

4. Yang Y, Zeng Y, Wang J. Hybrid schwannoma/perineurioma: Report of 10 chinese cases supporting a distinctive entity. *Int J Surg Pathol.* 2013;21:22-8.
5. Michal M, Kazakov DV, Michal M. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: A review. *Cesk Patol.* 2017;53:81-8.
6. Pusioli T, Zorzi MG, Morichetti D, Piscioli F. Routine use of immunohistochemistry may increase the frequency of hybrid peripheral nerve sheath tumors. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:634-6.
7. Pina AR, Martinez MM, de Almeida OP. Glut-1, best immunohistochemical marker for perineurial cells. *Head Neck Pathol.* 2015;9:104-6.
8. Agaimy A, Michal M. Hybrid/schwannoma/perineurioma of the gastrointestinal tract: A clinicopathologic study of 2 cases and reappraisal of perineurial cells in gastrointestinal schwannomas. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2011;19:454-9.
9. Matsui S, Kashoda H, Kudo M. Gastric perineurioma. *Am J Gastroenterol.* 2016;111:453.
10. Hawes SN, Shi J. Gastric perineurioma: Clinicopathologic characteristics. *Pathology.* 2017;49:444-7.

11. Din NU, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: Report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer.* 2017;17:349-56.

Fabio Carboni^{a*}, Mario Valle^a y Renato Covello^b

^aServicio de Cirugía Digestiva, IRCCS Regina Elena National Cancer Institute, Roma, Italia

^bServicio de Patología, IRCCS Regina Elena National Cancer Institute, Roma, Italia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fabiocarb@tiscali.it (F. Carboni).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.06.022>

0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Melanoma mucoso intestinal: una rara causa de obstrucción



Melanoma of the intestinal mucosa: A rare cause of obstruction

Paciente mujer de 62 años de edad, con antecedentes de mioma uterino que requirió de histerectomía y doble anexectomía a los 44 años, que acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital por síndrome emético de 3 días de evolución, asociado con alteración en el hábito deposicional de 2 meses de evolución y pérdida de 12 kg de peso.

A la exploración la paciente presentaba un abdomen levemente distendido, depresible, con molestias en fosa ilíaca derecha, sin peritonismo. Los ruidos intestinales estaban aumentados y el tacto rectal era normal.

Los valores analíticos mostraban una hemoglobina de 9,2 g/dl, 15.000 leucocitos y una actividad de protrombina del 73%, siendo el resto de los parámetros normales. En la radiografía abdominal se objetivó distensión de asas intestinales y ausencia de gas en colon y recto. Se realizó TC abdominal donde se identificaron 2 tumoraciones intestinales que ocasionaban invaginación intestinal y obstrucción mecánica (figs. 1 y 2).

Se indicó cirugía urgente, se practicó una laparoscopia exploradora, evidenciándose 2 asas intestinales estenosadas por tumoraciones con dilatación retrógrada. No se objetivó líquido libre ni LOES hepáticas. Se realizó incisión de asistencia, evisceración del paquete intestinal, sección de 80 cm de yeyuno-íleon y anastomosis latero-lateral mecánica reforzada.

El postoperatorio cursó sin incidencias recibiendo el alta al sexto día.

La anatomía patológica fue informada como presencia de 2 lesiones, ambas compatibles melanoma maligno de tipo

intestinal sincrónico, con ulceración presente. Dichas lesiones afectaban las capas mucosa y muscular. El índice proliferativo era alto; Ki-67 máximo del 63%. Se detectó invasión linfocelular. El inmunofenotipo de las células era vimentina, HMB-45 e INI1 positivo difuso; S-100 y SOX-10 positivo focal; CKAE1/AE3 negativa. No se identificó afectación en 12 ganglios estudiados.

La paciente fue valorada por dermatología donde se descartó melanoma maligno de origen cutáneo.

Se realizó estudio de extensión un mes posterior a la cirugía donde se objetivó un nódulo pulmonar de 1 cm sugestivo de metástasis y un nódulo subcutáneo compatible con letálide. En comité de tumores se indicó tratamiento sistémico con



Figura 1 – Tumoración intestinal e invaginación secundaria.

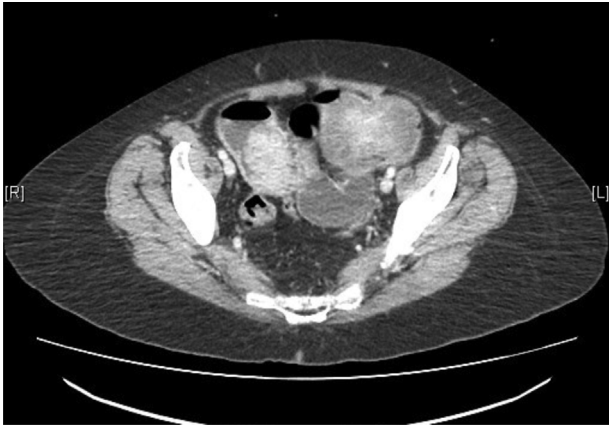


Figura 2 – Tumoraciones sincrónicas intestinales.

ipilimumab + nivolumab. Tras 4 ciclos de tratamiento se evidenció respuesta parcial al mismo en la TC por lo que se continúa con nivolumab de mantenimiento.

