



# Cirugía Española



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## P-469 - SARCOMA EPITELIOIDE DE ORIGEN INTESTINAL

*Palomares Cano, Ana; Serradilla Martín, Mario; Giménez Maurel, Teresa; Laviano Martínez, Estefanía; Serrablo Requejo, Alejandro*

*Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.*

### Resumen

**Introducción:** El sarcoma epitelioides (SE) es un tumor maligno de partes blandas, raro y agresivo, que se origina con mayor frecuencia bajo la piel de manos, antebrazos, pies o parte inferior de las piernas. Afecta a adolescentes y adultos jóvenes. Suele metastatizar en pulmón y su tratamiento es quirúrgico, sin tener una línea clara de tratamiento en el caso de metástasis regionales o a distancia. Presentamos un caso de SE de origen intestinal.

**Caso clínico:** Paciente varón de 19 años de sin antecedentes con dolor abdominal de 40 días de evolución agudizado en las últimas 24-48 horas, periumbilical, con signos de irritación peritoneal. Analítica: leucocitos = 15.700 mg/dl, actividad de protrombina = 42,6%, GGT = 108 U/L y PCR = 118 mg/dl. La TC muestra una masa en mesenterio de origen intestinal de 7,6 × 6.5 cm abscesificada, acompañada de múltiples LOES hepáticas de predominio periférico y abundante ascitis. Se realiza laparotomía hallándose 1,5 l de líquido ascítico, una tumoración en yeyuno medio perforada, carcinomatosis peritoneal y múltiples LOES hepáticas de origen metastásico. Se realiza una resección segmentaria de yeyuno incluyendo la masa tumoral, toma de muestra de líquido ascítico, implantes peritoneales y lesiones hepáticas. El postoperatorio inicial es favorable, con distensión progresiva por ascitis refractaria a tratamiento médico, que precisa drenaje, con débito de 4 l/24h. La TC de control muestra importante aumento de las lesiones hepáticas y peritoneales, produciéndose empeoramiento progresivo, siendo exitus a los 27 días tras la intervención. El estudio histológico informa de infiltración de pared intestinal con ulceración mucosa y múltiples implantes peritoneales por sarcoma epitelioides tipo proximal con patrón predominante epitelioides con áreas rabdoides, fusiformes y células claras con un índice mitótico de 38/50 CGA e índice proliferativo del 40%. Ausencia de invasión linfovascular y perineural. Linfadenitis crónica en los 33 ganglios aislados.

**Discusión:** El SE, descrito por Enzinger en 1970, es una neoplasia mesenquimal infrecuente, con origen celular aún no identificado que se presenta como una masa cutánea o subcutánea profunda en porciones distales de las extremidades de adolescentes y adultos jóvenes. Tiende a la multifocalidad, la recurrencia local y las metástasis regionales y a distancia (40-57%). Son tumores agresivos, siendo la cirugía el gold estándar. Tienen mal pronóstico, especialmente cuando hay enfermedad metastásica. Hay 2 variantes: clásicos y proximales. El tipo proximal se encuentra principalmente en las regiones pélvicas, perineal y genital de adultos jóvenes y de mediana edad. Este subtipo es menos frecuente pero tiene características clinicopatológicas más agresivas que los de tipo clásico. La supervivencia a los 5 años se estima en torno al 32-78%. No hay evidencia del efecto beneficioso de la linfadenectomía asociada a la resección de la lesión en la tasa de recurrencia local o a distancia. Los papeles de la radioterapia y la quimioterapia adyuvante no se han demostrado. Cuando la cirugía y la radioterapia se combinan parece que se tiene un mejor control local

de la enfermedad, pero el 40-60% de los pacientes con sarcomas de alto grado morirá a causa de la enfermedad metastásica.