



## Sarcoma indiferenciado pleomórfico en dermis perianal: una extraña localización.

*Nuria P. Juan Domínguez, Maite Camuera González, María Balluerca Alba*

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo*

*Hospital Txagorritxu, Vitoria*

### Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 84 años con antecedentes personales de HTA, dislipemia, DM2, hipotiroidismo autoinmune en tratamiento sustitutivo y leucoencefalopatía isquémica crónica. Se realizó una colonoscopia previa en 2018 en el contexto de estudio de anemia, donde sólo se apreció un engrosamiento de válvula ileocecal, obteniendo resultados anatómo-patológicos de inflamación crónica inespecífica. Sin intervenciones quirúrgicas abdominales.

La paciente es derivada por su MAP a consultas externas de cirugía por presentar dolor y tumoración perianal de dos meses de evolución, con supuración intermitente las últimas semanas, a pesar de tratamiento antibiótico oral. Además, febrícula ocasional y proctalgia desde el comienzo de la supuración. Es valorada en consultas de cirugía con diagnóstico de absceso perianal e induración periabsceso, por lo que se envía a urgencias para realizar drenaje y exploración bajo anestesia de la lesión.

Se encuentra afebril, manteniendo buenas constantes y con datos analíticos sin leucocitosis, anemia ni alteración en coagulación, con PCR 7.6.

A la exploración física, la paciente presenta una lesión ulcerada perianal dolorosa de aproximadamente 3 cm de diámetro y consistencia pétreas, en el borde de un absceso de aproximadamente 2 cm. Se localiza a las 9 h a 1 cm de MA sobre una cavidad formada por tejido indurado con posible fistulización a región endoanal (se observa mínimo orificio por donde drena H<sub>2</sub>O<sub>2</sub> a las 6h, tras instilación de la misma sobre cavidad de absceso). Se realiza drenaje, comprobación de comunicación con orificio endoanal, toma de biopsias en varios cuadrantes y fondo de cavidad, hemostasia y cura local. Los hallazgos

anatomo-patológicos fueron de tumor maligno que infiltra los bordes quirúrgicos de resección en todas las biopsias. El estudio inmuno-histoquímico es orientativo, pero no totalmente infalible. El resultado plantea como posibles diagnósticos: un tumor maligno de tipo carcinoma sarcomatoide o (más probable) afectación secundaria por un tumor de origen primario ginecológico, de cavidad uterina, de tipo sarcoma del estroma endometrial de alto grado, con áreas epitelioides o similar. En base a estos resultados se solicitó valoración por el Servicio de Ginecología, que tras la exploración y realización de pruebas ecográficas descartan origen ginecológico del tumor.

A su vez, se lleva a cabo el estudio de extensión mediante TAC tóraco-abdomino-pélvico, que informa de engrosamiento asimétrico de la pared lateral izquierda del recto inferior con extensión hacia región perineal y con probable infiltración de la musculatura del suelo pélvico. Asocia imagen de trayecto fistuloso que se extiende desde la masa descrita (Histología previa de tumor maligno de tipo carcinoma sarcomatoide) hasta región interglútea (lado derecho), de unos 2,5 cm de extensión y 1 cm de calibre . A correlacionar con estudio de resonancia.



Figura 1: TAC de extensión:tumoración rectal inferior

No se evidencian metástasis a distancia ni adenopatías infradiafragmáticas aumentadas de tamaño. Múltiples adenopatías axilares derechas agrupadas, en límites altos de tamaño, por lo que se incluyó en el estudio de extensión una ecografía axilar para descartar enfermedad a distancia. Se observaron múltiples ganglios axilares derechos, la mayoría subcentimétricos y alargados, sin características de sospecha, salvo en uno de ellos, en el que se realizó BAG ecoguiada con resultado de linfadenitis granulomatosa necrotizante, sin evidencia de malignidad.

LA RMN pélvica mostró un trayecto fistuloso largo (extensión longitudinal aproximada de 3,5 cm) con origen en la piel del glúteo derecho, a aproximadamente 1,5 cm del margen anal externo (MAE), que asciende por la región interesfinteriana hasta alcanzar el esfínter anal interno, contactando con él a las 6-7 horas en posición de litotomía (a unos 2 cm del MAE). Se trata de un trayecto fistuloso de calibre amplio (hasta 1,5 cm) con realce de su pared tras la administración de gadolinio y con tejido sólido que restringe intensamente la difusión en su interior, en el contexto sospechoso de malignidad, a valorar carcinoma sobre fístula perianal. El esfínter anal interno presenta alteración de su señal, posiblemente en el contexto de cambios inflamatorios. No se observa afectación por encima del plano del elevador del ano ni adenopatías sospechosas de malignidad.

