

Leiomioma en el recte*

J. Colomer i Mascaró, P. Puig i Gris i F. Pi i Siqués

LEIOMYOSARCOMA IN THE RECTUM

The leiomyosarcoma of the rectum is a rare tumor which has been studied by the authors as a soft tissue tumor, due to his special characteristics. The size, malignancy histologic grade and the existence or absence of adhycent tissue afectation which are used as pronostic factors for gastric myosarcomas, are propoused also for the leiomyosarcoma of the rectum. The elective treatment to avoid the local relapsing tumor is the radical one. The diagnostic biopsy must be incisional. The survival doesn't change if the treatment is local or radical.

Paraules clau: Leiomioma de recte. Tumors parts blanques.

LEIOMIOSARCOMA EN EL RECTO

El leiomioma de recte es un tumor infrecuente que por sus características los autores lo estudian como una tumoración maligna de partes blandas. Los factores pronósticos orientativos como el tamaño, grado histológico de malignidad y la presencia o ausencia de afección de tejidos adyacentes, utilizados en los miosarcomas gástricos, se proponen para el leiomioma de recto. El tratamiento de elección para evitar la recidiva local es el radical y su realización puede comprometerse si la biopsia diagnóstica previa es escisional. La supervivencia es independiente del tratamiento local o radical.

Ann Med (Barc) 1986; 121-123

Introducció

Els tumors de parts blanques comprenen una gran varietat de tumors malignes que s'agrupen per llur similitud clínica, anatomopatològica i evolutiva. Es caracteritzen perquè la majoria deriven de teixit conjuntiu, musculatura llisa i d'altres estructures mesodèrmiques.

Els leiomiomas (LMS) són tumors malignes de la musculatura llisa que representen el 7 % dels tumors de parts blanques. Malgrat que tots els LMS són histològicament similars, Elzinger FM¹ els divideix en tres grups per determinades característiques clíniques i biològiques. Els LMS retroperitoneals i intraabdominals són els més freqüents. Entre aquests hi ha els LMS viscerals, que tradicionalment s'estudien com a entitats gastrointestinals atesa llur localització.

Els criteris de malignitat i de gradació histològica dels LMS són superposables, i per tant la similitud de comportament dels diferents LMS és independent de llur localització, cosa que permet d'establir criteris pronòstics concrets extensius a d'altres localitzacions.

Malgrat els avenços diagnòstics, a hores d'ara els LMS representen el 0,08 % dels tumors rectals. Anderson² esmenta 10 casos de LMS de recte en els registres de la Clínica Mayo entre el 1911 i el 1946, i Walsh³ troba 18 casos a l'Hospital St Mark entre el 1948 i el 1979. A Espanya probablement no s'hauran publicat més de 10 casos des del 1940, la meitat dels quals ho han estat a Catalunya.

Tenint en compte les consideracions anteriors, hem cregut oportú de presentar un nou cas de LMS de recte per la seva raresa i proposar el seu estudi dins els tumors de parts blanques, més per valorar millor aquesta afecció que no pas per la seva localització rectal.

Cas clínic

R.G.V., home de 70 anys d'edat, que ingressa al Servei d'Urgències de l'Hospital de Sant Jaume de Calella per tensesme rectal i rectorràgies.

Antecedents personals: meningitis a la infantesa i etiquetat de malaltia pulmonar obstructiva crònica.

Malaltia actual: des d'un mes abans de l'ingrés, la família refereix una alteració de l'hàbit intestinal i un empitjorament de l'estat general. El mateix dia de l'ingrés la femta presenta sang, cosa que motiva la visita a l'hospital.

A l'exploració el pacient es mostra anímic, amb discreta desorientació temporal i espacial. Té bona coloració de la pell i de les mucoses. Presenta camps pulmonars amb crepitacions i sibilacions aïllades. L'abdomen és globulós i no es palpen tumoracions ni visceromegàlies. El tacte rectal revela la presència d'una tumoració llisa de 6 cm de Ø, sèssil en la cara anterior a 5 cm del marge anal.

Les dades analítiques investigades van ser: glucosa, 6,3 mmol/l; urea, 8,5 mmol/l; àcid úric, 664 mmol/l; creatinina, 179 mmol/l; proteïnes totals, 64 g/l; colesterol, 6,6 mmol/l; bilirrubina total, 21,6 mmol/l; AST, 18 U/l; ALT, 37 U/l; γ-GT, 36 U/l; fosfatasa alcalina, 315 U/l; sodi, 138 μmol/l; potassi, 3 μmol/l; calci, 2,6 mmol/l; VSG, 117 mm; hematòcrit, 47 %, i temps de Quick, 100 %.

