

Tumor neuroendocrino del canal anal con presentación atípica de enfermedad metastásica

Mauricio Gutiérrez-Álvarez,* Daniel Motola-Kuba,**
Quintín Héctor González-Contreras,*** Mónica De Jesús Mosso,**** Jesús Alberto Bahena-Aponte*****

* Residente de Cirugía General. ** Médico Oncólogo, Titular de la Especialidad de Oncología.
*** Cirujano de Colon y Recto. **** Médico Cirujano, UNAM. ***** Cirujano Gastrointestinal y Laparoscopia Avanzada, Hospital Médica Sur.

Neuroendocrine tumor of the anal canal with atypical presentation of metastatic disease

REVISTA MEXICANA DE CIRUGÍA DEL APARATO DIGESTIVO / Vol. 12 Núm. 2 / Abril-Junio, 2023 / p. 63-66

RESUMEN

Las tumoraciones neuroendocrinas son neoplasias poco comunes que pueden aparecer a lo largo de todo el tracto gastrointestinal, siendo la localización más frecuente en el íleon. Se pueden clasificar en lesiones de bajo o alto grado; cuando se presentan en colon recto y ano pueden presentar diseminación principalmente a hígado. Se presenta el caso clínico de una paciente femenina de 58 años de edad con diagnóstico de carcinoma neuroendocrino de alto grado en canal anal, localmente avanzado, quien durante su manejo oncológico presenta una lesión en región escapular derecha, por lo que se solicita un ultrasonido de tejidos blandos y se programa para escisión quirúrgica encontrando un implante de tejido fibroadiposo con infiltración de carcinoma neuroendocrino de células grandes. Es importante tomar en cuenta este sitio poco frecuente de metástasis debido a que puede pasar desapercibido dada su baja incidencia y presentación indistinguible de tumoraciones benignas.

Palabras clave. Metástasis, neuroendocrino, tumoración, inusual.

ABSTRACT

Neuroendocrine tumors are uncommon neoplasms that can appear along the entire gastrointestinal tract, the most frequent location being the ileum. They can be classified as low- or high-grade lesions, and when they occur in the colon, rectum and anus, they can present dissemination mainly to the liver. We present the clinical case of a 58 year-old female patient with a diagnosis of locally advanced high-grade neuroendocrine carcinoma in the anal canal, who during her oncologic management presented a lesion in the right scapular region, for which a soft tissue ultrasound was requested and programmed for surgical excision, finding an implant of fibroadipose tissue with infiltration of large cell neuroendocrine carcinoma. It is important to take into account this rare site of metastasis because it can go unnoticed due to its low incidence and indistinguishable presentation from benign tumors.

Key words. Metastasis, neuroendocrine, tumor, unusual.

INTRODUCCIÓN

Las tumoraciones neuroendocrinas (NET) son neoplasias malignas poco frecuentes que derivan de células neuroendocrinas¹ las cuales están presentes en todo el organismo,

pero principalmente en el tracto gastrointestinal, páncreas, pulmones y glándula tiroides.¹⁻⁴

Las NET representan aproximadamente el 0.5% de todas las neoplasias malignas en el organismo³ y el 2% de las neoplasias gastrointestinales.¹ Dentro del tracto gastrointestinal,

Correspondencia:

Dr. Jesús Alberto Bahena-Aponte
Árbol de Fuego, Núm 80. Consultorio 512. Col. El Rosario Coyoacán. C.P. 04380. Alcaldía Coyoacán, Ciudad de México, México.
Tel.: 55 1850-9601. Correo electrónico: jesusbahena10@hotmail.com

el íleon es el sitio más común de presentación.⁵ Las NET se clasifican en bien diferenciados que corresponden a lesiones de bajo grado (G1) y grado intermedio (G2) o los carcinomas neuroendocrinos de alto grado, mal diferenciados (G3).^{1,2} Los G3 tienden a ser lesiones más agresivas con gran capacidad metastásica.¹

Este artículo muestra nuestra experiencia con un caso poco frecuente de tumor neuroendocrino subcutáneo correspondiente a metástasis de un primario en canal anal. Habrá que tener en cuenta la presentación atípica de metástasis y no pasar por alto este sitio poco frecuente de metástasis.

