

CASO CLÍNICO

Leiomioma anorrectal

Dres. Adriana Gatti¹, Eduardo Henderson², Gerardo Bruno³, Carlos Barrozzi¹, Alberto Estefan⁴, Mariella Rondán⁵

Resumen

Los autores presentan y analizan la primera observación de la casuística nacional de un leiomioma anal. Se discuten los aspectos de diagnóstico y tratamiento, tanto paliativo como pretendidamente curativo. Se efectúa una revisión bibliográfica de los leiomiomas anorrectales en conjunto, dado que presentan iguales características y evolución y la literatura de los primeros es muy escasa.

Palabras clave: Leiomioma
Ano
Recto

Summary

The authors present and analyse the first observation of anal leiomyosarcoma in national casuistry. They discuss aspects of diagnosis and treatment, both palliative and pretendingly curative. They also make a bibliographical revision of anorectal myosarcomas as a whole, as they present similar features and evolution and literature on the first ones is very scarce.

Introducción

Los leiomiomas (LMS) son tumores malignos de baja incidencia en relación a otros tipos de neoplasias. Por su histogénesis los LMS pueden originarse en cualquier lugar del organismo en donde existan fibras musculares lisas. Este hecho anatómo-histológico explica que la topografía más frecuente de los LMS sea el tubo digestivo.

Los LMS de origen anal o rectal, o ambos, tienen iguales características y evolución⁽¹⁾ y son muy ra-

ros. Son muy pocas las publicaciones al respecto en la literatura extranjera. Asimismo, no hemos encontrado referencias de estos tumores en la bibliografía nacional.

Los objetivos de esta comunicación son: presentar un caso de LMS anal y realizar una revisión bibliográfica sobre estas raras neoplasias.

Observación clínica

J. N., 49 años. Sexo masculino. Ingresó al Hospital Maciel el 20 de junio de 1993.

M.I.: Tumoración anal.

E.A.: Desde hace 2 años refiere tumoración localizada en región anal, de rápido crecimiento, dolorosa. Incontinencia anal para materias fecales y gases. Adelgazamiento de 10 kg.

Examen: Enfermo adelgazado. Anemia clínica. Adenopatías inguinales bilaterales, de 1 a 3 cm de tamaño, de consistencia pétreas, indoloras.

Tumoración en región anal de 10 por 10 cm, de límites precisos, superficie polilobulada con áreas necrosadas y hemorrágicas, fija al plano muscular, dolorosa al tacto. Esfínter anal comprometido. Asciende por la ampolla rectal en aproximadamente 4 cm (figura 1).

Exámenes paraclínicos: Hematocrito: 26%, leucocitosis: 34.000, funcional y enzimograma hepático: normal. Ecografía abdominal: normal. Tomografía abdomino-pélvica y perineal: voluminosa tumoración sólida, vegetante anorrectal cuya luz está completamente estenosada, invade ambas fosas isquiorrectales. No hay adenopatías pélvicas ni abdominales. Hígado: normal (figura 2). Radiografía de tórax: normal.

Biopsia escisional: Sarcoma de alto grado de indiferenciación, que por sus caracteres histomorfológicos y sus marcadores de inmunohistoquímica — citokeratina (-) S 100 (-) y desmina (+)— (figura 3), corresponde a un leiomioma de alto grado de malignidad.

Evolución: El 1º de julio de 1993 se realiza colostomía sigmoidea en asa. Concomitantemente se inicia un plan de poliquimioterapia con el objetivo de

1. Residente de Cirugía
2. Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica
3. Ex Residente de Cirugía
4. Profesor agregado de Clínica Quirúrgica
5. Profesor Adjunto del Depto. de Anatomía Patológica
Trabajo de la Clínica Quirúrgica "3" (Dir. Prof. O. Balboa).
Hospital Maciel. Facultad de Medicina. Montevideo.
Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 19 de octubre de 1994.
Correspondencia: Dra. A. Gatti. J. M. Pérez 2781 apto 202. Montevideo.



