

Nota clínica

Obstrucción intestinal secundaria a sarcoma pleomórfico indiferenciado de colon ascendente

Bowel obstruction secondary to undifferentiated pleomorphic sarcoma of the ascending colon

Ruiz Pardo J, Vidaña Márquez E, Berenguel Ibáñez MM, Sánchez Fuentes PA, Martín Cano J, Reina Duarte Á

Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería.

RESUMEN

Los tumores mesenquimales malignos primarios colorrectales son raros, representando el 0,1% de las neoplasias a este nivel. A su vez, el sarcoma pleomórfico indiferenciado es una variedad muy poco frecuente, representando el 0,7% de los tumores mesenquimales colorrectales. Debido a su infrecuencia, se presenta el caso clínico de una mujer de 62 años con una obstrucción intestinal secundaria a un sarcoma pleomórfico indiferenciado de colon ascendente.

Palabras clave: colon, colon ascendente, sarcoma, sarcoma pleomórfico indiferenciado, cirugía.

ABSTRACT

Primary colorectal malignant mesenchymal tumors are rare, representing 0,1% of neoplasms at this level. In turn, undifferentiated pleomorphic sarcoma is a very rare variety, representing 0,7% of colorectal mesenchymal tumors. Due to its infrequency, we present the clinical case of a 62-year-old woman with intestinal obstruction secondary to an undifferentiated pleomorphic sarcoma of the ascending colon.

Key words: colon, ascending colon, sarcoma, undifferentiated pleomorphic sarcoma, surgery.

CORRESPONDENCIA

XREF

José Ruiz Pardo
Hospital Universitario Torrecárdenas
04009 Almería
josrp@hotmail.es

INTRODUCCION

Los tumores mesenquimales malignos primarios colorrectales son raros, representando el 0,1% de las neoplasias a este nivel. Cuando excluimos los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), el leiomioma es el tumor más frecuente, con una frecuencia que puede oscilar entre el 57,5% y el 90%^{1,2}.

CITA ESTE TRABAJO

Ruiz Pardo J, Vidaña Márquez E, Berenguel Ibáñez MM, Sánchez Fuentes PA, Martín Cano J, Reina Duarte Á. Obstrucción intestinal secundaria a sarcoma pleomórfico indiferenciado de colon ascendente. Cir Andal. 2024;35(4):445-448. DOI: 10.37351/2024354.14

Por otro lado, el histiocitoma fibroso maligno, que fue clasificado como sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI) por la Organización Mundial de la Salud en 2002, es una variedad muy poco frecuente³, representando el 0,7% de los tumores mesenquimales colorrectales¹. Debido a su infrecuencia, se presenta el caso clínico de una paciente con una obstrucción intestinal secundaria a un SPI de colon ascendente.

CASO CLÍNICO

Mujer de 62 años, que acudió a Urgencias por dolor abdominal y vómitos. Entre sus antecedentes personales destacaban un trastorno depresivo y tabaquismo. La paciente refería dolor abdominal difuso, aunque más acentuado en hemiabdomen derecho, así como vómitos de 24 horas de evolución. Las dos semanas anteriores refería haber presentado diarrea. En la exploración física, destacaba una tensión arterial de 140/83 mmHg, una frecuencia cardíaca de 68 l.p.m., una temperatura de 36,5 °C y, un abdomen distendido, doloroso en hemiabdomen derecho, sin signos de irritación peritoneal. A su vez, en la analítica, presentaba una PCR de 30 mg/dl y 25320 leucocitos (neutrófilos 92,37%). En la tomografía computarizada (TC), se evidenció una masa de 9 x 9 x 8 cm en el ángulo hepático del colon que producía una obstrucción intestinal con válvula ileocecal incompetente (Figura 1).

Con el diagnóstico de obstrucción intestinal secundaria a neoplasia a nivel del ángulo hepático del colon, se indicó intervención quirúrgica urgente. Se intervino mediante una laparotomía media suprainfraumbilical, realizando una hemicolectomía derecha reglada con linfadenectomía D2 y anastomosis ileotransversa isoperistáltica laterolateral mecánica. En el postoperatorio, la paciente presentó una neumonía basal derecha que se resolvió sin complicaciones.



