

LINITIS PLÁSTICA DE CIEGO, APÉNDICE CECAL E ÍLEON

Dr. Jose Manuel Gutierrez Carvajal*

Dr. German Palenque*

Dra. Vanessa Maldonado*

Lic Marta Quispe*

** Departamento de Patología Instituto de Gastroenterología Boliviano-Japones, Sucre-Bolivia*

Palabras Clave: Linitis plástica, ciego, pronóstico, desmoplasia, TNM

Key Words: Plastic linitis. Cecum, prognostic, desmoplastic reaction, TNM

RESUMEN

Presentamos un caso de tumor primario de ciego en persona joven, con datos clínicos imprecisos que llevan a varios diagnósticos iniciales de tipo benigno, focalizándose luego como obstrucción intestinal, debida a la severa infiltración tumoral de pared de íleon que produce desmoplasia y engrosamiento parietal. Se confirma la poca frecuencia de este tipo de tumor en una revisión de la literatura.

SUMMARY

we present a case of cecal primary tumor, in young people, with undefined clinical data and different benign initial diagnosis, showing after all intestinal obstruction due to high mural infiltration of ileum, with great parietal desmoplastic reaction and wall thickening. Corroborating the rare frequency of this type of tumor in world literature.

Los tumores primarios del yeyuno-íleon incluyen lesiones tanto benignas como malignas de origen muy diverso y se considera que la forma de presentación clínica es muy inespecífica.

En general, se describe un cuadro de dolor abdominal de larga data, baja de peso, alteraciones del tránsito intestinal, hemorragia digestiva en los GIST, obstrucción intestinal incompleta en carcinoides, perforación en linfomas, obstrucción aguda en adenocarcinomas, intususcepción en lesiones benignas. En forma global los síntomas más relevantes de estos tumores suponen una forma similar de presentación clínica para tumores de diferente etiología y comportamiento

biológico muy dispar.

Existe una correlación clínico-patológica de los tumores primarios de yeyuno-íleon. Los tumores primarios del intestino delgado (ID) constituyen alrededor del 2% de todas las neoplasias del tubo digestivo, representan la tercera causa de obstrucción del ID y generalmente son diagnosticados en etapas avanzadas.

Dado el alcance de los estudios endoscópicos, el diagnóstico preoperatorio de las lesiones distales al ángulo de Treitz ha sido un desafío para el clínico, situación que ha cambiado en los últimos años con la introducción de la tomografía computada (TC) de múltiple corte

La ubicación mas frecuente de los tumores de intestino delgado es en ileo (29%), duodeno,(25%), yeyuno (15%).

El tipo histológico más frecuente es carcinoide (33%), adenocarcinoma (27%) y linfoma (16%) (1)

Los tumores primarios de intestino delgado (TID) son de baja frecuencia y su diagnóstico habitualmente es tardío, debido a su relativa inaccesibilidad a métodos diagnósticos. Se encontraron 30 casos con TID, siendo 16 mujeres (53,3 por ciento) y la edad media de 62 años (32 a 91 años). La biopsia intestinal fue compatible con tumor maligno en 26 de ellos (87 por ciento) y en 4 con lesión benigna. Los síntomas más frecuentes fueron dolor en 20 casos (67 por ciento), astenia, anorexia y baja de peso en 18 pacientes (60 por ciento), obstrucción intestinal en 14 (47 por ciento), hemorragia en 9 (30 por ciento) y diarrea crónica en 5 (17 por ciento). Los exámenes diagnósticos fueron la endoscopia alta incluyendo enteroscopia (40 por ciento), TAC abdominopélvico (17 por ciento), cirugía en 13 por ciento y en menor grado otros exámenes.(1)

Los TID más frecuentes son el adenocarcinoma y el carcinoide. Se requiere un alto índice de sospecha en caso de dolor abdominal de causa no aclarada, baja de peso, obstrucción intestinal, anemia y masa palpable abdominal, siendo la endoscopia un eficiente método diagnóstico de estas lesiones.(2)

La linitis plástica de colon y recto es rara: 66 casos han sido informados en la literatura inglesa. Se reportan 2 nuevos casos: uno en transversal con extensas metástasis y otro en colon derecho, extendiéndose desde apéndice al margen distal de resección del transversal.(3)

