

Leiomiosarcoma colorrectal. Reporte de dos casos

Hugo Juan Piliado Páez,* Luis Charua Guindic,* Octavio Avendaño Espinosa,* José Luis Montes Villalobos*

RESUMEN

Casi todos los sarcomas colorrectales son leiomiosarcomas, que se originan en las células del músculo liso de la pared intestinal. Los síntomas de presentación y los hallazgos endoscópicos no son específicos, por lo que se requiere exploración quirúrgica para su diagnóstico. La resección completa es posible en el 50 a 60% de los casos. Las metástasis a la cavidad peritoneal e hígado son comunes. Sólo en 10 a 20% de los casos en quienes se practica resección completa presentan curación. Los pacientes con tumores de grado bajo de malignidad presentan una mayor supervivencia. A pesar de que los rangos de curación son bajos, la resección radical es un buen método paliativo. Ni la radioterapia ni la quimioterapia han mostrado ser efectivas como terapias adyuvantes. El papel de la resección preservadora de esfínteres y la excisión local en sarcomas rectales no es claro. El tratamiento convencional de las lesiones del tercio medio e inferior del recto es la resección abdominoperineal. En los tumores del colon, la resección segmentaria está indicada. La excisión local se fundamenta en la baja incidencia de metástasis a ganglios linfáticos locales en sarcomas colorrectales, pero la mayoría de los datos existentes sugieren que los rangos de recurrencia con excisión local son altos. Se presentan dos casos de pacientes masculinos atendidos en la Unidad de Coloproctología del Hospital General de México, los cuales presentaron rectorragia, pérdida de peso y marcadores inmunohistoquímicos positivos, con diagnóstico definitivo de leiomiosarcoma. La resección abdominoperineal para leiomiosarcoma del recto y la sigmoidectomía para leiomiosarcoma de sigmoides fueron los tratamientos quirúrgicos.

Palabras clave: Leimiosarcoma colorrectal.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas colorrectales son tumores raros y su tratamiento es controversial, especialmente en aquellos localizados en el recto.¹⁻³

ABSTRACT

Almost all colorectal sarcomas are leiomyosarcomas that arise from smooth muscle cells of the intestinal wall. Presenting symptoms and endoscopic findings may be non-specific and require surgical exploration for diagnosis. Complete resection is possible in 50 to 60 percent of the cases. Metastases to the peritoneal cavity and liver are common. Only 10 to 20 percent of completely resected patients may be considered cured. Patients with low-grade tumors live significantly longer than those with high grade tumors. Despite disappointing cure rates, radical resection provides good palliation. Neither radiation therapy nor chemotherapy have any proven efficacy as adjuvant therapies. The roles of sphincter-saving resection and local excision for rectal sarcoma are unclear. Conventional treatment of the lesions in the rectum has been abdominoperineal resection. Segmental resection remains indicated in the colonic tumors. Local excision has a rational basis given by the low incidence of lymph node involvement in colorectal sarcomas, but most of the existing data suggest that recurrence rates after local excision of rectal sarcomas are high. We present two cases both male patients, treated at coloproctologic unit at the Hospital General de Mexico. They had history of rectal bleeding, weight loss and positive immunohistochemical examination, with final diagnosis of leiomyosarcoma. Abdominoperineal resection for rectal leiomyosarcoma and sigmoidectomy for sigmoid leiomyosarcoma were the surgical treatments.

Key words: Colorectal leiomyosarcoma.

Los leiomiosarcomas comprenden menos del 1% de los tumores colónicos.³ Los signos y síntomas de presentación más comunes son: rectorragia (43.8%), masa abdominal palpable (37.5%) y dolor abdominal (21.3%).^{3,4}

La exploración proctológica, la colonoscopia, el ultrasonido endorrectal y la biopsia son fundamentales para el diagnóstico, ya que raramente un examen radiológico simple o endoscópico son suficientes; aunado a esto, el empleo de la microscopía electrónica y los marcadores inmunohistoquímicos asociados a los hallazgos histológicos permiten dife-

* Servicio de Coloproctología. Hospital General de México, OD.