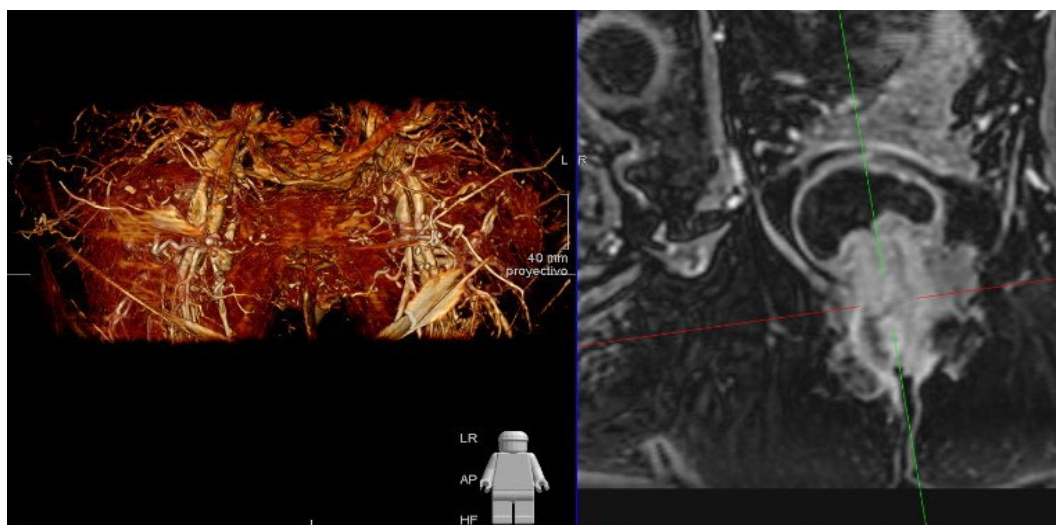


Figura 2: Trayecto fistuloso interesfinteriano amplio formado por tejido sólido con fuerte realce de su pared desde la piel del glúteo, posible carcinoma in situ sobre fístula perianal

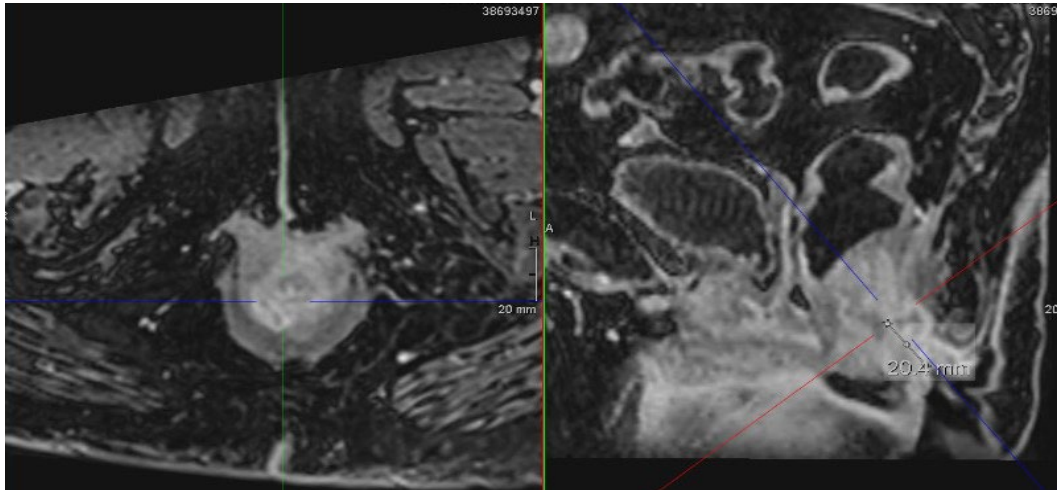


Figura 3: Imágenes de RMN con hallazgos de trayecto fistuloso con tejido sospechoso de malignidad

Una vez culminado el estudio, se decide la realización de amputación abdomino-perineal ante diagnóstico posible de tumor sarcomatoide, sin otra determinación, que infiltra aparato esfinteriano desde región perianal. La pieza remitida a anatomía patológica muestra hallazgos de tumor indiferenciado morfológica e inmunofenotípicamente compatible con sarcoma indiferenciado pleomórfico, situado a nivel dérmico en canal anal, con diámetro de 6 cm que infiltra la dermis e hipodermis y una profundidad de 1,5 cm. El perfil inmunohistoquímico (Positivo para Vimentina. Positividad focal para cK AE1AE3, CD10 y Ciclina D1. Negativo para CK5/6, CK 34betaE12, p40, EMA, ERG, CD34, HHV8, SOX10, S100, Actina, Desmina y Miogenina). ki67 40%. Ausencia de invasión vascular. Margen quirúrgico proximal y circunferencial: libres de infiltración tumoral. Se aislaron 12 ganglios linfáticos, libres de infiltración tumoral. Mucosa rectal libre de infiltración tumoral.