Figura 1

Tomografía computarizada abdominal con contraste intravenoso. Cortes coronal (A), axial (B) y sagital (C) en los que se aprecia una masa de 9x9x8 cm en el ángulo hepático del colon, hiperatenuada y heterogénea, que produce una obstrucción intestinal, con dilatación del colon ascendente, ciego y asas de intestino delgado.

El análisis histopatológico (Figura 2) puso de manifiesto una neoplasia compatible con un sarcoma indiferenciado de rasgos epitelioides, de 11 cm de diámetro máximo, localizada en colon derecho. Los márgenes quirúrgicos estaban libres de enfermedad. Presentaba un 20% de necrosis, un índice mitótico de 13-14 mitosis por 10 campos de gran aumento, extensa invasión linfovascular, extensa invasión venosa, grado (FNCLLL Grading) 3 (6 puntos: diferenciación 3 puntos, mitosis 2 puntos y necrosis 1 punto) y metástasis en 5 de 18 ganglios linfáticos aislados (pN1). En el análisis inmunohistoquímico destacaban: positividad para vimentina, CD56, INI1 y Fli1, positividad focal para CD68 y EMA, y negatividad para CKAE1/AE3, CD117, DOG1,

HMB45, SOX10, MelanA, S100, CDX2, desmina, actina, CD99, BCL2 y D2-40, receptores de estrógenos, receptores de progesterona, PAX8, ALK, miogenina, CD3, CD10, CD20, CD21, CD23 y CD30.

Tras el primer ciclo de quimioterapia (epirrubicina), en la TC de control realizada a los 3 meses de la cirugía, se evidenciaron una masa subhepática derecha de 9,6 cm y otra subpancreática de 6 cm, adenopatías en hilio renal derecho, lesiones ocupantes de espacio hepáticas (una de 4,6 cm en segmento IV y otra de 2,8 cm en segmento VI) y nódulos pulmonares compatibles con metástasis. Al mes de constatar estos hallazgos radiológicos, la paciente falleció por progresión de la enfermedad.

