



P-030 - RECIDIVA PRECOZ DE SARCOMA MIOFIBROBLÁSTICO EPITELIOIDE INFLAMATORIO INTRABDOMINAL

Gómez Pérez, Rocío; Monje Salazar, Cristina; del Fresno Asensio, Antonio; Corrales Valero, Elena; Martos Rojas, Noemí; Ramos Muñoz, Francisco; Fernández García, Francisco Javier; de Luna Díaz, Resi

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Resumen

Introducción: El sarcoma miofibroblástico epitelioide inflamatorio es una neoplasia mesenquimal poco frecuente. El tratamiento de elección es la cirugía dado que se trata de una variante maligna y agresiva del tumor miofibroblástico inflamatorio que no responde a radiación ni a quimioterapia. Se suele diagnosticar en jóvenes como una masa heterogénea pudiendo dar clínica de abdomen agudo. Pueden presentarse recurrencias locales hasta en un 15-37% de los casos. Raramente dan metástasis a distancia.

Caso clínico: Mujer de 24 años intervenida de hemicolectomía derecha por masa que dependía del colon transverso, explorándose toda la cavidad sin encontrar implantes peritoneales ni LOEs hepáticas sugestivas de metástasis. La pieza de resección confirma un sarcoma miofibroblástico epitelioide inflamatorio, positivo para quinasa del linfoma anaplásico (ALK), Ki67: 15%, que infiltra la grasa epiploica, de forma focal umbilical e infiltra la capa externa de la muscular propia, estando el resto de capas intestinales libres, sin afectación ganglionar (T1bN0M0). El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y el estudio de extensión fue normal. A los tres meses de la cirugía, en la primera consulta de revisión por oncología, presenta distensión abdominal sin dolor, sin signos de obstrucción ni fiebre. Se realizan de urgencia analítica y radiografía simple sin hallazgos salvo anemia. TAC con contraste con gran ascitis, que se distribuye por toda la cavidad peritoneal, desplazando centralmente las asas intestinales. Se aprecian algunas zonas hiperdensas en el líquido de predominio en flanco izquierdo y pelvis. Rarefacción de la grasa mesentérica y alguna adenopatía en raíz del mesenterio. Se completa estudio con eco doppler confirmando ascitis con lobulaciones sólidas peritoneales con vasos internos compatible con carcinomatosis peritoneal. Ante la no confirmación citológica de la recidiva mediante una PAAF de las lesiones peritoneales por estar muy vascularizadas y no poder evidenciar células metastásicas en la citología del líquido peritoneal se solicitó PET-TAC por la alta sospecha de recidiva. Se confirma la presencia de dos focos de moderado grado metabólico, en correspondencia con rarefacción de grasa mesentérica (SUVmax 4,99 y 4,78), a nivel de fosa ilíaca izquierda y flanco izquierdo, sugestivas de malignidad. La paciente se encuentra en tratamiento con crizotinib 250 mg dos veces al día (500 mg diarios), un inhibidor de la tirosin kinasa por vía oral que se utiliza en el tratamiento del cáncer de pulmón microcítico y en otros tipo de tumores ALK+, como es el caso del sarcoma miofibroblástico epitelioide inflamatorio. Tiene una actividad inhibitoria citorreductora del crecimiento de líneas celulares que presentan acontecimiento de fusión de ALK, e induce la apoptosis de células con genes de fusión EML4-ALK y NPM-ALK, o con amplificación del locus genético MET o ALK.

Discusión: La resección con márgenes de seguridad y la exploración completa de la cavidad abdominal ante masas de estas características es fundamental para una cirugía R0. Aún así la recidiva local puede presentarse

hasta en el 37% de los casos. Disponemos de fármacos para estrategias terapéuticas dirigidas hacia mutaciones ALK como el Crizotinib que pueden frenar el crecimiento de estas recidivas.