



Adenocarcinoma mucinoso primario de glándulas anales

Jorge A Hequera,*
Guillermo Obregón,**
Laura Banchemo,**
Sergio Arece**

Resumen

La neoplasia de las glándulas anales es una enfermedad muy poco frecuente. La mayoría de estos casos son reportados como comunicaciones. El carcinoma del conducto anal, carcinoma coloide y el cistoadenocarcinoma mucinoso son tumores que presentan dificultad para ser diagnosticados, ya que se caracterizan por crecimiento lento hacia la fosa isquiorrectal, ausencia de tumor dentro de la luz rectal y su diagnóstico de certeza puede ser realizado únicamente por biopsia a cielo abierto. El tratamiento propuesto es la cirugía radical resectiva para control local de la neoplasia. El rol de la quimioterapia y/o radioterapia en estos tumores es indefinido. Se presenta este caso clínico para remarcar las características de este tumor poco frecuente y realizar una revisión de su origen, diagnóstico y tratamiento hasta el presente. Las glándulas anales se presentan en número de seis a ocho en forma de pequeños túbulos o glándulas espiraladas con una a seis ramificaciones tubulares revestidas de epitelio columnar estratificado. La primera comunicación de que estas glándulas puedan originar en adenocarcinoma del conducto anal fue hecha por Rosser en 1934. Su dificultad radica en conocer el verdadero origen, ya que es un tumor que crece en forma rápida a nivel local y produce destrucción temprana del lugar de origen. Actualmente se considera que estos tumores son una transformación maligna del epitelio mucosecretor de la glándula perianal que penetra en la luz rectal a través de la línea dentada y crecen hacia el tejido adiposo perianal, perirrectal y fosa isquiorrectal, confundiendo en algunos casos con procesos benignos de la zona perianal.

Palabras clave: Adenocarcinoma mucinoso del ano, conducto anal, neoplasia de las glándulas anales.

Abstract

Anal gland neoplasia is a rare disease, mostly communicated as case reports by several authors. Also known as anal duct carcinoma, colloid carcinoma, or mucinous cystadenocarcinoma, this tumor gives rise to difficult problems: of diagnosis, because of the absence of a tumor within the rectal lumen, and the slow growth of a lesion towards the ischiorectal fossae, and certainty diagnosis can be made only by open deep biopsy of the buttock mass; and of treatment, radical surgery is needed in most patients for local control. The role of subsequent chemotherapy and/or radiation therapy is not yet defined. We present this case in order to emphasize the characteristic features of this uncommon tumor, and we made a wide review of its origin, frequency, diagnosis, clinical and pathologic findings, and treatment at present.

Key words: Anal mucinous adenocarcinoma, anal ducts, anal gland neoplasia.

* Jefe de División.

** Cirujanos de Staff.

Departamento de Cirugía; División Colorrectal Instituto Trinidad Dupuytren, Buenos Aires, Argentina.

Dirección para correspondencia:

Dr. Jorge A Hequera

E-mail: E-mail: hebiblio@intramed.net

INCIDENCIA

Los primeros casos reportados se diagnosticaron luego del análisis anatomopatológico de una hemorroidectomía.

Constituyen cerca del 2 al 6% de las neoplasias colorrectales, la mayoría son carcinomas de células

escamosas, carcinomas cloacogénicos y adenocarcinomas.^{6,7,12,13}

La incidencia de adenocarcinoma perianal varía desde el 2.9 al 10%^{12,14,24} de los cánceres anales con predominio en el sexo masculino 1.4:1 y la edad promedio es de 54.6 años al momento del diagnóstico.¹²

CLÍNICA

Los síntomas más frecuentes son hemoproctorragia o sangrado perianal mínimo, dolor perianal o durante la defecación, presencia de una masa perianal, prurito anal, mucorrea; este último síntoma se presenta en el 10 al 35% de los pacientes.^{2,4-6,8,12,15,17,19}

Una diferencia sustancial con el cáncer rectal, es que este tumor no compromete mucosa rectal y no se asocia con sangrado rectal, obstrucción ni diarrea.^{4-6,19}

La localización más frecuente es la posterior (36-37%) seguido de la lateral (28-29%) y por último anterior (15-16%); y se asocia con fístulas en un 50%.^{1,4,6,12}

