que la infección por HP en pacientes con PV eran FR independientes de forma significativa para lesiones gastroduodenales, siendo los mecanismos patogénicos subyacentes responsables el flujo vascular mucoso y el tropismo de las cepas CagA+. La elevada susceptibilidad a la infección por *Helicobacter pylori* y la frecuencia de lesiones asintomáticas gastroduodenales en PV (hasta en un 77%) sugiere un seguimiento estrecho de estos pacientes[5].

Bibliografía

1. Devendra KC; Lorenzo Falchi et Srdan Verstovsek. The underappreciated risok of thrombosis and bleeding in patients with myelofibrosis : a review. Ann Hematol (2017) 96 : 1595-1604.

2. Haculla E. ; Rose C. et al . What vascular events suggest a myeloproliferative disorder ? J Mal Vasc. 2000 Dec; 25 (5): 382-387.

3. Arellano -Rodrigo E; Alvarez Larrán A et al. Increased platelet and leukocyte activation as contributing mechanisms for thrombosis in essential trhombocythemia and correlation with the JAK2 mutational status. Haematologica (2006) 91 (2): 169-175.

4. Iensen MK; de Nully BP et al.Increased circulating platelte-lekocyte aggregates in myeloproliferative disorders is correlated to previous thrombosis, platelet activation and platelet count. Eur J Haematol 66 (3):143-151.

5. Giuseppe Torgano, Clara Mandelli et al. Gastroduodenal lesions in polycythaemia vera: frequency and role of Helicobacter pylori. British Journal of Haematology, 2002, 117, 198–202.