Durante el postoperatorio la paciente presentó íleo postquirúrgico prolongado que precisó de SNG y nutrición parenteral, con evolución lenta pero progresiva pudiendo recibir el alta hospitalaria al día 15 postquirúrgico.

Presentada el caso en Sesión Multidisciplinar con los hallazgos anatómopatológicos de la pieza quirúrgica, se decidió no realizar tratamiento adyuvante.

Durante el seguimiento, se solicitó RMN de control a los 2 meses del alta hospitalaria, debido a la persistencia de dolor perineal. La prueba mostró metástasis subcutáneas-cutáneas de nueva aparición en región glútea inferior-región inguinal derecha y adenopatías de aspecto metastásico en cadena inguinal e iliaca externa derechas. Otros pequeños nódulos similares de menor tamaño en la grasa de la fosa isquioanal derecha, sugestivos de implantes-metástasis subcutáneas en dicha localización.

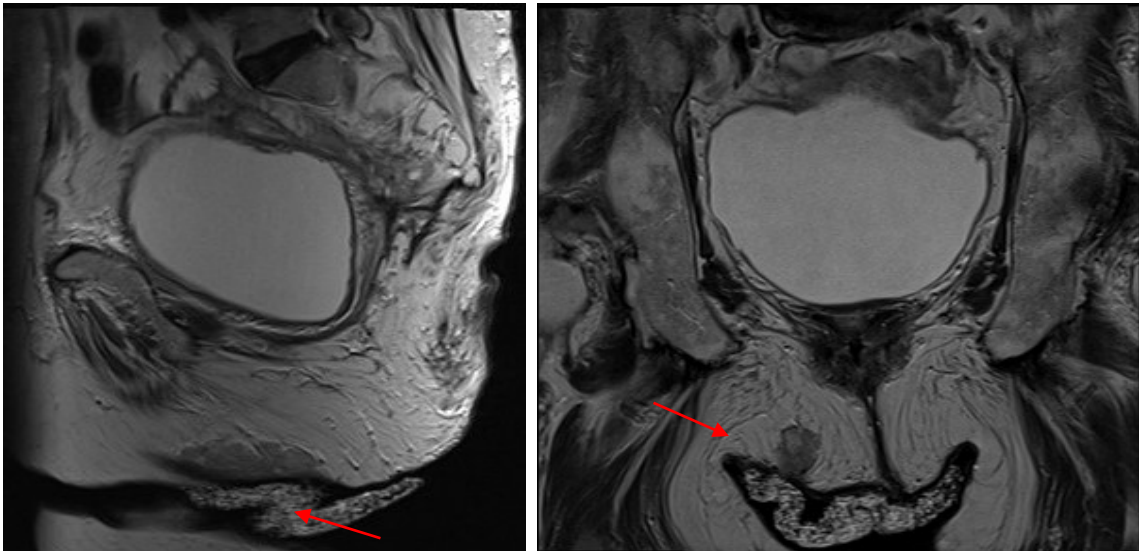


Figura 4: Imágenes de RMN con metástasis cutáneas en glúteo

Ante sospecha de posible recidiva ganglionar, subcutánea y perineal se realizó un TAC de extensión que mostraba dichas adenopatías en la íliaca externa derecha,



inguinal derecha e inguinal baja-raíz del muslo sin incluir implantes cutáneos en la región glútea, pliegue glúteo, ni otros hallazgos a distancia. Se discute de nuevo el caso en Sesión Multidisciplinar donde se decidió remitir a Oncología Médica para recibir quimioterapia paliativa con gemcitabina semanal y a Oncología radioterápica para Radioterapia antiálgica.

### Discusión

Los sarcomas constituyen un grupo amplio de tumores, con comportamiento biológico, agresividad diferente entre sí y con tratamiento frecuentemente complejo.

La clasificación se basa en características histopatológicas e inmunohistoquímicas de las células tumorales. Presentan agresividad local, tendencia a infiltrar tejidos vecinos y proclividad a recidivar tras quimioterapia con alta capacidad para metastatizar, en especial vía hemática a pulmón e hígado.

