



P-470 - SARCOMA GASTROINTESTINAL DE CÉLULAS CLARAS

Bonet Peris, Idoia; Artigas, Vicente; Rodríguez, Manuel; Cerdán, Gemma; González, José Manuel; Baguer, Silvia; Trias, Manuel

Hospital Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Resumen

Introducción: El SCCGI es un tumor mesenquimal “raro” del tracto gastrointestinal, de diagnóstico tardío en fase de oclusión intestinal. Se localiza en la muscular propia del tracto gastrointestinal con crecimiento polipode hacia la luz intestinal, ulceración de la mucosa y lesiones circunferenciales y estenosantes. Tiene carácter infiltrativo, con un tamaño que oscila desde los 4,5 cm hasta 15 cm. Inmunohistoquímicamente presenta positividad para la proteína S100, sin marcadores melanocíticos y con el reordenamiento de genes ESWR1-CREB1 y con EWSR1-ATF1. Su pronóstico suele ser agresivo con diseminación metastásica, especialmente hepática. El tratamiento es siempre quirúrgico, con resección completa R0 y linfadenectomía regional de las estructuras afectadas. La presencia de metástasis hepáticas obliga a una resección de las mismas, siempre que sea posible. Ni la radioterapia ni la quimioterapia son eficaces hasta el momento. Nuestro objetivo es exponer la experiencia de 2 casos así como la estrategia diagnóstico-terapéutica en estos sarcomas “raros”, pues tan solo se han descrito 39 casos a nivel mundial.

Casos clínicos: Caso 1. Varón de 42 años de edad con distensión abdominal, rectorragias y síndrome anémico de un mes de evolución. La colonoscopia muestra una lesión en fondo cecal compatible con sarcoma de células claras gastrointestinal. El TC abdominal muestra una tumoración en ciego de 5 cm con infiltración de la grasa y engrosamiento del peritoneo adyacente. Se observan múltiples adenopatías perineoplásicas y mesentéricas sospechosas de diseminación metastásica. No metástasis hepáticas. Un PET-TC confirma dichos hallazgos. Se practica hemicolectomía derecha identificando una gran tumoración en ciego con múltiples adenopatías gigantes en el territorio de los vasos ileocólicos. Posteriormente, se asocia quimioterapia con adriamicina. En TAC posterior se identifica lesión de 12 mm en la región del ciego y adenopatías mesentéricas, que plantean una cirugía posterior de rescate con una re-resección ampliada ileo-cólica, reconstrucción del tránsito y extensa linfadenectomía hasta la raíz de la arteria mesentérica superior. Caso 2. Mujer de 35 años sin antecedentes que acude por episodios repetitivos de gastroenteritis aguda asociada a síndrome anémico, por lo que se realiza un TAC abdominal donde se observa una tumoración intestinal. Se decide intervención quirúrgica con exéresis de la lesión y de múltiples adenopatías con anatomía patológica posterior compatible con sarcoma gastrointestinal de células claras. La paciente presenta una buena evolución postoperatoria y es dada de alta. En un TAC abdominal de control se observan metástasis hepáticas en los segmentos II, IV y VII por lo que se decide reintervención quirúrgica con exéresis de las mismas, presentando un postoperatorio correcto. En las anatomías patológicas de ambos pacientes se determina mediante la técnica FISH el estudio del reordenamiento del gen

EWSR1 que resulta positivo para dicho gen.

Discusión: EL SGICC es un “raro” sarcoma de evolución tórpida y agresiva cuya identificación se basa fundamentalmente en el estudio inmunohistoquímico y de su biología molecular. La estrategia terapéutica se basa en una cirugía radical, con la exéresis del tumor, una amplia linfadenectomía y la resección de metástasis hepáticas si ello es posible.