La relación entre cáncer y fístula fue descrita por Rosser en 1931.^{6,12} La progresión tumoral produce destrucción tisular con supuración perianal y como consecuencia la formación de un trayecto fistuloso. Una fístula crónica de más de 10 años de evolución con supuración perianal tiene una alta probabilidad de transformación maligna.^{2,3,5,7,10,25}

Las metástasis en ganglios pélvicos y preaórticos son a través de los linfáticos de recto y de allí a la arteria mesentérica inferior. Las metástasis hemáticas son más tardías a través de la hemorroidal media e inferior, finalizando en los ganglios hipogástricos.^{1,2,5,6,8,10,19}

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico temprano es difícil, ya que este tumor se caracteriza por su crecimiento lento en la fosa isquiorrectal y ausencia de masa tumoral dentro de la luz rectal.^{4,5,10,15,19}

El tacto rectal revela únicamente un área indurada,^{4,5} la rectosigmoidoscopia no aporta información, ya que

el tumor respeta la pared del recto. La ecografía transrectal, TAC y la RMN son estudios complementarios que se indican para estadificación preoperatoria para luego implementar un tratamiento quirúrgico apropiado.

Para evitar falsos negativos el patólogo requiere de una biopsia profunda de la masa indurada para demostrar invasión de tejidos subyacentes y estos hallazgos correlacionarlos con la clínica que presenta el paciente.^{4,6,10,15,20,21}

Dentro de los diagnósticos diferenciales se deben incluir las enfermedades con citología benigna, dilatación quística de las glándulas anales, úlceras rectales solitarias, hiperplasia del trayecto fistuloso, enfermedad de Paget, colitis quística profunda. Todas ellas pueden ser confundidas con adenocarcinoma mucinoso perianal.^{6,10,11,17}

TRATAMIENTO

El tratamiento del adenocarcinoma mucinoso perianal es discutido.^{5,8,12,24}

La resección local está indicada si el tamaño y la extensión del tumor hacia la fosa isquiorrectal es mínima.

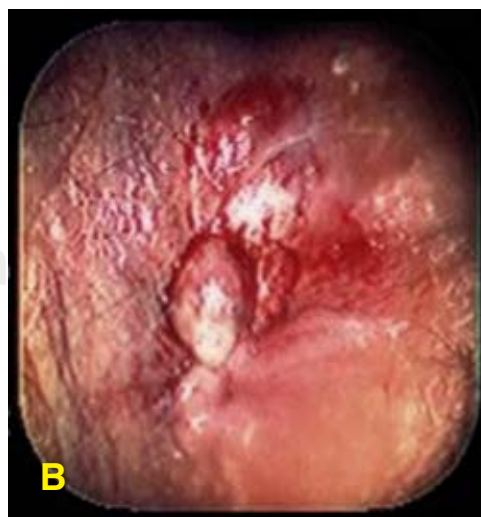
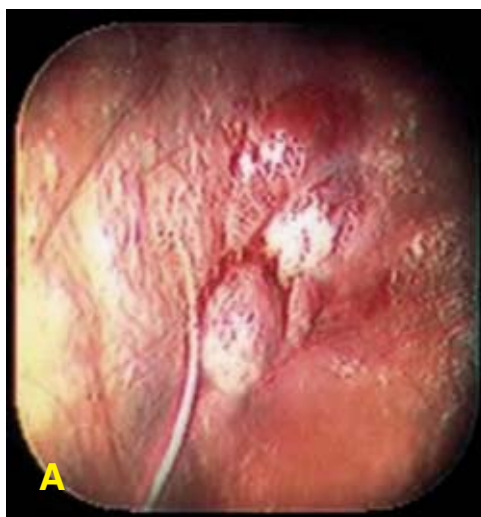
A pesar de que estos tumores pueden ser resecados en forma completa con esta técnica, manteniendo indemne la continencia anal, el seguimiento debe ser estricto por la posibilidad de recidiva local.

La amputación abdominoperineal es el procedimiento de elección si hay progresión tumoral.^{4,6,10,12,14-17,19-21,24,25} Es importante que el contenido completo de la fosa isquiorrectal y la piel por encima del tumor sean resecados.