En la clasificación actual de la OMS (2013) se omite el término “histiocitoma fibroso maligno” por el sarcoma pleomorfo indiferenciado de alto grado [1], siendo una forma especial de cáncer que afecta tanto a los tejidos blandos como al tejido óseo. Se reconoce como estadio final común en la progresión tumoral de diversos cánceres (sarcomas o no) cuando avanzan en el desarrollo tumoral [2], perdiendo sus rasgos de diferenciación. Es un diagnóstico de exclusión y requiere revisión exhaustiva de la muestra. Representan el 0.5-1% de los cánceres diagnosticados al año, siendo un grupo muy heterogéneo [3]. Surgen de forma espontánea y se desconoce su etiopatogenia, aunque se consideran las radiaciones ionizantes, quimioterapia previa, traumatismos antiguos, virus (HHV8,EBV,HIV), inflamación crónica y estado inmune del paciente como factores predisponentes. La escasa clínica y sintomatología (salvo dolor o ulceración en fases más posteriores) condiciona un retraso diagnóstico. Aunque se han descrito casos en cualquier localización, el 60%se presenta en las extremidades inferiores,30% en muslo y 10% en la cabeza y cuello [5].

Desde el punto de vista dermatológico, los posibles diagnósticos diferenciales [7] que se pueden valorar son entre otros, los de fibrohistocitoma mixoide, dermatofibrosarcoma protuberans, carcinoma espinocelular o melanoma.



En este caso, dada la localización perianal, se debe descartar otras causas como el fibrosarcoma, adenocarcinoma, leiomioma, metástasis, GIST o carcinoma de células pequeñas [8].

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica con amplio margen de seguridad y disección de los ganglios linfáticos regionales. La amputación no previene la enfermedad metastásica ni altera el pronóstico de la enfermedad [3]. Los datos sobre los beneficios de la quimioterapia o radioterapia adyuvante son limitados.

Existen escasas publicaciones sobre el fibrohistiocitoma maligno indiferenciado en el canal anal. La mayoría de las reportadas, se encuentran en localización intestinal o rectal [6]. En esta región sólo se han encontrado cinco casos en la literatura publicados antes de 2007, siendo tres en canal anal y dos en anorrecto [7]. Otros dos casos se han expuesto recientemente en 2011 [9] y en 2019 [10]. La media de edad, según estos artículos se estima en 56 años, con predominio masculino y la recurrencia local fue el patrón más común de recidiva.

Resulta interesante exponer el presente caso, no sólo por la extraña naturaleza y estirpe del tumor, sino por el hecho de su inusual localización, pudiéndose confundir con una fístula de carácter únicamente inflamatorio, en sus fases iniciales, como así ocurrió hasta la exploración y diagnóstico histológico realizado. Las neoplasias primarias sobre fístulas anales son casos aislados, y las que se producen en el contexto de una enfermedad maligna, lo hacen como complicación de un tumor en proximidad. Es importante mantener un cierto grado de sospecha, ante sintomatología y exploración atípica en patología fistulosa perianal, para descartar un posible origen diferente de las causas comunes que producen los abscesos y fístulas perianales.

### Bibliografía

1. Fabre-Guillevin E, Coindre JM, Somerhausen N de S, et al: Retroperitoneal



liposarcomas: follow-up analysis of dedifferentiation after clinicopathologic reexamination of 86 liposarcomas and malignant fibrous histiocytomas. *Cancer* 2006;106:pp.2725-2733

2. Nascimento AF, Raut CH. Diagnosis and management of pleomorphic sarcomas ( so-called “MFH”) in adults *J. Surg Oncol* 2008;97:330-9

3. Up to date. Clinical presentation, histopathology, diagnostic evaluation, and staging of soft tissue sarcoma. Christopher W Ryan. MD, Janelle Meyer ,MD. 14 May 2020

4. *Ann Oncol* (2018) 29 (Suppl 4): iv51-iv67

Authors: P.G. Casali, N. Abecassis et al., on behalf of the ESMO Guidelines Committee and EURACAN

5. Dangoor et al. *Clin Sarcoma Res* (2016)6:20 DOI 10.1186/s13569-016-0060-4

6. Kim BG, Chang IT, Park JS, Choi YS, Kim GH, Park ES, Choi CH. Transanal excision of a malignant fibrous histiocytoma of anal canal: A case report and literature review, *World J Gastroenterol* 2008;14:1459-1462

7. Singh DR, Aryya NC, Sahi UP, Shukla VK. Malignant fibrous histiocytoma of the rectum. *Eur J Surg Oncol*. 1999;25:447-448.

8. M.O. Nassif, N.H. Trabulsi, K.M. BullardDunn, A. Nahal, A.N. Meguerditchia Soft tissue tumors of the anorectum: rare, complex and misunderstood *J.Gastrointest Oncol*, 4 (2013), pp. 82-94

9. Azizi R, Mahjoubi B, Shayanfar N, et al. Malignant fibrous histiocytoma of rectum: Report of a case. *Int J Surg Case Rep* 2011;2:111-3

10. Atici S, Kaya T, et al. Malignant Fibrous Histiocytoma: A Rare Cause of Rectal Mass *Turk J Colorectal Dis* 2019;29:156-158