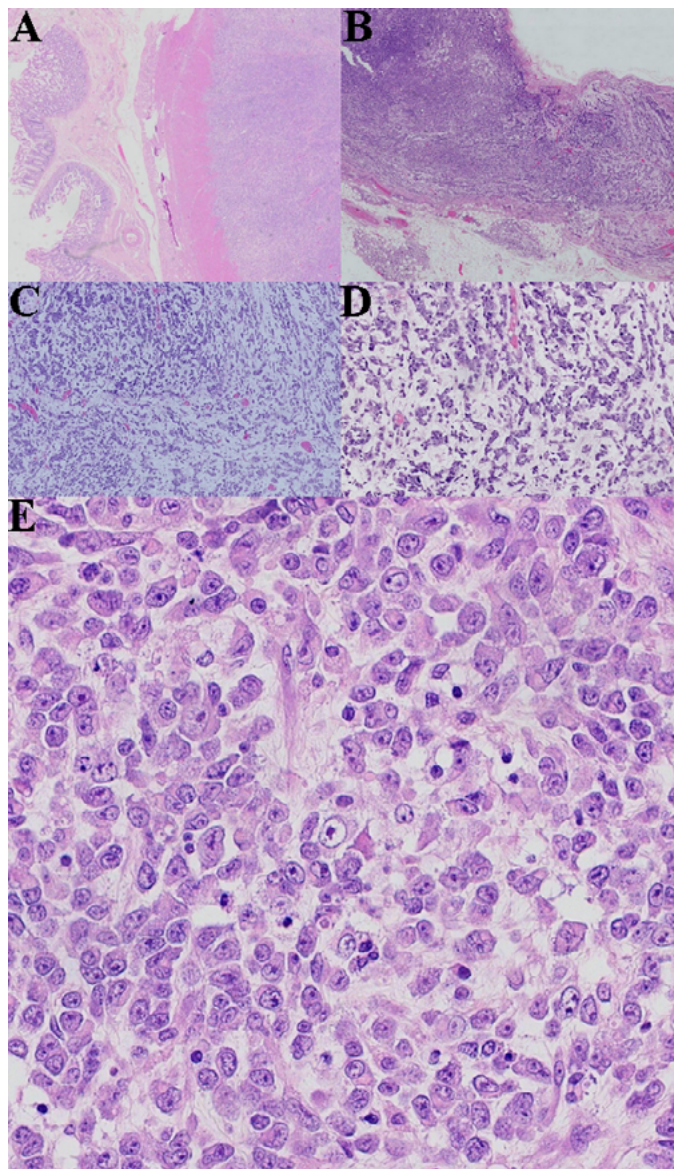


Figura 2

A: neoplasia pobremente diferenciada en pared intestinal colónica (HE 2X); B: patrón arquitectural multinodular con áreas densamente celulares, alternando con áreas más laxas, con presencia de infiltrado linfocitario, células plasmáticas y marcada necrosis (HE 2,5X); C: celularidad que se constituye conformando nidos y trabéculas (HE 10X); D: celularidad de apariencia epitelioides, con núcleo lateralizado que le confiere un aspecto rabdoide (HE 25X); E: células de tamaño grande-intermedio, con abundante citoplasma y, núcleo de cromatina excéntrica y marcado nucleolo (HE 40X).

DISCUSIÓN

En la literatura científica de habla inglesa, se han documentado 26 casos de SPI primario de origen colorrectal en 24 pacientes (dos pacientes tuvieron SPI sincrónicos)^{3,4}, la mayoría en colon ascendente (Tabla 1)³⁻¹⁰. En el artículo publicado por Kazama S et al.³, se describe que el SPI colorrectal es más frecuente en hombres que

en mujeres (relación 4,75:1), siendo la mediana de edad 62 años. A su vez, el SPI puede clasificarse en tres tipos: SPI, SPI de células gigantes y SPI con inflamación prominente.

El único tratamiento con intención curativa es la cirugía^{1,2}, que se basa en la resección quirúrgica en bloque con linfadenectomía regional extensa^{3,4}. En el caso presentado, cabe destacar que al

Tabla 1. Casos más importantes de sarcoma pleomórfico indiferenciado de colon ascendente descritos en la literatura científica de habla inglesa.

Estudio	Edad (años)	Sexo	Clínica	Análítica	Tratamiento	Tamaño (cm)	Metástasis	Tratamiento adyuvante	Recurrencia	Supervivencia
Baratz M et al. (1986) ⁵	73	Hombre	Anemia y anorexia	Leucocitos: 10800 PCR: -	Cirugía	2 tumores: 15x7x4 8x4x1	No	No	No	6 meses Vivo
Satake T et al. (1988) ⁶	62	Hombre	Masa palpable	-	No. Se realiza autopsia	2 tumores: 17x10x8 19x7x7	Peritoneo	-	-	-
Murata I et al. (1993) ⁷	50	Hombre	Plenitud abdominal y anorexia	Leucocitos: 12700 PCR: 32,7 mg/dl	Cirugía	9,5x6x5	No	Quimioterapia	No	10 meses Vivo
Huang Z et al. (1993) ⁸	12	Hombre	Dolor abdominal	-	Cirugía	3x5	No	No	No	16 meses Vivo
Udaka T et al. (1999) ⁹	47	Hombre	Dolor abdominal y masa palpable	Leucocitos: 10400 PCR: 2,21 mg/dl	Cirugía	7x5x4	No	No	No	13 meses Vivo
Okubo H et al. (2005) ¹⁰	66	Hombre	Epigastralgia	Leucocitos: 10900 PCR: 7,74 mg/dl	Cirugía	14,5x8x4,5	No	No	No	2 años y 9 meses Vivo
Ji W et al. (2016) ⁴	68	Mujer	Fiebre y pérdida de peso	Leucocitos: 8690 PCR: 11,9 mg/dl	Cirugía	6,5x7,7x4	No	Radioterapia	Local	5 años Fallecida
Kazama S et al. (2019) ³	50	Hombre	Dolor abdominal, fiebre y pérdida de peso	Leucocitos: 40100 PCR: 21,3 mg/dl	Cirugía	19x14x10	No	Quimioterapia	No	1 años Vivo
Ruiz J et al. (2024)	62	Mujer	Obstrucción intestinal	Leucocitos: 25320 PCR: 30 mg/dl	Cirugía	11x9x8	Ganglios linfáticos	Quimioterapia	Locorregional, metástasis hepáticas y pulmonares	4 meses Fallecida