No está todavía claro el rol de la terapia adyuvante. Algunos autores tuvieron resultados favorables con

Figuras 1. A y B:

Vista externa de la masa tumoral perianal por videocolonoscopia.



radioterapia pre y postoperatoria, quimioterapia o ambas.^{12,17,19,22,25}

Nishimura et al.²² sugiere que la combinación de radioterapia externa preoperatoria y braquiterapia intestinal pueden jugar un rol importante en el tratamiento definitivo del carcinoma mucinoso perianal, en cambio para Cabrera et al.¹² la radioterapia no tuvo ninguna influencia.

La sobrevida de estos pacientes a los 5 años es menor al 5%.^{4,8,12,14,19,20,25}

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 79 años de edad, con diagnóstico de carcinoma colorrectal, realizándose cirugía programada en 1997, sigmoidectomía con anastomosis término-terminal y quimioterapia postoperatoria en ciclos de 6 meses a partir de septiembre de ese mismo año. Buena evolución postoperatoria con controles de rutina en consulta externa.

En marzo de 1999 se solicitan marcadores tumorales de control, los cuales se hallan elevados con los siguientes resultados CEA 22.5 (previo 5.4) y CA19.9 10.6 (previo 5)

Clínicamente el paciente no presentó antecedente de proctorragia, pérdida de peso, vómitos, náuseas, melena ni diarrea.

Al examen proctológico presenta hemorroides mixtas, se solicita videocolonoscopia confirmando la presencia de hemorroides internas congestivas y externas como único hallazgo, el resto del estudio normal hasta ciego.

En marzo 2000 se realiza nuevo control con marcadores tumorales hallándose elevado nuevamente el CEA (25.3) y el CA19.9 se mantuvo en valores similares al control anterior de marzo de 1999 (10.6). Al examen proctológico en consulta externa se palpa una formación indurada subcutánea en cuadrante posterior, se biopsia y se hace diagnóstico de adenocarcinoma mucinoso.

El 28/5/2000 es admitido en el Instituto Dupuytren División Cirugía Colorrectal.

Se realiza historia clínica de ingreso en el examen cardiológico se diagnostica una arritmia moderada y como antecedente quirúrgico la resección segmentaria de sigmoides por adenocarcinoma y el tratamiento adyuvante postoperatorio.

El examen proctológico revela al tacto rectal aumento del tamaño de la próstata acorde a edad, y palpación de una masa indurada en cara posterior de recto aproximadamente a unos 3-5 cm del margen anal con extensión a región perianal izquierda (*Figuras 1 A y B*). A la compresión presenta mucorrea, sin adenopatías inguinales palpables.

Laboratorio: GB: 7,200, HTO: 46%, HB: 15.6% Glu: 90 mg/mL Uremia: 32 mg/mL, Prot: 6.7 mg/mL, FAL: 139, Bil tot: 1.43 mg, TGO: 58 UI, TGP: 23 UI, ionograma: sp.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Ecografía transrectal: Imagen hipoeocogénica de aproximadamente 4 cm de diámetro que aparenta involucrar ambos esfínteres (*Figuras 2 A y B*).

Se programa cirugía para el día 29/5/2000 realizándole resección abdominoperineal (Op. De Miles).

La anatomía patológica de la pieza resecada macroscópicamente, consistió en 11 cm de recto y ano, inclui-