La radiografia de tòrax no presentava alteracions significatives. La rectoscòpia va confirmar la presència d'una tumoració sèssil amb la mucosa d'aspecte normal, de la qual se'n féu biòpsia. La colonoscòpia només va ser tolerada fins a l'angle esplènic, confirmant així la lesió, i no es van observar altres alteracions al sigma i al còlon descendent. La pieiografia va ser normal. Les proves funcionals respiratòries amb VEMS 18 % i CV 25 % no van millorar amb fisioteràpia. La biòpsia es va informar com a pòlip inflamatori.

Vam decidir la intervenció quirúrgica del pòlip per via endoanal sota anestèsia peridural per a l'exèresi de la lesió. Du-

* Societat Catalana de Cirurgia. Sessió del 17 de juny de 1985. Hospital de Sant Jaume. Calella. Barcelona.

TAULA I
Estadis pronòstics per als miosarcomes gàstrics⁶

	Grau histopatològic	Grandària	Invasió d'òrgans veïns	Supervivència als 5 anys (%)
Estadi 0	Baix	Petit	Absent	100
Estadi I	Baix	Gran	Absent	77
	Baix		Present	
	Alt	Petit	Absent	
	Alt		Present	
Estadi II	Alt	Gran	Absent	19
	Alt		Present	

rant la intervenció vam observar que la tumoració continuava en profunditat, amb l'aspecte morfològic del material submucós similar al de la glàndula prostàtica.

Durant el postoperatori va presentar una síndrome febril d'origen pulmonar i un decaïment del seu estat general que va retardar l'inici de la dieta per manca de col·laboració del pacient, que va necessitar seroteràpia completa fins que va ser tolerada la dieta amb tota normalitat.

El patòleg va informar una proliferació mesenquimal que permetia identificar feixos de múscul llis. La densitat cel·lular era intensa observant-se nuclis predominantment elongats.

En molts casos s'identificava un grau d'anaplàsia cel·lular important amb freqüents mitosis (menys 5 per camp). Un dels fragments va mostrar múscul llis amb revestiment urotelial. El diagnòstic va ser de LMS de recte de baixa malignitat.

Ens vam plantejar la indicació del tractament radical en aquest pacient, que vam desestimar per l'estat general, amb un LMS de recte amb dos criteris de mal pronòstic.

El pacient va reingressar al cap de 5 setmanes per mal estat general i es van descartar metàstasis a distància. Posteriorment el pacient va patir una deterioració progressiva i va morir a les 12 setmanes de l'exèresi local.

Comentaris

Parts blanques és un terme que fa referència als teixits conjuntius extraesquelètics del cos que connecten, suporten i emboliquen d'altres estructures anatòmiques separades entre si. És la massa corporal que existeix entre l'epidermis i els òrgans parenquimatosos. Els sarcomes de parts blanques són una gran varietat de tumors malignes que es caracteritzen perquè la majoria deriven d'estructures mesodèrmiques, teixit conjuntiu i musculatura llisa. Tanmateix, n'hi ha d'altres que deriven de l'ectoderma (tumor de cèl·lules de Schwann) i d'altres estructures epitelials com l'endoteli. L'endoteli és morfològicament una estructura epitelial, però deriva del mesoderma i els tumors malignes que origina apareixen i es comporten com a tumors del teixit conjuntiu.

En general cadascun dels sarcomes tendeix a reflectir l'aparència morfològica de la cèl·lula d'origen, i en aquells casos en què és difícil d'esbrinar el seu origen cel·lular definit, se'ls anomena sarcomes de parts blanques de tipus inespecífic. Els tumors malignes de la musculatura llisa s'anomenen leiomiomiomes, i una de llurs localitzacions més infreqüents és al recte.

Generalment el LMS s'origina en el recte a les capes longitudinals i circulars de la musculatura pròpia d'aquest, i de vegades a la musculatura mucosa, múscul llis dels vasos o a l'esfínter intern.

El criteri de malignitat per al LMS en el recte, de la mateixa manera que per a la resta de LMS, no és un problema fàcil, atès que tots aquests tumors presenten una continuïtat biològica de benignitat a malignitat, i no existeix un acord entre els patòlegs pel que fa a l'objectivació de mètodes per la gradació d'aquests tumors. Els criteris morfològics establerts es basen en la taxa de mitosi, presència de necrosi, grau de cel·lularitat, quantitat d'estroma, vascularització i d'altres característiques⁴.