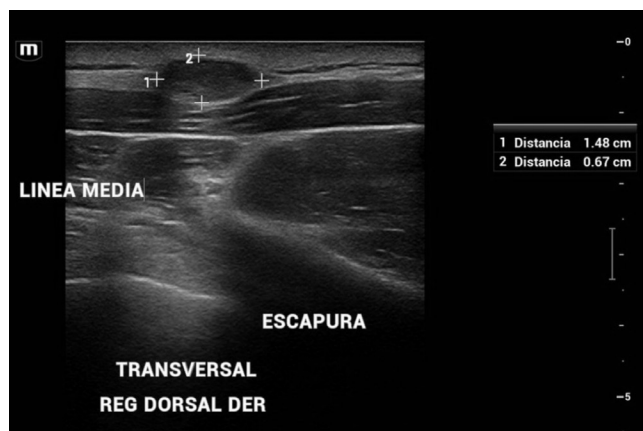


Figura 1. Ultrasonido de partes blandas en región dorsal derecha con lesión hipoeoica de 1.48 x 0.67 cm.

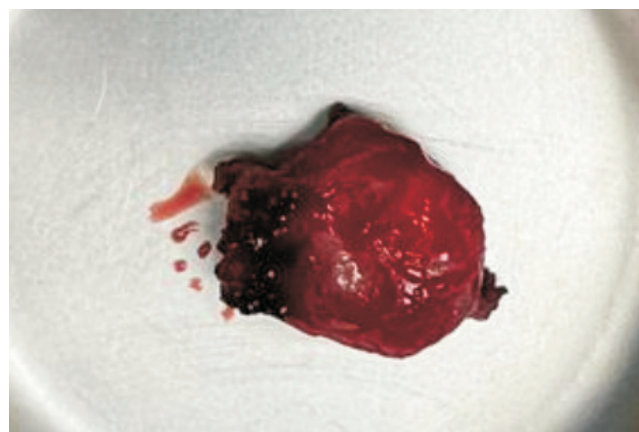


Figura 3. Tumoración de bordes regulares de 1 x 1 cm extraída de región dorsal derecha.



Figura 2. Lesión en región dorsal derecha en tejido celular subcutáneo.

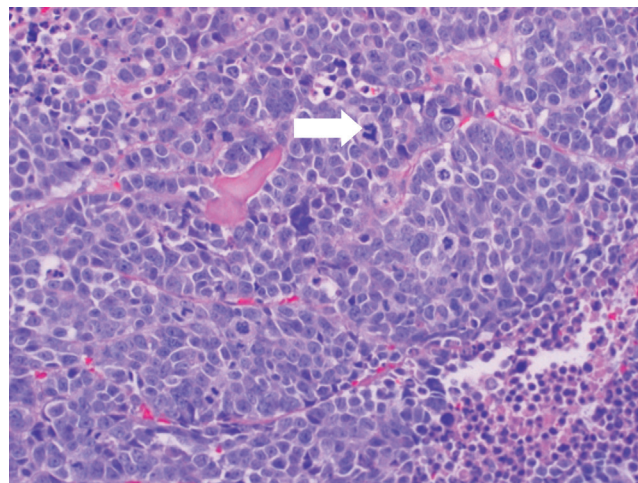


Figura 4. HyE 40x. Nidos infiltrantes de neoplasia epitelial maligna compuesta por células grandes redondas y azules con escaso citoplasma y núcleo con cromatina en sal y pimienta. Carcinoma neuroendocrino de células grandes con figuras mitóticas abundantes (flecha).