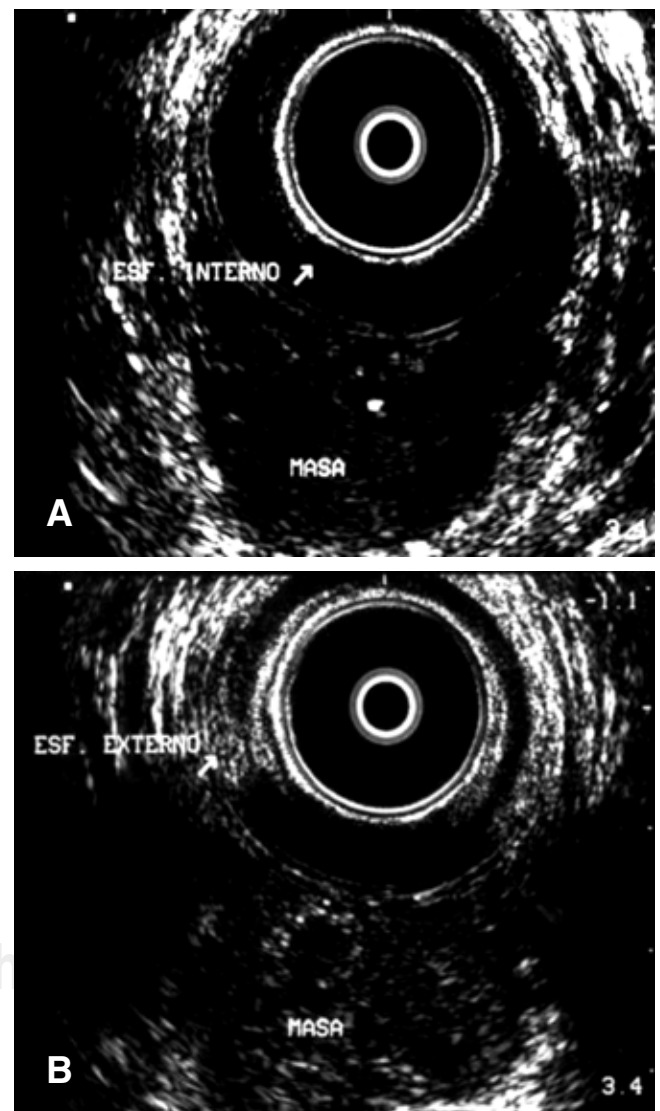


Figura 2. A: Ecografía transrectal en la que se observa la extensión de la masa tumoral dentro del esfínter anal externo. **B:** El tumor invade también el esfínter anal interno.

da la masa perianal (*Figuras 3 A-B, C-D*). La microscopía informa infiltración de la muscular, márgenes libres de tumor. Ganglios negativos para metástasis.

La estirpe histológica corresponde a un adenocarcinoma mucinoso variedad micropapilar (*Figuras 4 A, B, C, D*).

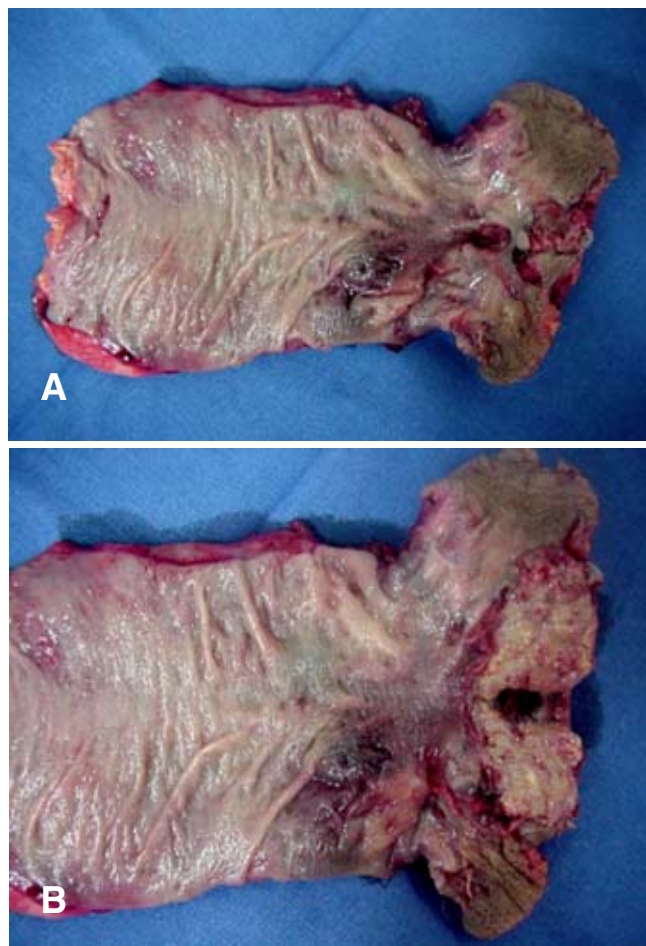
Evolución favorable postoperatoria con alta del hospital el día 2/6/2000.

Se realiza interconsulta con el Servicio de Oncología que indica no realizar terapia adyuvante.