El carcinoma linitis plástica(LPC) muestra un patrón de crecimiento escirroso, con reacción desmoplástica severa, que es el más frecuente. También puede mostrar linfangiosis carcinomatosa. Macroscópicamente la superficie mucosa tiene aspecto empedrado, con circunvoluciones. Con células en anillo de sello, severa proliferación fibroblástica o desmoplástica. La mayoría de esos pacientes mueren con peritonitis carcinomatosa. En el caso de linfangiosis la mucosa es de aspecto suave y satinado, sus células tumorales son moderadamente diferenciadas con formación glandular y permeación venosa marcada, que explica las metástasis alejadas(4)

Es poco común el cáncer colorectal primario, se caracteriza por tumor difusamente infiltrante, con reacción desmoplástica y pronóstico grave. La infiltración amplia es el principal patrón, el tumor que afecta 2 o mas segmentos del colon no es común.(5)

Se describen casos con amplias metástasis 10 meses después del diagnóstico inicial. Esta rara presentación tiene pronóstico ominoso (6)

Es un tipo raro de tumor de colon y recto. El diagnóstico inicial es difícil y tiene pronóstico grave. Presentamos un caso de varón de 57 años con lesión primaria en recto y metástasis a estómago.(7)

La linitis plástica de colon es poco común, puede presentarse desde los 17 años con sangrado rectal u obstrucción colonica. Aunque el pronóstico es pobre, la resección quirúrgica amplia se debe intentar, ya que la terapia adyuvante es poco efectiva (8)

También se describe linitis plástica rectal en jóvenes, con diagnóstico inicial difícil, compromiso peritoneal amplio y pronóstico malo (9)

La presencia de GIST del colon solo ocurre en 10% dentro del tubo digestivo y producen también desmoplasia, aunque con células fusadas de arreglo concéntrico, que debe diferenciarse del carcinoma indiferenciado.(10)

En algunas áreas, la infiltración celular de células indiferenciadas en algunas zonas puede llevar al diagnóstico erróneo de linfomas primarios de tubo gastrointestinal, sin embargo en el carcinoma indiferenciado muestra islotes celulares sólidos de células pleomorfas, que deben identificarse por IHQ. Incluso desde el punto de vista endoscópico el linfoma puede mostrar lesión nodular ulcerada.(11)

CASO CLINICO.- Se presenta un paciente varón de 22 años, consulta hacen 15 meses por dolor cólico postprandial epigástrico, vómitos biliosos desde hacen 3 meses. No se encuentran masas palpables abdominales y es dado de alta con el diagnóstico de gastritis enantematosa.

Re consulta hacen 3 meses, enviado de su pequeña ciudad natal con el dx de colelitiasis, síndrome ácido-péptico y hepatopatía a investigar. Reingresa y se emite el dx de Deshidratación, enfermedad intestinal inflamatoria y diarrea crónica. Posteriormente se llega al dx de HDA por episodio alcohólico agudo, recién es internado hace 2 meses con el dx de oclusión intestinal alta, HDA auto limitada. Los datos de laboratorio relevantes son: G:R: 5.330.000., GB: 5.400 con PMN de 74%, creatinina 1.53, proteínas totales 5,4 gr, GOT 38 UI/l, GPT

90UI/l, ECOGRAFIA: barro biliar. Una endoscopia alta revela gastritis petequeal. UL, S2 pilórica.

Se realiza intervención quirúrgica hacen 3 meses con el dx preoperatorio de oclusión intestinal alta, tumor cecal. En la semiología quirúrgica se encuentra intestino delgado dilatado en toda su extensión, tumor en ciego: duro, mal definido, no móvil, con infiltración a retro peritoneo, ganglios linfáticos voluminosos en meso íleon.

Luego de un postoperatorio sin eventos significativos se remite el paciente a sección Oncología del HSB, pero el estadio IIIB o Dukes C y MAC C3, presagian con toda seguridad un pésimo pronóstico, pues el tumor ya infiltró localmente hasta serosa, aunque los márgenes radiales estén libres de tumor.

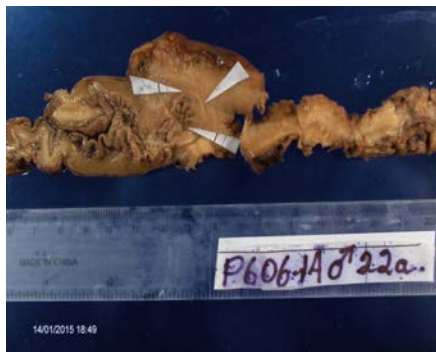


Fig 1.-se aprecia compromiso periluminal de apendice cecal(flechas), engrosamiento mural de ileon(izq) y colon(izq)

El examen patológico de la pieza quirúrgica revela: segmento de colon de 22 cms de longitud, 5 de circunferencia A.W., con pared engrosada hasta 19 mms, mucosa con tumor solido que engloba desembocadura de apéndice cecal, con engrosamiento parietal hasta 18 mms. El tumor compromete 7 cms distales de íleon,dejando 7 cms hacia O.W, libre de tumor. En grasa peri cecal hay 3 ganglios linfáticos de 2 cms.