Como los siguientes antecedentes heredofamiliares: Madre con diagnóstico de enfermedad de Parkinson, padre con diagnóstico de diabetes tipo 2, abuela paterna y tía materna con cáncer gástrico; y los siguientes antecedentes personales patológicos y no patológicos: Tabaquismo negado, etilismo de tipo social, histerectomía a los 38 años de edad por sangrado uterino anormal, alérgicos negados, padecimiento actual: Diagnóstico de carcinoma neuroendocrino de alto grado en canal anal, localmente avanzado de 9 meses de evolución, el cual se ha manejado con 3 ciclos de quimioterapia neoadyuvante con atezolizumab, cisplatino y etopósido, así como 28 ciclos de radioterapia. Último estudio de seguimiento, PET-CT de cuerpo completo con 18 FDG realizado un mes posterior a inicio de padecimiento actual, en donde se reporta disminución del hipermetabolismo del implante mesorrectal y

conglomerado ganglionar de la cadena iliaca externa izquierda en un 45%, aumento de metabolismo en el canal anal sin evidencia de anormalidad estructural, no se evidencian sitios hipercaptantes en el resto del estudio.

A la exploración física con adecuado estado de coloración e hidratación de mucosas y tegumentos. Tórax sin compromiso cardiopulmonar, región dorsal derecha, con presencia de tumoración de 1 × 1 cm, indurada, superficial, de bordes bien definidos, no dolorosa a la palpación, sin cambios en la coloración de piel. Resto de la exploración física normal.

Bajo anestesia general se realiza exploración y excisión de la lesión realizando incisión de aproximadamente 3 cm en región escapular derecha por encima de la lesión, se disea por planos hasta tejido celular subcutáneo encontrando lesión de 1 × 0.5 cm aproximadamente de bordes regulares e indurada,