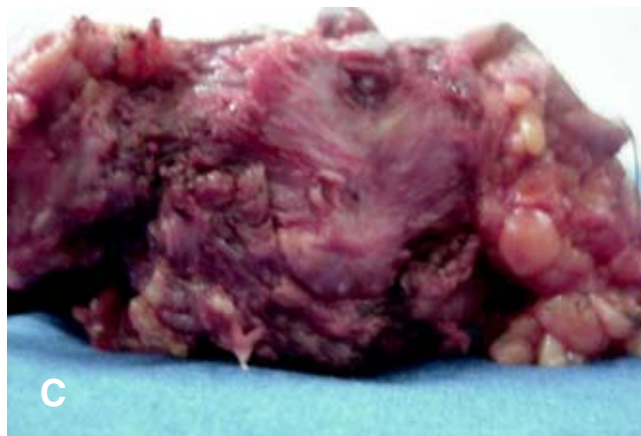
Los controles clínicos desde su alta en junio del 2000, hasta marzo de 2007 no mostraron signos de recurrencia de enfermedad y los marcadores tumorales, tanto el CEA como el CA19.9 mostraron descenso progresivo hasta valores normales en la actualidad.

DISCUSIÓN

Las glándulas anales fueron descritas por Hermann y Desfosses^{2,3} en 1880 y ocasionalmente se los denominó glándulas de Hermann.



Figuras 3. A y B: La pieza reseca con la formación tumoral en el tejido perirrectal con conservación de la mucosa.



Figuras 3. C y D: Nótese el espesor de la masa tumoral creciendo hacia la fosa isquiorrectal.

Este trabajo muestra los hallazgos clinicopatológicos en un paciente de sexo masculino con diagnóstico de adenocarcinoma mucinoso a partir de las glándulas anales.

Aunque en algunos casos se puede realizar una resección local del tumor, nosotros sostenemos que este tipo de cirugía tiene que ser estrictamente seguido con controles durante años para evaluar recidiva local, y si existe la sospecha de extensión tumoral aun con resección local la indicación quirúrgica es la amputación abdominoperineal. La disección radical debe ser indicada únicamente si hay adenopatías inguinales o metástasis.

La resección local no demostró una sobrevida beneficiosa en el tratamiento de la enfermedad, iguales resultados se obtuvieron con terapia adyuvante, quimio y radioterapia.

La cirugía radical puede requerir tratamiento neoadyuvante. Anthony et al.¹⁹ propuso quimio y radioterapia

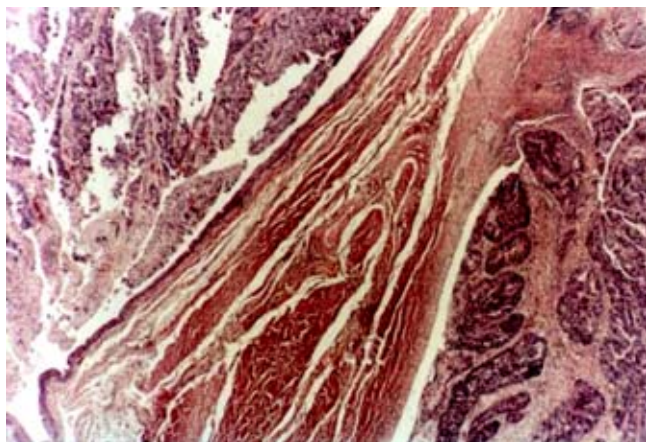


Figura 4A. 10x H y E Microscópicamente se observa la mucosa anal sin alteraciones y las células tumorales invadiendo la pared del conducto anal.

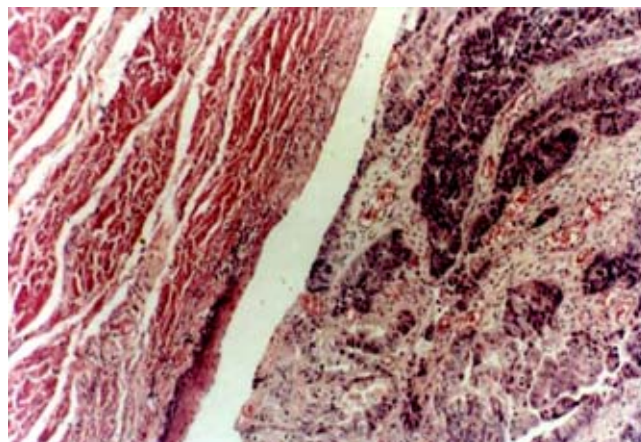


Figura 4B. Vista magnificada (20x) donde muestra el epitelio escamoso indemne y la diferenciación tumoral hacia adenocarcinoma.

previo a la cirugía en pacientes seleccionados. Nishimura et al.²² presentó un caso donde la combinación de radioterapia externa y braquiterapia a altas dosis a nivel intestinal fue exitosa.