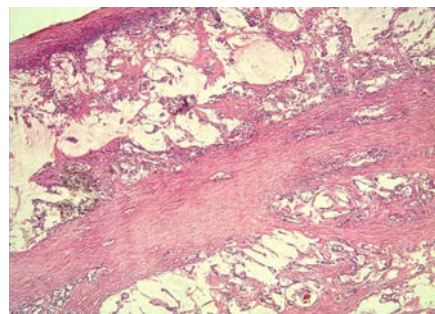
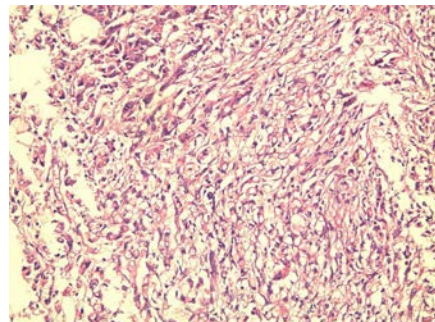


Fig 2.- Severa desmoplasia de pared muscular de ileon(izq) y compromiso subseroso de colon(der). HE 400x.

El examen microscópico revela islotes solidos de células esféricas con pleomorfismo nuclear, nucléolo conspicuo, formando escasas estructuras glanduliformes, que llegan a suberosa, comprometen muscular propia de apéndice e íleon con desmoplasia severa. Hay 1 ganglio con metástasis.

El diagnostico final es: CARCINOMA INDIFERENCIADO, NOS. M: 8020/3. GRADO HISTOLOGICO: G.4, TNM: T3-N1-MX. Estadio IIIB. DUKES C. MAC: C2/C3.o.w y a.w.: negativos.

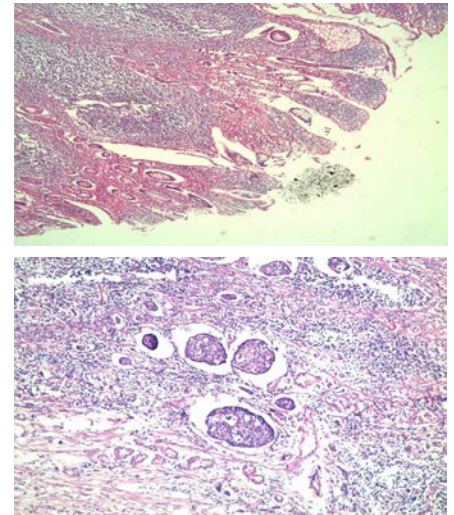


Fig 3.-compromiso submucoso de íleon en forma de islotes solidos de células tumorales. HE, 200 x (izq) y permeacion linfática y venosa en pared de ciego(der) HE 400x.

COMENTARIO.-Como se comenta en la literatura, los datos clínicos imprecisos asociados a la juventud de nuestro paciente llevan a la elaboración de diagnósticos clínicos tan dispares como gastritis enantematosa, colelitiasis, síndrome acido-péptico, hepatopatía a investigar, deshidratación, enfermedad intestinal inflamatoria y diarrea crónica, HDA por episodio alcohólico agudo; sin encontrar signos, ni síntomas en FID, con inversión o gasto de 15 meses, ya que solo en el tercer reingreso se presentó la reveladora obstrucción intestinal aguda, que obliga a una laparotomía exploradora que permite ubicar el sitio topográfico del problema, sin el beneficio de una exploración endoscópica previa de colon, que hubiera permitido la toma de biopsias.

Tampoco los otros exámenes no invasivos arrojaron luces en el diagnostico preoperatorio, dejando como un importante mensaje,especialmente a los médicos

residentes, internos y adscritos, acerca de la importancia de prestar la debida atención a la hipotética presencia de neoplasias malignas en personas jóvenes y de enfatizar en el examen físico detallado.