Recibido para publicación: 05/07/00. Aceptado para publicación: 25/08/00.

Dirección para correspondencia: Dr. Hugo Juan Piliado Páez
Xicoténcatl 176-202 A. Col. Del Carmen
Coyoacán, 04100 México, D.F. Tel. 5604-3956

renciar a los leiomirosarcomas de los leiomiomas (benignos).^{2,5}

El uso preoperatorio de dichos estudios posibilita el decidir la técnica quirúrgica apropiada, ya sea radical o conservadora, y el uso de terapia paliativa, como radioterapia o quimioterapia. También permite conocer con mayor certeza el pronóstico del paciente.^{2,6,7}

En un reporte reciente, los datos obtenidos sugieren que, en el tratamiento de los leiomirosarcomas rectales, el empleo de cirugía y radioterapia adyuvantes podría reducir la tasa de recurrencia local en los pacientes seleccionados y, de esta manera, considerar la cirugía preservadora de esfínteres.¹

REPORTE DE CASOS

Caso 1

Paciente masculino de 48 años de edad con tenesmo rectal y rectorragia de cuatro meses de evolución, con pérdida de peso de 6 kg aproximadamente, sin cambios en el hábito intestinal.

Al efectuar el tacto rectal, se encontró tumoração a 4 cm del ano, de consistencia dura, lisa, de

aproximadamente 7 x 7 cm; endoscópicamente se observó la tumoración de color grisáceo con moco y sangre en su superficie, así como friable al paso del instrumento.

El ultrasonido endorrectal comprobó compromiso de la pared anterior del recto con infiltración de la pared muscular (Figura 1).

El estudio de la biopsia evidenció alteraciones compatibles con leiomirosarcoma rectal, lo que posteriormente se comprobó mediante microscopía electrónica y marcadores inmunohistoquímicos positivos para vimentina, mioglobina, antiactinamúsculo específico, con extensión a recto y ano. En el examen histopatológico se encontraron numerosas atipias, más de 50 mitosis por campo, escasos focos de necrosis, ulceración hacia la mucosa intestinal y numerosos filamentos de músculo liso en el citoplasma de las células neoplásicas; estos hallazgos permitieron clasificar al tumor como grado III de diferenciación (Figura 2).

El antígeno carcinoembrionario, la telerradiografía de tórax y el ultrasonido hepático resultaron normales. En la resonancia magnética se encontró tumoración ventrolateral derecha única en el tercio medio e inferior del recto de 7 x 7 x 6 cm, sin infiltraciones pararrectales.