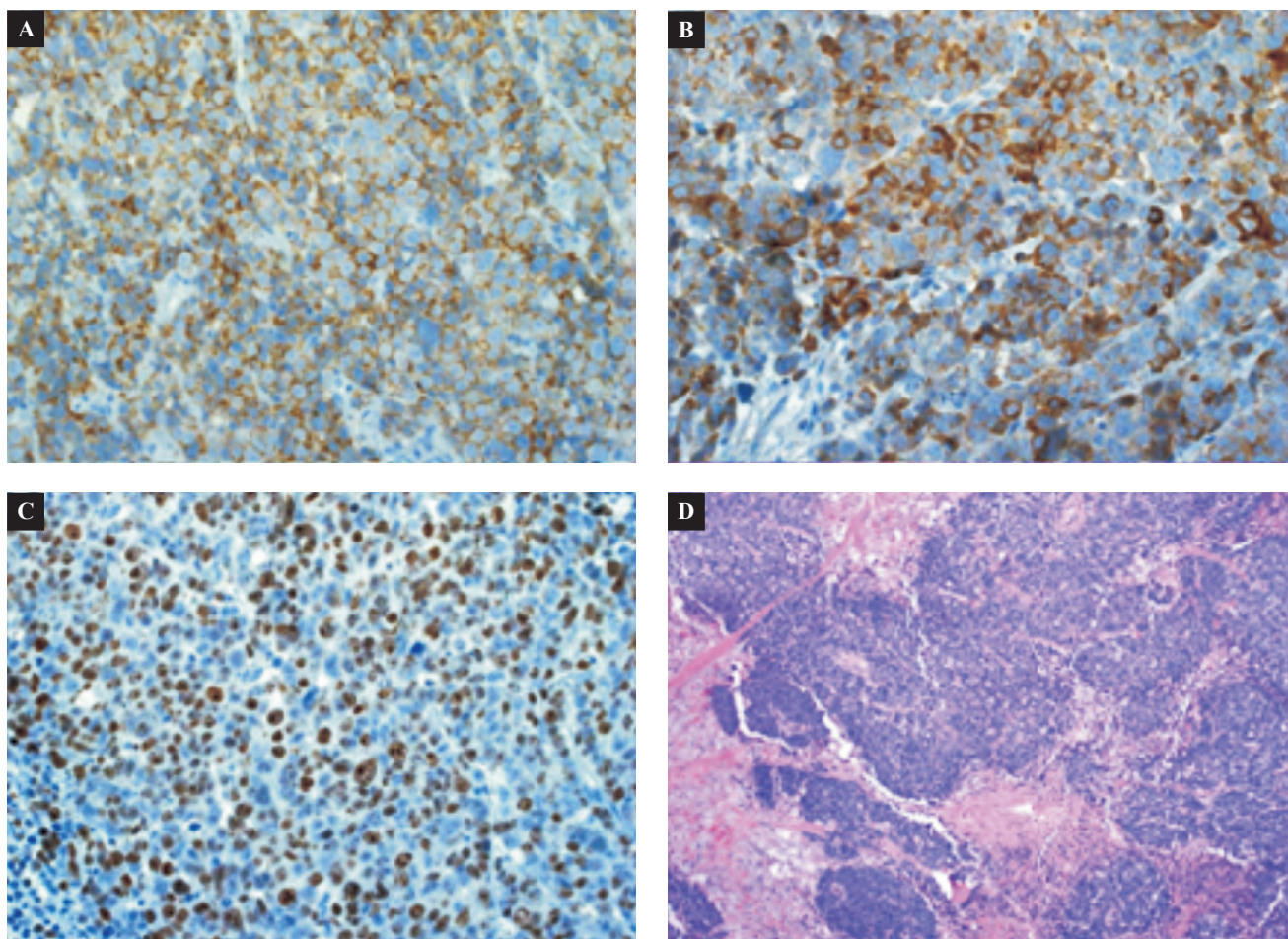


Figura 5. A. CD56 40x. Inmunocitoquímica contra anticuerpo CD56 positividad en células neoplásicas con patrón membrana y citoplásmico granular difuso. B. Cromogranina 40x. Inmunocitoquímica contra anticuerpo cromogranina positividad en células neoplásicas con patrón citoplásmico granular difuso. C. Ki 67 40x. Índice de proliferación positivo nuclear en células neoplásicas en 70%. D. HyE 10x. Carcinoma neuroendocrino de células grandes.

la cual se extrae con toda su capsula (*Figuras 2 y 3*). La pieza se envía a revisión por el servicio de anatomía patológica en donde se reporta tejido fibroadiposo con infiltración de carcinoma neuroendocrino de células grandes; cromogranina, sinaptosfina y CD56 positivo en células neoplásicas, Ki-67 70% (*Figuras 4 y 5*). En el seguimiento a 2 meses de la resección tumoral, la paciente se mantiene estable, continua con esquema de quimioterapia, actualmente en su noveno ciclo con atezolizumab, sin presentar recidiva de la lesión escapular derecha.

DISCUSIÓN

Las tumoraciones neuroendocrinas (NET) son neoplasias poco frecuentes que varían en su comportamiento y agresividad desde tumores de bajo grado a tumores de alto grado con mayor predisposición metastásica.^{1,2} La presentación en recto y ano representa menos del 1% de todos los cánceres en dichas localizaciones³ convirtiéndolo en una presentación poco frecuente. Cuando se localiza en recto y ano tiende a tener una presentación asintomática, encontrando únicamente lesiones durante estudios de rutina como colonoscopias.³

El 75-85% de las NET suelen ser neoplasias localizadas y al momento del diagnóstico solamente el 2-8% presentarán metástasis, sin embargo,³ la enfermedad metastásica es más común en tumores G3 como el presentado por nuestra paciente. El sitio de metástasis más frecuente es el hígado.^{1,10} Los factores pronósticos de enfermedad metastásica dependen del tamaño del tumor, la profundidad de la lesión (con afección de la *muscularis mucosae*) y la afectación de los ganglios linfáticos³ como en nuestro caso en donde había afección de las cadenas ganglionares parailiaacas mostradas en estudios de imagen. Hay reportes de caso de tumores carcinoides con metástasis a tejidos blandos^{7,8} e incluso de tumores neuroendocrinos de páncreas con metástasis a tejidos blandos^{6,9} pero hasta donde sabemos nuestro caso es el único de NET de canal anal con metástasis a tejidos blandos.

