



## P-730 - OBSTRUCCIÓN EN ÁNGULO DE TREITZ POR TUMOR NEUROECTODÉRMICO INTESTINAL

de Laguno de Luna, Ágata; González-Chamorro Ladrón de Guevara, Antonio; Rodríguez González, Francisco; Abitei, Ioana Cristina; Gándara, Norberto

Hospital Costa del Sol, Marbella.

### Resumen

**Introducción:** El tumor maligno neuroectodérmico gastrointestinal (GNET) es un sarcoma muy poco frecuente y con un complejo diagnóstico diferencial.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 34 años sin antecedentes de interés. Acude a urgencias por cuadro de obstrucción intestinal. En la TC se observa masa en flanco izquierdo de  $10 \times 4,5 \times 4,5$  cm con necrosis central que depende de yeyuno y que provoca cuadro obstructivo. Se decide cirugía urgente objetivándose tumoración a nivel de primer asa yeyunal con múltiples adenopatías en el meso. Se realiza sección yeyunal de un metro desde el ángulo de Treitz, y anastomosis compleja L-L manual a dicho nivel, solo facilitada por la dilatación de la propia obstrucción. La AP de la pieza viene informada como GNET. Asocia conglomerado adenopático metastásico de  $5,7 \times 5,5 \times 4,8$  cm. T2bN1. La paciente evolucionó favorablemente, siendo dada de alta al 9º día. Desde Oncología se ha derivado a la Unidad de Referencia de Sarcomas.



**Discusión:** El GNET es un sarcoma de etiología desconocida, suele afectar al intestino delgado (70% yeyuno e íleon) y con menor frecuencia al estómago o al colon. El estudio más reciente publicado en 2018, habla de una mediana de edad de 33 años, con predisposición por los varones. La sintomatología más frecuente es el dolor abdominal y la obstrucción. El diagnóstico diferencial incluye: GIST, melanoma, sarcoma sinovial;

pero el principal es el sarcoma de células claras, ya que ambos presentan histología y traslocaciones moleculares similares y pueden localizarse a nivel gastrointestinal. Entre los hallazgos histológicos destaca la afectación de submucosa y muscular propia pudiendo afectar a mucosa y serosa. Se caracteriza por ser una neoplasia sólida con láminas difusas o nidos de células epitelioides u ovaladas con núcleo rodeado de citoplasma eosinófilo. Ocasionalmente presentan nucléolo prominente e inclusiones citoplasmáticas intranucleares con una actividad mitótica variable entre 0 y 20 mitosis/10CGA (en nuestro caso grado 3: > 30 mitosis/10 CGA). Muestra positividad a la proteína S-100, SOX10, vimentina, y sinaptofisina. Los marcadores melanocíticos, HMB45, melan A, tyrosinasa y MiTF-M son habitualmente negativos, así como los marcadores asociados al GIST. El análisis de reordenamiento de la región cromosómica EWSR1 en las células tumorales mediante FISH muestra en la mayoría de los casos presencia de reordenamiento (> 25% en nuestra paciente). Todos estos hallazgos histológicos, inmunohistoquímicos y de genética molecular nos darán el diagnóstico definitivo. En nuestro caso, la positividad a proteína S-100, SOX10, vimentina, y sinaptofisina; así como la ausencia de marcadores melanocíticos orientó hacia el diagnóstico definitivo de GNET. La mayoría de los casos de GNET presentan metástasis al diagnóstico en ganglios linfáticos o hígado. El tratamiento es la cirugía con resección con márgenes de seguridad. En cuanto al tratamiento adyuvante no hay ningún estudio sobre quimioterapia o radioterapia postoperatoria. La evolución suele ser mala con recurrencia local o a distancia temprana y con una supervivencia media de 10 meses. El GNET es una neoplasia a tener en cuenta en tumoraciones gastrointestinales con un pronóstico infausto, y cuyo diagnóstico precisa de la ayuda de un estudio anatomopatológico completo.