Sobre la base de estos datos nosotros creemos que el pronóstico de adenocarcinoma mucinoso es desfavorable por la extensión al momento del diagnóstico.

La ecografía transrectal, TAC, RMN y la biopsia temprana de la masa palpable son necesarias para planificar el tratamiento adecuado.

CONCLUSIÓN

El adenocarcinoma mucinoso perianal es un tumor poco frecuente que puede presentarse como tumor primario o secundario como consecuencia de una larga historia de fístulas anales.

El tumor es de crecimiento lento, bien diferenciado. Debido al curso indoloro y la histología inocua puede ser problema diagnóstico para cirujanos y patólogos.^{4,10}

La presentación habitual es una masa tumoral, dolor al defecar o al sentarse, mínimo sangrado y mucorrea.

Por el tipo de lesión puede ser diagnosticada en la histología de una hemorroidectomía o fistulectomía y por ello es importante enviar a patología todo el tejido resecado de la región anal.

Para el diagnóstico es necesario tomar biopsia profunda de la masa tumoral.

Los marcadores tumorales (CEA y CA19.9) juegan un rol importante en la detección temprana de la patología.

El diagnóstico precoz es fundamental para el tratamiento, la combinación de terapia adyuvante pre y postoperatoria son la base para el tratamiento definitivo de este tumor.

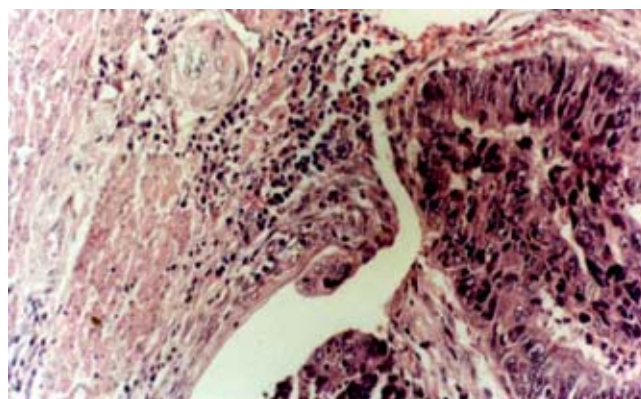


Figura 4C. Células neoplásicas con infiltración inflamatoria, la mayoría polimorfonucleares asociada a glándulas neoplásicas.