operarse de urgencia no había un diagnóstico preoperatorio, por lo que se trató como la patología más común de obstrucción intestinal a nivel colorrectal, el adenocarcinoma. También, hay que añadir que en la disección a través de los planos embriológicos no se evidenció infiltración de estructuras vecinas, siendo la resección R0.

El tratamiento adyuvante con quimioterapia y/o radioterapia es controvertido en este tipo de tumores, sobre todo por la escasa evidencia científica^{3,4}. Aunque el SPI en extremidades no es radiosensible, la radioterapia podría estar indicada para el control local de la enfermedad, sobre todo en tumores de alto grado o con márgenes de resección afectados³. En el caso presentado no se administró radioterapia por no estar los márgenes de resección afectados.

En el 26,1% (6 de 23) de los pacientes con SPI colorrectal operado (se excluye uno por diagnóstico en una autopsia)^{3,4}, se ha descrito la recidiva de la enfermedad con un seguimiento variable (tabla 1). En el caso presentado, la recidiva tan agresiva puede explicarse por un estadio tumoral avanzado, ya que el SPI se diagnosticó tarde por una obstrucción intestinal. Además, con un diagnóstico histopatológico preoperatorio se podría haber valorado una cirugía más agresiva y extensa, con resección en bloque de órganos vecinos y linfadenectomía D3.

En conclusión, el SPI colorrectal que debuta con obstrucción intestinal parece presentar una gran agresividad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thiels CA, Bergquist JR, Krajewski AC, Lee HE, Nelson H, Mathis KL, et al. Outcomes of Primary Colorectal Sarcoma: A National Cancer Data Base (NCDB) Review. *J Gastrointest Surg*. 2017;21:560-8.
2. Cooper CR, Scully BF, Lee-Kong S. Colorectal sarcoma: more than a gastrointestinal stromal tumor. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2018;3:42.
3. Kazama S, Gokita T, Takano M, Ishikawa A, Nishimura Y, Ishii H, et al. G-CSF-producing Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma Adjacent to the Ascending Colon and in the Right Iliopsoas Muscle: A Case Report and Review of the Literature. *Intern Med*. 2019;58:2783-9.
4. Ji W, Zhong M, You Y, Hu KE, Wu B. Primary malignant fibrous histiocytoma of the colon: A case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2016;4:1006-8.
5. Baratz M, Ostrzega N, Michowitz M, Messer G. Primary inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Dis Colon Rectum*. 1986;29:462-5.
6. Satake T, Matsuyama M. Cytologic features of ascites in malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Acta Pathol Jpn*. 1988;38:921-8.
7. Murata I, Makiyama K, Miyazaki K, Kawamoto AS, Yoshida N, Muta K, et al. A case of inflammatory malignant fibrous histiocytoma of the colon. *Gastroenterol Jpn*. 1993;28:554-63.
8. Huang Z, Wei K. Malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon in a child. *Am J Gastroenterol*. 1993;88:972-3.
9. Udaka T, Suzuki Y, Kimura H, Miyashita K, Suwaki T, Yoshino T. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. *Surg Today*. 1999;29:160-4.
10. Okubo H, Ozeki K, Tanaka T, Matsuo T, Mochinaga N. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ascending colon: report of a case. *Surg Today*. 2005;35:323-7.