



P-245 - EXCEPCIONAL DIAGNÓSTICO DE UN LEIOMIOSARCOMA DUODENAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

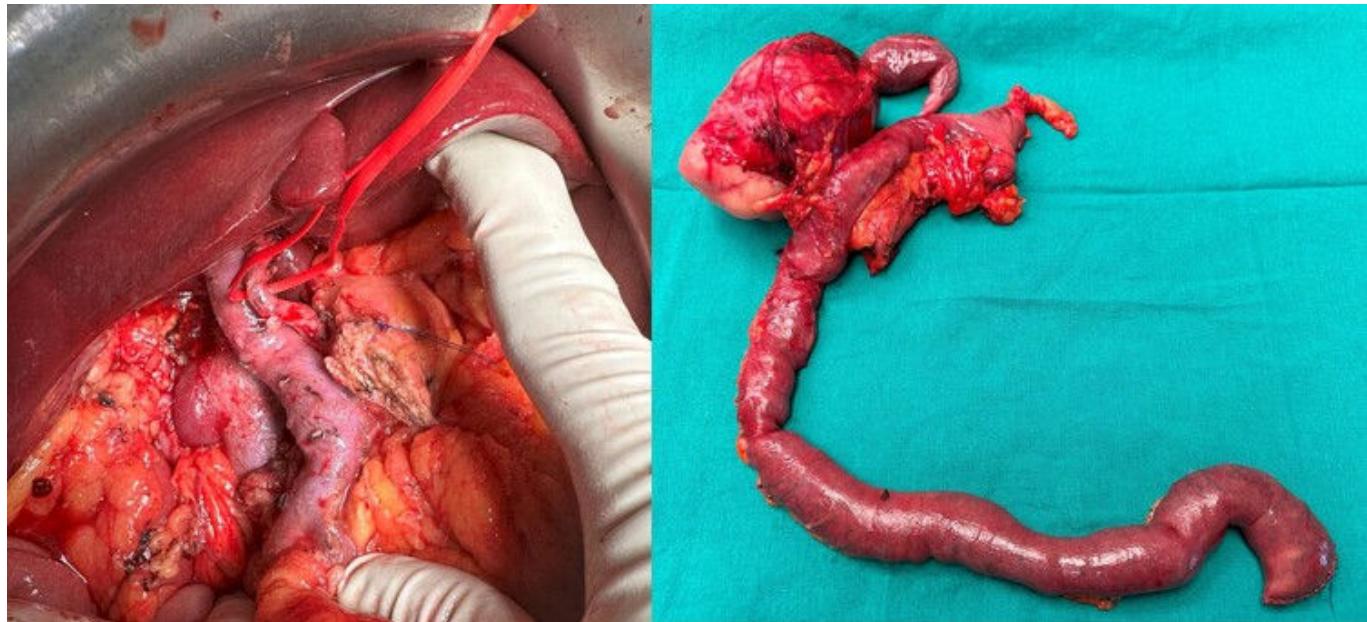
Dobato Portoles, Olga; Pascual Pérez, Coraima; Cano Paredero, Antonio Javier; Abadía Forcén, María Teresa; Artigas Marco, María Consuelo; Paterna López, Sandra; Gutiérrez Díez, Marta; Serrablo Requejo, Alejandro

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Resumen

Introducción: Los tumores malignos del intestino delgado son muy poco frecuentes. Representan menos del 5% de todos los cánceres gastrointestinales. Por orden de frecuencia son carcinoides (44,3%), adenocarcinomas (32,6%), linfomas (14,7%), tumores del estroma gastrointestinal (GIST) (7,2%) y leiomiosarcomas (LMS) (1,2%). Por lo tanto, el leiomiosarcoma del intestino delgado es extremadamente raro, localizado en el duodeno en un 12,6%. En las primeras etapas, esos tumores permanecen asintomáticos, siendo el dolor y el sangrado los síntomas más frecuentes. Además, no se visualizan en las gastroscopias ni colonoscopias habituales. Todo ello provoca un retraso en el diagnóstico que empeora el pronóstico.

Caso clínico: Paciente mujer de 47 años de origen asiático sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acude a Urgencias por un cuadro de dolor abdominal focalizado en hipocondrio derecho irradiado hacia posterior de varios meses de evolución, con empeoramiento progresivo de la clínica. Analíticamente tan solo destaca una disminución de > 50% del filtrado glomerular. Se realiza TC abdominal que describe una lesión retroperitoneal que desplaza duodeno y cabeza de páncreas y compresión marcada de vena cava inferior y vena renal izquierda. El tamaño de la lesión es de 81 × 75 × 66 mm. Se completa estudio con una ecoendoscopia que evidencia en segunda porción duodenal una lesión subepitelial exofítica que parece depender de la capa muscular sugestiva de GIST, se realiza punción-aspiración con aguja fina. Con la orientación diagnóstica de tumor mesenquimal duodenal se presenta en el Comité Multidisciplinar de Tumores Hepatobiliopancreáticos y se decide intervención quirúrgica. Durante la cirugía se evidencia una gran tumoración dependiente de duodeno con desplazamiento de hilio hepático, troco mesentericoportal y tronco celiaco e infiltración de vena cava inferior (VCI). Se realiza duodenopancreatetectomía céfálica (DPC) y resección de 3 cm de VCI suprarrenal. Cursa el posoperatorio en UCI durante las primeras 72 horas sin complicaciones inmediatas. El resultado anatomopatológico definitivo de la pieza lo clasifica como leiomiosarcoma convencional duodenal pT3 N0(0/14) y márgenes quirúrgicos libres.



Discusión: Actualmente en la literatura encontramos muy pocas referencias sobre el leiomiosarcoma duodenal dada su baja incidencia. La mayoría de los casos se publicaron antes de la introducción de la inmunohistoquímica para el diagnóstico diferencial del GIST ya que presentan una apariencia morfológica comparable. Los LMS se distinguen de los GIST por la negatividad de CD 117/c-kit, DOG-1, CD 34. La cirugía es el tratamiento de elección y el pronóstico depende de los riesgos de recurrencia o metástasis. La DPC es la técnica de elección, siendo los márgenes libres de enfermedad el factor pronóstico de recurrencia local más importante. La radioterapia proporciona un beneficio terapéutico local, pero no influye en la supervivencia a largo plazo y el papel de la quimioterapia es escaso, teniendo este tipo de tumores una baja tasa de respuesta. El pronóstico del LMS duodenal es malo, la supervivencia media es de 50 meses y la supervivencia a los 10 años tras la resección ronda el 50%, pero solo el 10% sin resección.