DISCUSION.- Es un tumor maligno poco común, con foco primario de ciego, mas frecuente en jóvenes y con sintomatología clínica muy polimorfa, que hace muy difícil su diagnóstico, como se comprobó objetivamente. En el examen macroscópico de la pieza operatoria llama la atención el engrosamiento parietal de íleon terminal con desmoplasia de meso íleon y presencia de ganglios linfáticos hipertróficos que ayudarían a explicar la obstrucción intestinal. Se corrobora la desmoplasia en el examen microscópico y la infiltración difusa por células en anillo de sello. El sitio topográfico primario es ciego con extensión secundaria a órganos vecinos con apéndice cecal e íleon y luego metástasis a ganglios linfáticos regionales, sin poderse comprobar la metástasis a órganos alejados.

El estadiaje o TNM, se realiza en base al estudio detallado de la pieza quirúrgica, T3 pues el tumor invade a través de la muscular propia hasta serosa, hasta tejido adiposo pericólico. N1: pues hay metástasis en 1 a 3 ganglios regionales. MX: pues no se puede aseverar la presencia de metástasis lejanas en base al estudio detallado de la historia clínica. (13)

Además de TNM, los factores pronósticos incluyen el tipo histológico y grado de la enfermedad residual, el nivel de antígeno carcinoembrionario, citoquinas que ya deberían implementarse en nuestro medio (13) aunque el tipo de cáncer mal diferenciado como el presente tiene mal pronóstico.

En el futuro la expresión intratumoral de moléculas específicas como p27, DNA de inestabilidad microsatelital, sintasatimidilate, se prueban que están asociadas ya sea con el pronóstico o con la respuesta al tratamiento adyuvante. Estos marcadores moleculares no son parte del sistema de estadiaje tumoral aun.

BIBLIOGRAFIA

1. HATZARA I, PALESTY ABIR F, SULLIVAN P, KOSOL RWE.A, DUDRICK SJ, LONGO WE. Small-bowel tumors. Epidemiologic and clinical characteristic of 1260 cases from the Connecticut tumor registry. Arch Surg, 142(3) 229-35. 2007 Mar
2. VALERA M., JOSÉ MIGUEL; MAIZA R., EDUARDO; CONTRERAS M., LUIS; SMOK. Tumores del intestino delgado. Experiencia de 1 año en un centro de referencia. Gastroenterología Latinoamericana, 15(3)180-185, 2004.
3. NADEL L, MORI K, SHINYA H. Primary Linitis plástica of colon and rectum. Dis Colon Rectum. 1983 Nov;26(11):736-40.
4. PAP JP Jr, LEVINE EJ, THOMAS FB. Primary linitis plástica carcinoma of the colon and rectum. Cancer 1994 Oct 1;74(7):1863-8.
5. PARK JY, HAN DS, SOHN JH, CHOI HS, A case of linitis plástica involving the entire colon, ileum an appendix. Korean J Gastroenterol, 2003 Sep; 42(3)237-41
6. OJEDA VJ, MITCHEL KM, WALTERS MN, GIBSON MJ. Primary colo-rectal linitis

plastic type of carcinoma: report of two cases and review of the literature. Pathology 1982 Apr: 14(2): 181-9

7. STEVENS WR, RUIZP. Primary linitis plástica carcinoma of the colon and rectum. Mod Pathol, 1989 May : 2(3), 265.9
8. RAO TR; HAMBRICK E, ABCARIAN H. Linitis plastic colorectal. Dis Colon Rectum 1982 Apr: 25(3): 239-44
9. SAMLANI-SEBBANE.- La linitis plástica primitiva, une tumeur exceptionnelle. Gastroenterologie Clinique et Biologique, vol 32, No SP1. P 530.31. May 2008
10. MELCON C, RIOS G, GUTIERREZ A, Maldonado V. Nuevos conceptos sobre tumor estromal gastrointestinal y su relación con el pólipo fibroide estomacal. Rev. Inst.med "Sucre" LXXII.-129(52-54) 2007
11. GUTIERREZ C JM, MELCONA, GUTIERREZ A, MALDONADO O.- Linfomas y pseudolinfomas del tracto digestivo. Rev. Inst. Med, "Sucre", LXXIII. 131(63-67), 2008
12. GUTIERREZ C, JM, GUTIERREZ A, MALDONADO O. Axioma de falta de asociación entre megacolon y cáncer de colon. Rev. Inst. Med. "Sucre" LXXVI: 136.(22-25) 2010. 2011.
13. GREENE F, PAGE D, FLEMMING ID, FRITZ AG, BALCH C M, HALLER D, MORROW M. AJCC Cancer Manual Staging, sixth ed, pag 116. Springer 2001