Figura 1. Vision fotografica de la tumoracion anal.



Figura 2. Corte tomografico de pelvis que muestra la tumoracion solida, vegetante, invadiendo ambas fosas isquiorrectales.

cito reducción en base a: ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, metotrexate, el que luego fue sustituido por leucovorin. No se obtiene respuesta. El paciente fallece a los 2 meses de su internación en caquexia neoplásica.

Comentarios

Los tumores originados en el músculo liso son relativamente infrecuentes⁽²⁾.

Los LMS son la neoplasia maligna no epitelial del tubo digestivo más frecuente^(3,4), correspondiendo a 0,2% del total de neoplasias malignas gastrointestinales⁽⁵⁾. Ocurre con más frecuencia en el estómago, es seguido por el intestino delgado y menos corrientemente en el intestino grueso, donde predominan en el tercio inferior del recto⁽⁶⁾, comprendiendo menos de 0,1% de todas las neoplasias del colon y recto^(3,6-10). Si el recto es dos veces más frecuentemente afectado que el colon, la localización anal pura es excepcional⁽¹¹⁾.

Le corresponde a Bruck⁽¹¹⁾, en 1847, la primera descripción de un LMS a localización anorrectal. Exner, en 1908, describió los primeros dos casos de LMS rectal^(9,12).

Los LMS de ano son infrecuentes neoplasias con sólo 7 casos registrados en la literatura de habla inglesa y 2 en la francesa^(11, 13). Wolfson et al⁽¹⁴⁾ comunicaron el primer caso de localización anal en la literatura anglosajona en 1977.

Los LMS de recto son también infrecuentes neoplasias^(4,12). Se han publicado en la literatura mundial aproximadamente 150 casos de LMS rectales hasta 1992^(1,14).

En nuestro medio existen varias publicaciones de

LMS de intestino delgado, la primera de las cuales le corresponde a González-Fernández y Mendivil-Herrera⁽¹⁵⁾ en 1972. Se han referido a esta topografía también Sarroca et al⁽¹⁶⁾ y Armand Ugón et al; con aportes de Anavitarte y Bermúdez en 1978⁽¹⁷⁾ y J. Praderi et al⁽¹⁸⁾ en 1983. Existen comunicaciones personales de Matteo y Fontan⁽¹⁵⁾.

Da Silva y Bounous⁽¹⁹⁾ en 1993 publicaron el primer caso de LMS a topografía colónica.

En la revisión bibliográfica nacional consultada no hemos encontrado ninguna publicación de LMS anal. Existe en prensa en la Sociedad de Cirugía un trabajo de LMS rectal presentado por Viola Núñez et al⁽²⁰⁾.

Los LMS de ano y recto afectan a ambos sexos con igual frecuencia^(7,9,11). Pueden ocurrir a cualquier edad^(9,21), pero predominan en la sexta década de la vida^(3,5,8,9,11,12), y algunos ocurrieron en niños^(13, 22).

La sintomatología de estas neoplasias no es específica^(7,11,23) y frecuentemente son asintomáticos durante largo tiempo^(6,11). Sus manifestaciones clínicas más comunes incluyen: masa palpable y dolor^(11,21,22,24). Otros síntomas incluyen: tenesmo, gleras, deformación de las materias fecales, cambio del hábito intestinal^(6-8,25,26) y rectorragia que para ciertos autores es el signo más frecuente^(3,11,27). En ocasiones la masa tumoral puede causar obstrucción de la luz intestinal⁽⁷⁾. En nuestro caso se presentó en estado avanzado con masa de gran tamaño, dolor e incontinencia anal.

