



P-509 - ANGIOSARCOMA EPITELIOIDE DE INTESTINO DELGADO, UNA INFRECUENTE CAUSA DE SANGRADO GASTROINTESTINAL OCULTO

Gómez García, María Eugenia; Ruiz Guardiola, Rocío; Garrido Benito, Beatriz; Sánchez Corral, Julio; Huertas, Juana Luisa; Castiñeiras, José Ramón; Ripoll Martín, Roberto; Oliver García, Israel

Hospital Marina Baixa, Villajoyosa.

Resumen

Introducción: Los angiosarcomas son agresivos tumores de partes blandas, derivados de células endoteliales vasculares, poco frecuentes, más en ancianos, con una incidencia del 1-2% y mal pronóstico, pese al creciente interés en su patogénesis y los recientes avances en oncología médico-quirúrgica. En las últimas décadas, su diagnóstico se ha incrementado, en parte debido al mayor uso de la radioterapia aunque, también el linfedema crónico, toxinas exógenas como el arsénico o síndromes familiares como la neurofibromatosis 1 o mutaciones en los genes BRCA 1/2, se han descrito como factores de riesgo. Si bien pueden desarrollarse en cualquier localización, son más frecuentes en piel de cuero cabelludo/cara, mama o extremidades y, a nivel intra-abdominal, en hígado, bazo y, en menor medida, glándulas suprarrenales. Los angiosarcomas epitelioides de intestino delgado son extremadamente raros debutando, usualmente, en forma de dolor abdominal inespecífico, sangrado gastrointestinal y anemia. A nivel anatomopatológico, el diagnóstico se ve dificultado por su patrón de crecimiento y citología epiteliode, pudiéndose confundir, entre otros, con carcinomas pobremente diferenciados. Además de la biopsia, que debe incluir análisis inmunohistoquímico, se recomienda realizar RMN, TAC y/o PET-TAC, para determinar grado de extensión/diseminación y, valorar una resección oncológica. A propósito de un caso, se revisan peculiaridades y manejo terapéutico.

Caso clínico: Paciente de 44 años, en estudio por dolor abdominal de 6 meses de evolución, acompañado de anemia, astenia y pérdida de peso progresivas. Realizado TAC abdominal 2 meses antes, sin objetivarse hallazgos patológicos concluyentes y, en espera para gastro/colonoscopia, acude nuevamente a urgencias por malestar general y astenia limitante. La analítica revela una Hb 6,1, Htco 21%, 13.400 leucocitos y neutrofilia. Se trasfunde y solicita gastro-duodenoscopia urgente, evidenciándose una lesión tumoral de aspecto maligno en yeyuno proximal, con mucosa isquémica, de la que se toman biopsias. Tras la prueba se produce empeoramiento clínico marcado, con dolor abdominal agudo, difuso, e irritación peritoneal. Se solicita TAC abdominal que revela neumoperitoneo, presumiblemente por perforación tumoral. Se indica laparotomía urgente, evidenciándose neoplasia yeyunal, de unos 8 x 5 cm, a 13 cm del ángulo de Treitz, perforada en toda su longitud, parcialmente necrosada y acompañada de abundante material cerebroide, congestión mesentérica y micronodularidad focal, sin que se constaten adenopatías o metástasis. Se practica resección intestinal con márgenes amplios y anastomosis termino-lateral manual. Tras 48h en Reanimación/Cuidados intensivos, y, un breve íleo paralítico, la paciente evolucionó favorablemente,

con adecuada tolerancia oral y TGI funcionando, siendo dada de alta el 7^a día postoperatorio, sin incidencias reseñables. El examen anatomopatológico reveló un angiosarcoma epiteloide, pT4,N0 (0/5), R0, con marcadores CKAE1-AE1 y vimentina positivos; CD31 y factor VIII positivo focal; ALC (CD45),CD34, actina de músculo liso,EMA,S-100 y Ckit (CD117) negativos. Actualmente, tras valorarse por el Comité de Tumores Digestivos, recibirá quimioterapia adyuvante, previa realización de PET-TAC.

Discusión: La inmunohistoquímica, basada en la expresión de marcadores vasculares (CD31), epiteliales (pankeratina/citokeratina7), vimentina y/o factor VIII, en contraposición a la negatividad de otros, como S-100, resulta trascendental en el diagnóstico diferencial de estos tumores y, por ende, en su terapéutica. Debido a su carácter infiltrativo hacia tejidos/estructuras adyacentes y, a su alto potencial metastásico, el manejo multidisciplinar es mandatorio recomendándose, además de la resección curativa-R0, electiva pero, no siempre factible, la quimio/radioterapia adyuvantes. Así, aunque con un papel aún por determinar, se han descrito beneficios con regímenes basados en doxorubicina, paclitaxel o con RT adyuvantes, datos alentadores que precisan ser reafirmados mediante ensayos clínicos aleatorizados. Con una supervivencia media estimada tras el diagnóstico de 2 meses, la cirugía sigue constituyendo la única opción potencialmente curativa y, las moléculas antiangiogénicas, un esperanzador aliado en desarrollo.