Las NET cutáneas y en tejidos blandos, la mayoría de las veces representan enfermedad metastásica de otros primarios, se consideran indicativos de enfermedad avanzada.^{4,6} Clínicamente, estas lesiones pueden confundirse con patologías de conducta benigna y pasar desapercibidas, pues además ni los datos clínicos ni los estudios de imagen son concluyentes para realizar el diagnóstico⁴ en nuestro caso se cuenta con un PET reciente en donde no se reporta ninguna lesión sospechosa.

Se ha propuesto una sobrevida 5 años del 15 al 32% cuando los pacientes tienen metástasis a distancia² y en caso

de no ser tratadas y pasar desapercibidas pueden aumentar la morbimortalidad.

CONCLUSIÓN

Si bien las metástasis a tejidos blandos de las tumoraciones neuroendocrinas son raras, hay que estar alerta ante la presentación de nódulos cutáneos en pacientes con diagnóstico establecido de alguna tumoración neuroendocrina, pues puede tratarse de enfermedad metastásica la cual requerirá manejo adecuado para evitar complicaciones.

REFERENCIAS

1. Minocha V, Shuja S, Ali R, Eid E. Large Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Rectum Presenting with Extensive Metastatic Disease. *Case Reports in Oncological Medicine* 2014; 386379. <https://doi.org/10.1155/2014/386379>
2. Hrabec J. Neuroendocrine Tumors of the Appendix, Colon, and Rectum. *Surg Oncol Clin N Am* 2020; 29(2): 267-79. doi: 10.1016/j.soc.2019.11.010
3. André TR, Brito M, Freire JG, Moreira A. Rectal and anal canal neuroendocrine tumours. *Journal of gastrointestinal oncology* 2018; 9(2): 354-7. <https://doi.org/10.21037/jgo.2017.10.01>
4. Cojocari N, David L. Soft Tissue Primary Neuroendocrine Tumor: A Case Report. *Am J Case Rep* 2018; 3(19): 778-82. doi: 10.12659/AJCR.909240
5. Cha JW, Yang M, Mo A. Large cell neuroendocrine carcinoma in the unusual location of the descending colon. *Radiology case reports* 2020; 15(10): 1841-4. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.07.045>
6. Chen J, Zheng Q, Yang Z, Huang XY, Yuan Z, Tang J. Neuroendocrine carcinoma of the pancreas with soft tissue metastasis. *World J Gastroenterol* 2012; 18(45): 6682-5. doi: 10.3748/wjg.v18.i45.6682
7. Hyer SL, McAleese J, Harmer CL. Neuroendocrine carcinoma arising in soft tissue: three case reports and literature review. *World J Surg Oncol* 2007; 9(5): 77. doi: 10.1186/1477-7819-5-77
8. Rodriguez G, Villamizar R. Carcinoid tumor with skin metastasis. *Am J Dermatopathol* 1992; 3: 263-9.
9. Keane J, Fretzin DF, Jao W, Shapiro CM. Bronchial carcinoid metastatic to skin. Light and electron microscopic findings. *J Cutan Pathol* 1980; 7: 45-9.
10. Kuśnierz K, Zemczak A, Molasy B, Szczesny-Karczewska W, Pilch-Kowalczyk J. Pancreatic neuroendocrine carcinoma metastasis to the skin. *Endokrynol Pol* 2021; 72(3): 276-7. doi: 10.5603/EP.a2021.0024