La diseminación de los LMS se efectúa principalmente por continuidad directa o por vía sanguínea^(3,9,12,14). La difusión por vía hemática es la más frecuente y puede dar lugar a metástasis, frecuentemente tardías^(6,12,27), en hígado en 17,8% según

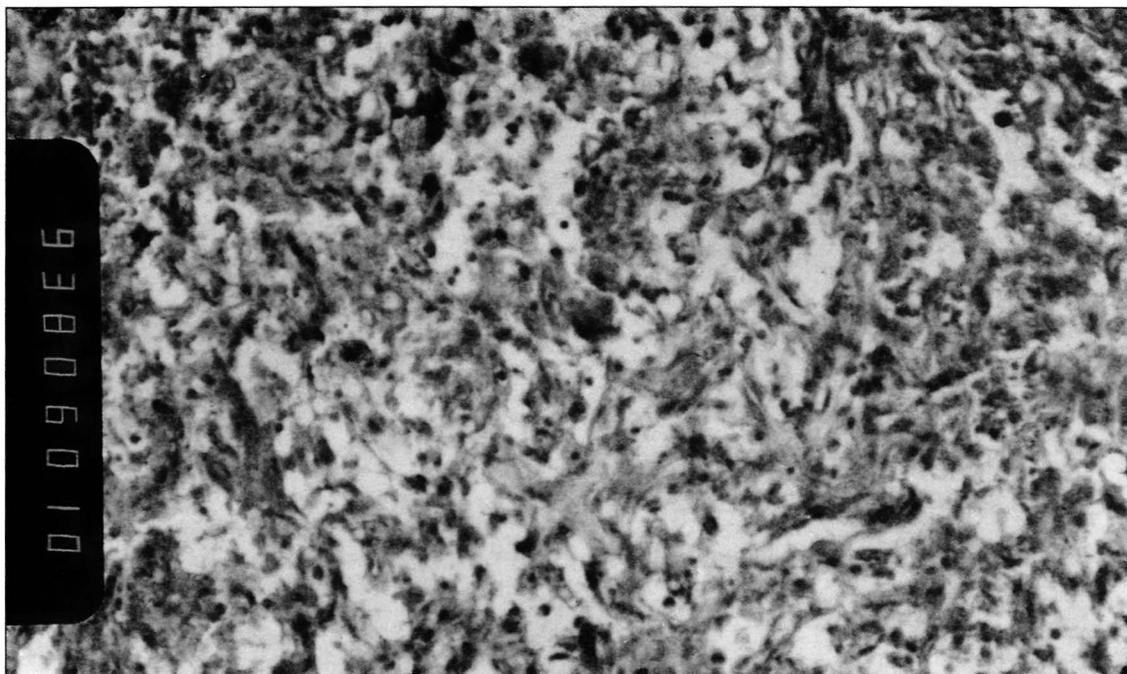


Figura 3. Corte histológico con técnica de Desmina.

Skandalakis et al^(10,12), y pulmones^(3,11,14), siendo estas las dos principales causas de muerte^(7,11,27). Otras metástasis se pueden ver a nivel de huesos, intestino delgado, peritoneo^(3,7,11,12), ocular⁽¹¹⁾, glándula suprarrenal, bazo y cerebro^(3,12). Son tumores poco linfófilos⁽²⁷⁾. El porcentaje de metástasis hacia los ganglios linfáticos regionales es 6-10%^(7,9,13,21,25). La diseminación por vía linfática puede verse sobre todo en casos de tumores de alto grado de malignidad^(3,8,11).

La mayoría de los autores está de acuerdo en que la estadificación es difícil y debe incluir: tamaño tumoral (mayor o menor de 2,5 cm), necrosis, celularidad, número de mitosis y anaplasia^(21,28).

Estos tumores se originan en el músculo liso de muscularis propia, muscularis mucosa o en los vasos sanguíneos o a partir del esfínter interno^(3,6,9,12). El tamaño tumoral usualmente impide determinar el sitio preciso de origen⁽¹³⁾. La mayoría se producen en la cara posterior de la pared lateral del tercio distal del recto^(6,7,12,21).