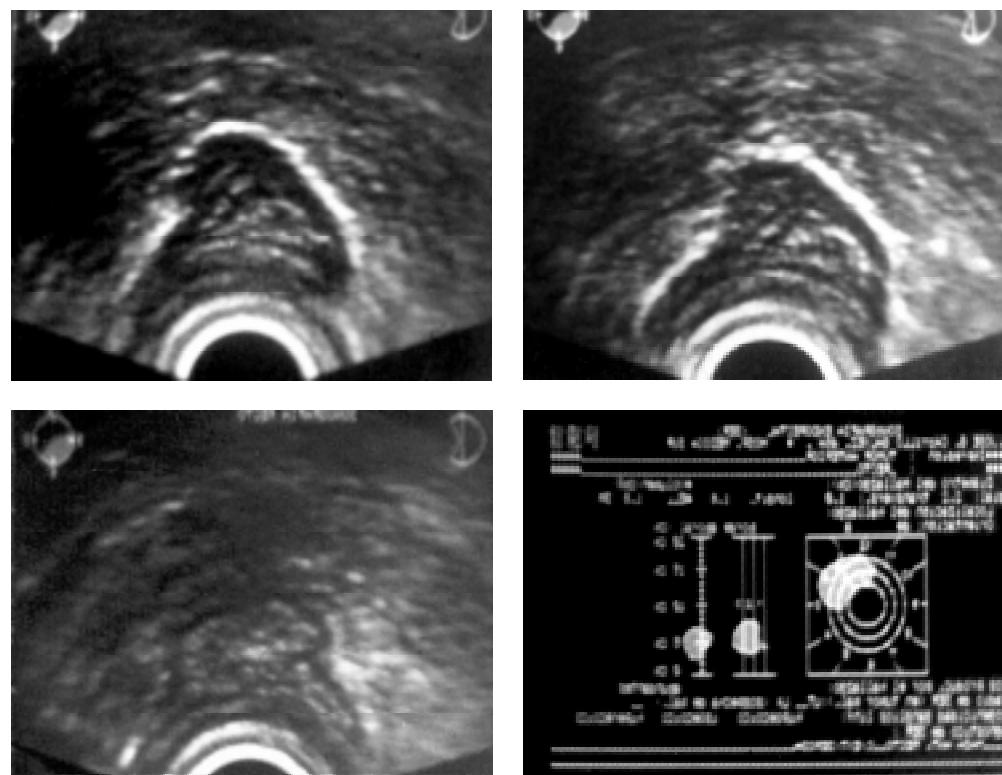


Figura 1.

Ultrasonografía endorrectal.
Se observa tumoración de recto,
intramural y anterior.

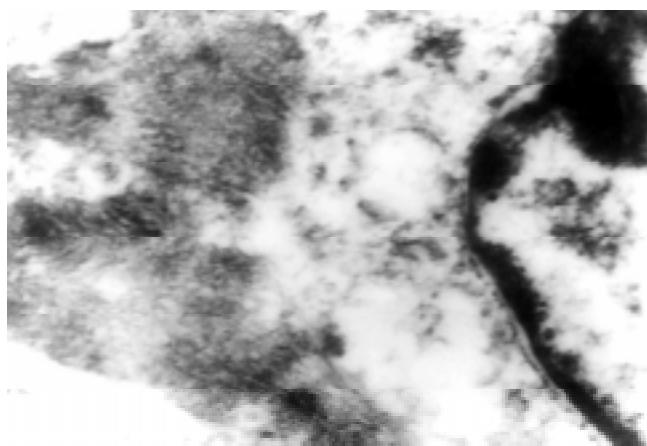


Figura 2. Inmunohistoquímica: Obsérvese filamentos de músculo liso en el citoplasma de la célula neoplásica.



Figura 3. Leiomirosarcoma de recto: Resección abdominoperineal.

El paciente fue sometido a resección abdominoperineal (Figura 3), con buena evolución posoperatoria.

A dos años de seguimiento no se han encontrado datos de recurrencia local o metástasis.

Caso 2

Paciente masculino de 74 años de edad, con sintomatología de dos años de evolución, caracterizada por rectorragia ocasional, cambio en los hábitos intestinales, alternando con periodos de diarrea y estreñimiento, adelgazamiento de la materia fecal y pérdida de peso de aproximadamente 7 kg.

En el colon por enema se encontró un defecto de

llenado en sigmoides, así como estenosis de dicha zona que involucraba el 50% de su luz (Figura 4).

En la colonoscopia se corroboró el hallazgo antes mencionado, encontrándose tumoración que ocluía la luz sigmoidea en un 50%, a 40 cm del ano, de color grisáceo, con moco y sangre en su superficie, friable al paso del instrumento.

En la tomografía toracoabdominal no se encontraron datos de invasión a otros órganos o metástasis ganglionares. El antígeno carcinoembrionario se registró dentro de límites normales.

El reporte de la biopsia fue leiomirosarcoma de sigmoides. Los marcadores inmunohistoquímicos fueron positivos para desmina, mioglobina, antiactina-músculo específico; más de 50 mitosis por campo (Figura 5). El diagnóstico fue de leiomirosarcoma y fue clasificado como grado III sin invasión a la serosa y sin ganglios positivos para metástasis.