El melanoma mucoso es una entidad poco frecuente, representando el 1% del total de melanomas¹. Las localizaciones afectadas más frecuentemente son la boca, el cuello, el ano y la vagina, siendo el intestino delgado un órgano afecto de manera excepcional². Es más frecuente en mujeres y en edades avanzadas³, así como en personas de raza negra y asiáticos.

Se desconocen los factores de riesgo favorecedores de su aparición¹.

El 20% de ellos son multifocales, a diferencia del melanoma cutáneo el cual suele ser unifocal⁴.

Se ha establecido una estadificación generalizada para todos los melanomas mucosos, distinguiendo enfermedad localizada (estadio I), afectación ganglionar local (estadio II) y enfermedad metastásica (estadio III)⁵. La afectación metastásica es muy frecuente en estos pacientes y la supervivencia a 5 años es de un 25%¹.

El tratamiento de elección es la resección completa⁵, la cual en ocasiones puede ser dificultosa por las condiciones locales del tumor. El uso de quimioterapia adyuvante ha demostrado su beneficio en estudios randomizados, incrementando las tasas de supervivencia libre de enfermedad y supervivencia global, sin embargo, aún no se ha establecido como el estándar a seguir⁶.

El 10% de estos tumores muestran mutación en BRAF y el 25% en KIT⁷, esto es importante, ya que estos últimos presentan respuesta a imatinib, sorafenib y sunitinib⁸.

La inmunoterapia con anti-CTLA4 (ipilimumab), con clara utilidad en el melanoma cutáneo, aún no ha demostrado su utilidad en el mucoso⁹. Sin embargo, los análisis de estudios donde se compara la respuesta a ipilimumab + nivolumab en melanoma cutáneo y melanoma mucoso metastásico, muestran en este último, tasas de respuestas entorno al 37%¹⁰ y supervivencia libre de enfermedad de 6 meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: A summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. *Cancer*. 1998;83:1664-78.
2. Rapini RP, Golitz LE, Greer RO Jr, Krekorian EA, Poulson T. Primary malignant melanoma of the oral cavity. A review of 177 cases. *Cancer*. 1985;55:1543-51.
3. Meleti M, Leemans CR, de Bree R, Vescovi P, Sesenna E, van der Waal I. Head and neck mucosal melanoma: Experience with 42 patients, with emphasis on the role of postoperative radiotherapy. *Head Neck*. 2008;30:1543-51.
4. Carvajal RD, Spencer SA, Lydiatt W. Mucosal melanoma: A clinically and biologically unique disease entity. *J Natl Compr Canc Netw*. 2012;10:345-56.
5. Kuk D, Shoushtari AN, Barker CA, Panageas KS, Munhoz RR, Momtaz P, et al. Prognosis of Mucosal, Uveal, Acral, Nonacral Cutaneous, and Unknown Primary Melanoma From the Time of First Metastasis. *Oncologist*. 2016;21:848-54.
6. Lian B, Si L, Cui C, Chi Z, Sheng X, Mao L, et al. Phase II randomized trial comparing high-dose IFN- α 2b with temozolomide plus cisplatin as systemic adjuvant therapy for resected mucosal melanoma. *Clin Cancer Res*. 2013;19:4488-98.
7. Carvajal RD, Antonescu CR, Wolchok JD, Chapman PB, Roman RA, Teitcher J, et al. KIT as a therapeutic target in metastatic melanoma. *JAMA*. 2011;305:2327-34.
8. Postow MA, Luke JJ, Bluth MJ, Ramaiya N, Panageas KS, Lawrence DP, et al. Ipilimumab for patients with advanced mucosal melanoma. *Oncologist*. 2013;18:726-32.
9. Del Vecchio M, di Guardo L, Ascierto PA, Grimaldi AM, Sileni VC, Pigozzo J, et al. Efficacy and safety of ipilimumab 3 mg/kg in patients with pretreated, metastatic, mucosal melanoma. *Eur J Cancer*. 2014;50:121-7.
10. Shoushtari AN, Munhoz RR, Kuk D, Ott PA, Johnson DB, Tsai KK, et al. The efficacy of anti-PD-1 agents in acral and mucosal melanoma. *Cancer*. 2016;122:3354-62.

Ángel García-Romera*, Alejandro Morales Hernández, Vicente Medina-Arana, Alberto Bravo Gutiérrez y Antonio Alarcó

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: garcia.romera1988@gmail.com (Á. García-Romera).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.09.006>
0009-739X/

© 2018 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.