Son de tamaño generalmente mayor que los leiomiomas simples⁽⁷⁾, pudiendo llegar a adquirir un gran tamaño (20 cm)⁽²¹⁾, y aún más⁽¹¹⁾.

Algunos de ellos tienen una consistencia firme-elástica, otros son más blandos⁽⁷⁾, de forma en general polilobulada irregularmente^(7,29).

La mucosa que recubre el tumor puede estar intacta, pero en la mitad aproximadamente de los casos está ulcerada, pudiendo presentar sangra-

do^(7,11). Son frecuentes la necrosis y los cambios hemorrágicos en algunos sectores de estos tumores⁽³⁾.

Desde el punto de vista histológico estos tumores pueden variar ampliamente desde lesiones bien diferenciadas compuestas de estratos de células fusiformes no muy distintas del leiomioma benigno, hasta tumores consistentes en células inmaduras, más cortas, de tamaño y forma variables con núcleos más ovales que se tiñen intensamente. Pueden existir células gigantes y ser visibles muchas mitosis normales y patológicas^(7,21).

La distinción entre leiomiosarcoma y su contraparte benigna cuya frecuencia es igual, puede ofrecer muchas dificultades, pero es importante por su diferente comportamiento, tratamiento y pronóstico^(4,6,12). La prueba de malignidad más importante es la presencia de mitosis^(3,6,7,11,14), y el número de mitosis por campo es proporcional al crecimiento tumoral⁽¹¹⁾. Todos los tumores con 5 mitosis en 10 campos de alto poder, según Ranchod y Kempson^(5,28), se comportan de manera agresiva. Para Golden y Stout^(7,11,30), la cifra de dos mitosis por campo es considerada como un predictor de malignidad. La necrosis y atipia celular es también un hallazgo histológico de valor⁽⁵⁾. Los LMS se dividen, según Evans^(5,31), en tumores de alto y bajo grado de malignidad según tengan más o menos de 100 mitosis en 10 campos de alto poder. En nuestro caso fue de alto grado.

Tanto en el LMS originado en el esfínter interno del canal anal, como en el recto el diagnóstico es frecuentemente tardío; usualmente son asintomáticos durante un período bastante prolongado. Sus criterios de malignidad son algunas veces difíciles de definir⁽¹¹⁾. El examen de la región anal y el tacto rectal son los dos elementos esenciales en el diagnóstico^(7,11,32). Según Diamante et al⁽⁶⁾ el tacto rectal pone en evidencia 84% de los casos.

El colon por enema con doble contraste es de escaso valor en estos tumores localizados en la parte inferior del recto y en el ano⁽¹²⁾. La RSC y la biopsia son decisivos para el diagnóstico en casos de tumor con desarrollo endoluminal pero si el tumor es submucoso la biopsia corre el riesgo de ser negativa^(7,11,25). La tomografía y la angiografía pueden darnos sospecha de LMS⁽²⁵⁾. También es útil la ecografía intrarrectal para demostrar la extensión parietal, luminal, extraluminal y adenopática. La biopsia excisional preoperatoria puede darnos diagnóstico⁽³³⁾, como en nuestro caso.

La microscopía electrónica es de gran ayuda para diferenciar entre varios tipos de sarcomas por inmunohistoquímica⁽³⁴⁾.

El tratamiento óptimo para este tipo de neoplasmas es la cirugía. Otras modalidades terapéuticas no han probado ser efectivas^(7,21).

El tratamiento de máxima eficacia para los leiomiomas anorrectales es la exéresis radical por amputación abdómino perineal, insistiendo en la amplia ablación del propio recto más que en la extirpación externa de linfáticos, que rara vez resultan afectados en esta lesión⁽⁷⁾.