El paciente fue sometido a sigmoidectomía con anastomosis colorrectal (Figura 6).

A dos años de seguimiento no se han encontrado datos de recurrencia o metástasis.

DISCUSIÓN

Los leiomirosarcomas son tumores raros del tejido mesenquimatoso. Se reportan 10% en duodeno, 37% en yeyuno y 53% en íleon. Sólo el 0.3% se re-



Figura 4. Colon por enema: Zona estenótica en sigmoides.

portan en colon y recto.^{8,9} Hasta 1994, Wolf¹⁰ informó 215 casos y Friesen¹⁶ comunicó una frecuencia anual de leiomirosarcoma colorrectal de 0.45 por millón, constituyendo el 0.12% de todos los tumores malignos colorrectales.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores de gran parecido histológico, como el leiomioblastoma maligno. La microscopía electrónica y los marcadores inmunohistoquímicos son fundamentales para su diagnóstico.^{5,10}

El leiomirosarcoma, a diferencia del adenocarcinoma, casi nunca obstruye la luz intestinal, aunque su tamaño, que oscila entre 2 y 20 cm, así lo podría indicar. Puede ser lobulado, bien circunscrito, sin cápsula, relativamente avascular o intramural. Gracias a que no tienen canales linfáticos, las metástasis a ganglios locales son raras. La cavidad peritoneal, el hígado, cerebro y hueso son sitios frecuentes de metástasis. El pronóstico puede ser influenciado por la historia natural de la enfermedad, el momento en que se realiza la cirugía y la presentación de recurrencias. Sus características histológicas asociadas, con ayuda de la microscopía electrónica y marcadores inmunohistoquímicos utilizados en forma adecuada, son fundamentales para el diagnóstico. Si éstos son utilizados preoperatoriamente, podrán influir en la terapéutica, ya sea conservadora, radical o paliativa.^{8,11}

No existe un protocolo definitivo de tratamiento, aunque la terapia quirúrgica radical como la resección abdominoperineal para tumores que abarcan el tercio medio o inferior del recto, y la resección segmentaria para tumores colónicos, han sido el tratamiento establecido.^{7,12,13}

El papel de la cirugía preservadora de esfínteres y la excisión local para el leiomirosarcoma de recto es incierta. La excisión local tiene su fundamento en la baja frecuencia de compromiso a ganglios linfáticos; pero, a su vez, la tasa de recurrencia posterior a este tipo de resección es alta, dando origen a una controversia sobre el mejor tratamiento para esta neoplasia.⁸

En una serie reciente, un 20% de los pacientes con radioterapia adyuvante presentó recurrencia local; mientras que los que no la recibieron presentaron recurrencia en su totalidad.¹

Por la rareza de su presentación, es difícil formar grupos para su seguimiento a largo plazo y poder establecer a la cirugía conservadora asociada a radioterapia como el tratamiento de elección.

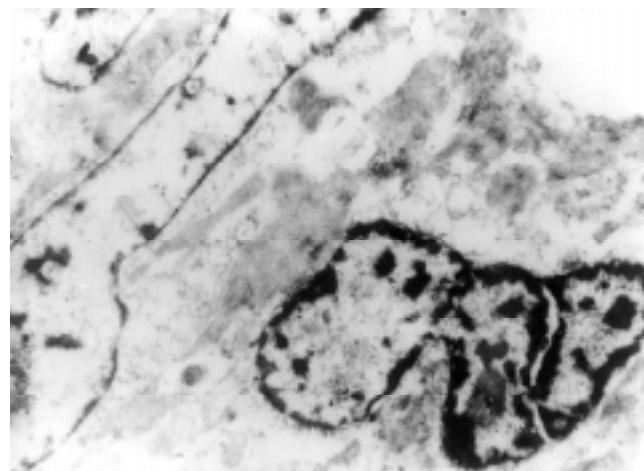


Figura 5. Inmunohistoquímica: Múltiples filamentos de músculo liso en el citoplasma de la célula neoplásica.



