



P-371 - TUMOR RABDOIDE INTESTINAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

M.J. Carrillo López, E. Romera Barba, I. Navarro García, F.J. Espinosa López, S. Gálvez Pastor, C. Duque Pérez, M.A. García López y J.L. Vázquez Rojas

Hospital Santa Lucía de Cartagena, Cartagena.

Resumen

Introducción: El primer tumor rabdoide maligno se describió por primera vez en 1978 como una variante rara del tumor de Wilms, aunque ahora se conoce que son entidades diferentes. Se caracterizan por su comportamiento agresivo y un mal pronóstico. Aunque su principal localización es renal, se han hallado tumores de características histológicas similares en otras localizaciones, siendo denominados tumores rabdoide malignos extrarrenales (MERTs). Los MERTs gastrointestinales son muy poco frecuentes, habiendo descritos 43 casos, 12 de ellos colorrectales. Éstos suelen ser de gran tamaño, más frecuentes en colon proximal, afectan a pacientes de edad avanzada (media 70 años), suelen ser agresivos y con frecuencia presentan metástasis al diagnóstico, con una supervivencia media de 6 meses.

Casos clínicos: Caso 1: hombre de 77 años con antecedente de cardiopatía isquémica, que consultó por dolor abdominal y rectorragia de 1 mes de evolución. Mediante colonoscopia se le diagnosticó de neoformación parcialmente necrosada a 78 cm de margen anal. La biopsia demostró células atípicas compatibles con carcinoma, y la inmunohistoquímica mostró negatividad para CDx2 y CK20 sugiriendo origen no colónico. El TAC preoperatorio no evidenció enfermedad a distancia. Se intervino hallando una gran tumoración en colon descendente que infiltraba epiplón y peritoneo parietal, realizando hemicolectomía izquierda con anastomosis y resección de la pared abdominal afecta. Al 7º día postoperatorio se reintervino por dehiscencia realizando resección de la anastomosis y colostomía terminal en FII, con postoperatorio tórpido que precisó UCI. El TAC de control al primer mes posquirúrgico mostró múltiples adenopatías mediastínicas, retroperitoneales y en el meso del lecho tumoral, lesión focal en segmento VIII hepático sugestiva de metástasis, ascitis y signos de carcinomatosis. El paciente falleció a los 2 meses de la cirugía. Caso 2: mujer de 67 años, intervenida por cáncer de mama izquierda y de hipernefoma izquierdo. Acudió a Urgencias por dolor abdominal tipo cólico asociando vómitos y distensión abdominal. La Rx de abdomen evidenció dilatación de asas de intestino delgado. Se decidió intervención urgente mediante laparotomía hallando gran dilatación de ciego con signos de sufrimiento, secundaria a lesión estenosante de gran tamaño en colon ascendente, que se extendía hacia retroperitoneo. Se realizó hemicolectomía derecha con anastomosis. A los 2 meses posquirúrgicos se realizó TAC de control hallando signos de progresión tumoral con grandes adenopatías en hilio hepático, retroperitoneales y mesentéricos, siendo exitus 6 meses tras la cirugía. La anatomía patológica en ambos casos informó de neoplasia maligna infiltrante de alto grado, pT4aN1Mx, con expresión conjunta de cóctel de citoqueratinas y vimentina, con CK7(-), CK20(-), CDx2(-), ALC(-), Desmina(-), BerEP4(-), p53(-),

CD117(-) y calretinina(-), compatible con tumor rabdoide primario de colon.

Discusión: Los MERTs colorrectales son tumores muy poco frecuentes, caracterizados morfológicamente por la proliferación de células rabdoides y la co-expresión de citoqueratinas y vimentina. Su origen es controvertido, sugiriéndose que deriven de adenocarcinomas dediferenciados. Presentan un comportamiento agresivo, con escasa respuesta a las terapias convencionales, con lo que el tratamiento de elección sería la cirugía. Sin embargo, dada la agresividad de estos tumores, en la mayoría de los casos resulta ser un tratamiento paliativo. En este sentido, el diagnóstico preoperatorio de tumor rabdoide sería importante a la hora de planear el tratamiento y evitar cirugías innecesarias.