Tot i amb això, altres autors, potser més clínics que estrictament patòlegs, concedeixen molta importància al lloc on s'originen per atribuir-los la malignitat. Els LMS que procedeixen de la musculatura pròpia del recte, i àdhuc aquells casos histològicament dubtosos com els ben diferenciats o no invasius, els informen com a tumors de baixa malignitat³. El factor pronòstic més acceptat per als diferents tumors de parts blanques és el grau histològic de la lesió primària, i va ser determinant per a l'estadificació d'aquests tumors pel grup de treball de patòlegs que va elaborar en TNM per encàrrec de l'American Joint Committee⁵.

Posteriorment s'han realitzat d'altres estudis de paràmetres d'interès pronòstic, i en el cas del LMS ressalten els treballs de Shiu i Hajdu^{6,7} per als LMS gàstrics. Aquests autors estudien el grau histològic insistint en l'índex mitòtic, valoren la grandària del tumor (més de 5 cm) i la invasió a òrgans veïns per establir una classificació pronòstica en tres estadis, que permeten de predir el comportament d'aquests tumors (taula I).

Ateses les característiques d'aquests paràmetres d'interès pronòstic es pot establir un paral·lisme amb d'altres LMS de distintes localitzacions. En el cas que presentem, el tumor era de baixa malignitat i tenia una grandària superior als 5 cm, afectava d'altres estructures veïnes i per tant presentava una estadificació tipus II.

Els símptomes del LMS en el recte són semblants als de la resta de tumors rectals. Generalment s'observen en pacients masculins entre els 50 i els 60 anys, i atenyen una grandària que oscil·la entre 1 i 10 cm. El creixement del tumor és més important en profunditat, amb tendència a l'afectació dels teixits circumdants, amb una mucosa que s'ulcera en els casos de llarga evolució. La seva disseminació és predominantment local i hematògena. Les metàstasis pulmonars són la causa més freqüent de mort.

Davant la sospita d'un LMS, per al diagnòstic i el coneixement de la seva gradació histològica, s'aconsella la biòpsia incisional generosa i evitar l'escissionat, que pot comprometre el tractament radical posterior.

La recidiva del LMS de recte, amb l'exèresi local del tumor, és de més del 60 %, i per això es considera la resecció abdominoperineal el tractament quirúrgic radical d'elecció. Amb això s'aconsegueix disminuir les recidives locals. Quan es practica s'ha de tenir en compte l'exèresi dels teixits adjacents i l'absència de la disseminació limfàtica en la majoria dels casos, com a factors diferenciadors d'una resecció abdominoperineal clàssica per un adenocarcinoma de recte.

La supervivència del pacient s'ha observat que no està lligada al tractament local o radical efectuat, sinó a la presència de la disseminació hematògena i local³.

A hores d'ara el tractament és només quirúrgic per tal com la radioteràpia no sembla que sigui efectiva, ja que solament aconsegueix regressions parcials en alguns tumors de la musculatura llisa en d'altres localitzacions. Així mateix, es coneixen estudis preliminars amb la quimioteràpia en al-

tres nivells del tracte gastrointestinal, que palesen el limitat coneixement de la seva sensibilitat.

En conclusió, per establir la indicació del tractament radical proposem, juntament amb la valoració de l'estat general del pacient, el grau histològic, la grandària del tumor i l'afectació dels teixits veïns, per tal de disposar d'una idea aproximada del comportament d'aquest tumor, que per termini mitjà té una expectativa de vida als 5 anys del 20 %.

Resum

El leiomioma de recte és un tumor infreqüent que, per les seves característiques, els autors estudien com a una tumoració maligna de parts blanques. La grandària, el grau histològic de malignitat i la presència o absència d'afectació a teixits adjacents, que s'utilitzen en els miomiosarcomes gàstrics, es proposen com a factors pronòstics orientatius en el leiomioma de recte. Per evitar la recidiva local el tractament d'elecció és el radical, la realització del qual pot veu-

re's compromesa si la biòpsia diagnòstica prèvia és escissional. La supervivència és independent del tractament local o radical.

Bibliografia

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis, Mosby Co, 1983; 298-315.
2. Anderson PA, Dockerty MB, Bluie LA. Myomatous tumors of the rectum (leiomyomas and leiomyosarcomas). Surgery (St Louis) 1950; 28:642-650.
3. Walsh TH, Mann CV. Smooth muscle neoplasms of the rectum and anal canal. Br J Surg 1984; 74:597-599.
4. Mahendra R, Med M, Kempson RL. Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. A pathologic analysis of 100 cases. Cancer 1977; 39:255-262.
5. Russell W, Cohen J, Enzinger FM. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer 1977; 40:1.562-1.570.
6. Shiu M, Farr G, Papachristou N. Myosarcomas of the Stomach: natural history, prognostic factors and Management. Cancer 1982; 42:177-187.
7. Hajdu SI. Pathology of soft tissue tumors. Filadèlfia, Lee and Febiger, 1979; 35:35-55, 311-320.