Figura 6. Leiomirosarcoma de sigma.

Cabe mencionar que en la actualidad se reportan estudios con abordaje laparoscópico para tratamiento quirúrgico de esta neoplasia, sin encontrar compromiso lateral o distal en el margen resecado, ni en el número de ganglios obtenidos.¹⁴

Los factores significativos que afectan la tasa de supervivencia son sexo masculino, tumores con diámetro mayor de 5 cm, resección inadecuada, etapa avanzada de la enfermedad y alto grado de malignidad.¹⁷

En los casos presentados, se decidió terapia quirúrgica radical, sin terapias adyuvantes. En suma, consideramos que la cirugía radical, basada en el diagnóstico histopatológico, aunado al uso de marcadores inmunohistoquímicos, es fundamental para el manejo integral de estos casos.^{1,15}

BIBLIOGRAFÍA

1. Luna-Pérez P, Rodríguez DF, Lujan L et al. Colorectal sarcoma: analysis of failure patterns. *J Surg Oncol* 1998; 69: 36-40.
2. Wang TK, Chung MT. Anorectal leiomyosarcomas. *J Gastroenterol* 1998; 33: 402-407.
3. Calderillo RG, Cervantes SG, Sánchez CR. Leiomyosarcoma de colon. Reporte de un caso. *Rev Inst Nal de Cancerol Mex* 1999; 45: 120-121.
4. Decanini C, Varela G, Galicia JA, Méndez A, Decanini P. Leiomyosarcoma de intestino delgado como causa de abdomen agudo. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 1996; 41: 31-34.
5. Fukuda T, Ohnishi Y, Watanabe H, Kaneko R, Suzuki T. Dedifferentiated leiomyosarcoma of the intestinal tract: Histological, ultrastructural and immunohistochemical examinations. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1992; 420: 313-320.
6. Zerikki M, Lotito S, Scarpini M et al. Recurrent leiomyoma of the rectum treated by endoscopic transanal microsurgery. *G Chir* 1997; 18: 433-436.
7. Letessier E, Hamy A, Bailly J, Paineau J. Leiomyosarcoma of the rectum. Amputation of the rectum or local resection? *J Ann Chir* 1992; 46: 442-444.
8. Meijer S, Peretz T, Gaynor JJ et al. Primary colorectal sarcoma: a retrospective review and prognostic factor study of 50 consecutive patients. *Arch Surg* 1993; 125: 1163-1168.
9. Minsky BD, Cohen AM, Hajdu SI. Conservative management of anal leiomyosarcoma. *Cancer* 1991; 68: 1640-1643.
10. Wolf O, Glaser F, Kuntz C, Lehnert T. Endorectal ultrasound and leiomyosarcoma of the rectum. *Clin Investig* 1994; 72: 381-384.
11. Khalifa AA, Bong WL, Rao VK et al. Leiomyosarcoma of the rectum: Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 429-432.
12. Fallahzaden H. Leiomyosarcoma of colon: Report of two cases. *Am Surg* 1995; 61: 294-296.
13. Minsky BD, Cohen AM, Hajdu SI, Nori D. Sphincter preservation in rectal sarcoma. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 319-322.
14. Iroatulam AJ, Agachan F, Alabaz O et al. Laparoscopic abdominoperineal resection for anorectal cancer. *Am Surg* 1998; 64: 12-18.
15. Brennam MF, Hilaris B, Shiu MH et al. Local recurrence in soft tissue sarcoma: A randomized trial of brachytherapy. *Arch Surg* 1987; 122: 1289-1293.
16. Friesen R, Moyana TN, Murray RB, Murphy F, Inglis FG. Colorectal leiomyosarcomas: A pathobiologic study with long-term follow-up. *Can J Surg* 1992; 35: 505-508.
17. Chou FF, Eng HI, Sheen-Chen SM. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract: Analysis of prognostic factors. *Surgery* 1996; 119: 171-177.