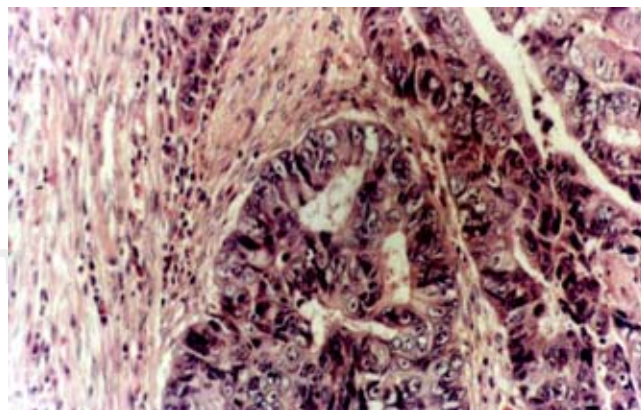


Figura 4D. Vista magnificada (48 x). Células neoplásicas con atipias nucleares moderadas desarrollando estructuras glandulares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Close AS, Schwab RL. A history of the anal ducts and anal duct carcinoma: Report of a case. *Cancer* 1955; 8: 979-85.
2. Zimberg Y, Kay S. Anorectal carcinomas of extramucosal origin. *Ann Surg* 1957; 145: 344-54.
3. Winkleman J, Grosfeld J, Bigelow B. Colloid carcinoma of anal gland origin. *Am J Clin Pathol* 1964; 9: 371-76.
4. Heidenreich A, Collarini HA, Paladino AM et al. Cáncer en fístulas anales. *Dis Colon Rectum* 1966; 9: 371-76.
5. Prioleau PG, Allen SM Jr, Roberts T. Perianal mucinous adenocarcinoma. *Cancer* 1977; 39: 299-305.
6. Getz SB Jr, Ough YD, Patterson RB et al. Mucinous adenocarcinoma developing in chronic anal fistula. *Dis Colon Rectum* 1981; 24: 562-66.
7. Shigematsu A, Enjoji M, Shimamura Y. Mucinous adenocarcinoma associated with long standing fistula in the cecal region. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 507-10.
8. Jensen SL, Shokouh-Amiri MH, Hagen et al. Adenocarcinoma of anal ducts: a series of 21 cases. *Dis Colon Rectum* 1988; 31: 268-72.
9. Fenger C, Morson BC. Anal duct carcinoma (letters to the editor). *Dis Colon Rectum* 1989: 355-57.
10. Onerheim RM. A case of perianal mucinous adenocarcinoma arising in a fistula in ano. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 809-12.
11. Sasaki M, Terada T, Nakamura Y et al. Anorectal mucinous adenocarcinoma associated with latent perianal Paget's disease. *Am J Gastroenterol Latinoam* 1994; 24: 239-44.
12. Abel ME, Chiu YSY, Russel TR et al. Adenocarcinoma of the anal glands: results of a survey. *Dis Colon Rectum* 1993; 36: 383-87.
13. Pollastri E, Brosutti E, Montenovio A et al. Adenocarcinoma of anal canal. Report of a case and review the literature. *Acta Gastroenterol Latinoam* 1994; 24: 239-44.
14. Basik M, Rodríguez-Bigas MA, Penetrante R et al. Prognosis and recurrence patterns of anal adenocarcinoma. *Am J Surg* 1995; 169: 233-37.
15. Sacristán F, Iglesias P, Ortiz JA et al. Adenocarcinoma of the anal region. Study of 4 case. *Rev Esp Enf Digest* 1995; 87: 677-80.
16. Tiniguchi S, Yamanani H, Inada K et al. Adenocarcinoma in the anal canal associated with a fistula: report of a case. *Surg Today* 1996; 26: 707-10.
17. Larghero GC, Scarpettini S, Pavero R et al. Adenocarcinoma of the anal glands. Description of a clinical case and review of the literature. *Minerva Chir* 1996; 51: 573-76.
18. Behan WM, Burnett RA. Adenocarcinoma of the anal glands. *J Clin Pathol* 1996; 49: 1009-11.
19. Anthony T, Simmang C, Lee EL et al. Perianal mucinous adenocarcinoma. *J Surg Oncol* 1997; 64: 218-21.
20. Navarra G, Ascanelli S, Turini A et al. Mucinous adenocarcinoma in chronic anorectal fistula. *Chir Ital* 1999; 51: 413-16.
21. Cirocchi R, Covarelli P, Gulla N et al. Adenocarcinoma arising from a recurrent fistula in ano. *Ann Ital Chir* 1999; 70: 771-74.
22. Nishimura T, Nozue M, Suzuki K et al. Perianal mucinous carcinoma successfully treated with a combination of external beam radiotherapy and high dose rate interstitial brachytherapy. *Br J Radiol* 2000; 73: 661-64.
23. Timaran Ch, Sangwan YP, Solla JA. Adenocarcinoma in a hemorrhoidectomy specimen: Case report and review of the literature. *Am Surg* 2000; 66: 789-92.
24. Erkowski PE, Sorrells DL, Evans JT et al. Anal duct carcinoma: Case report and review of the literature. *Am Surg* 2000; 66: 1149-52.
25. Nigro ND. Several lesions in anal canal. *Neoplasia del ano y del conducto anal*. 1994; 27: 390-405.
26. Hobbs CM, Lowry MA, Owen D, Sobin LH. Anal gland carcinoma. *Cancer* 2001; 15,92: 2045-9.
27. Wong AY, Rahilly MA, Adams W, Lee CS. Mucinous anal gland carcinoma with perianal Pagetoid Spread. *Pathology* 1998; 30: 1-3.
28. Zaren HA, Delone FX, Lerner HJ. Carcinoma of the anal gland: Case report and review of the literature. *J Surg Oncol* 1983; 849: 250-4.
29. Lee SH, Zucker M, Sato T. Primary Adenocarcinoma of an anal gland with secondary perianal fistula. *Hum Pathol* 1981; 12: 1034-7.