En pacientes seleccionados: lesiones menores de 2,5 cm de diámetro, limitados a la pared intestinal, de bajo grado de malignidad^(9,35), podría realizarse como una alternativa a la cirugía radical, una resección local amplia seguida de radioterapia, ya sea como braquiterapia o irradiación externa, o combinación de ambas técnicas, con el objetivo del control local de la enfermedad y preservación de la función esfinteriana, dejando la cirugía radical para tumores más grandes, extendidos fuera de la pared intestinal^(4,11,13,26,27,36,37).

Sin embargo, es necesario más experiencia y seguimientos más prolongados antes que esta propuesta terapéutica sea recomendada en forma rutinaria^(11,13).

La revisión literaria indica que la amplia resección local no es inferior a una cirugía más radical como la amputación abdómino perineal en mejorar la sobrevida o la prevención de recurrencia local^(9,26). El tratamiento local es seguido de un mayor porcentaje de recurrencia local,⁽¹¹⁾ que varía entre 67,5 a 86%. Esta disminuye a 20–25% con la amputación abdómino perineal⁽²¹⁾. Por esta razón hay autores que recomiendan una terapia agresiva aun en tumores pequeños^(6,21). La recurrencia local no impi-

de el éxito de una cirugía subsecuente, ya sea por resección conservadora o radical⁽³⁷⁾. Y el pronóstico depende más de la diseminación metastásica que de la recidiva local⁽¹¹⁾.

Hasta la fecha ninguna terapia adyuvante ha demostrado ser efectiva en términos de sobrevida o control local de la enfermedad⁽²⁷⁾. El leiomioma es un tumor radiorresistente^(6,11,12) e y la quimioterapia es inefectiva^(3,11), como resultó en el paciente visto. La radioterapia ha sido empleada como paliativo únicamente. La quimioterapia se reserva para pacientes con metástasis hepáticas sintomáticas como paliativo también⁽³⁸⁾. En cuanto a las recurrencias, las más frecuentes son: metástasis hepáticas y recurrencias localizadas^(26,39). Largo tiempo de seguimiento es considerado necesario⁽³⁹⁾.

Los LMS anorrectales, tienen un pronóstico peor que otras lesiones malignas de la misma región^(11,40). Poseen una alta tasa de mortalidad⁽⁴¹⁾. Para la mayoría de los autores la sobrevida a 5 años es en 20–25% de los casos^(1,9,11).

Los factores histológicos pronósticos que influyen desfavorablemente son: grado de diferenciación tumoral, recuento de mitosis y cantidad de necrosis⁽¹¹⁾.

La actividad mitótica se considera el indicador cardinal de comportamiento sarcomatoso en neoplasmas estromales del recto y canal anal^(7,42). El grado de diferenciación tumoral es considerado por la mayoría de los autores como el factor histopronóstico más importante, siendo peor en los pobremente diferenciados^(1,7,11,24); la sobrevida a 5 y 10 años es la misma si los pacientes fueron tratados con cirugía radical o local⁽³⁵⁾ y todos los pacientes con tumores con pobre grado de diferenciación murieron sin tener en cuenta el tratamiento recibido⁽³⁷⁾. Otros factores con malos resultados incluyen: tamaño tumoral mayor de 5 cm y resección primaria incompleta⁽⁴³⁾. Según Morson, el pronóstico final de los LMS anorrectales es ominoso⁽⁷⁾.

Bibliografía

- Walsh T, Mann C. Smooth muscle neoplasms of the rectum and anal canal. *Br J Surg* 1984; 71(8): 597–9.
- Kunii Y, Kajima T, Kida H, et al. Leiomyosarcoma of the rectum. A case report. *Gan No Rinsho* 1984; 30(2): 181–4.
- Akwari O, Dozois R, Weiland L, Behrs O. Leiomyosarcoma of the small and large bowel. *Cancer* 1978; 42: 1375–84.
- Asbun J, Asbun H, Padilla A, Lang A, Bloch J. Leiomyosarcoma of the rectum. *Am Surg* 1992; 58(5): 311–4.
- Fenoglio-Preiser C, Pascal R, Perzin K. Mesenchymal tumors. In: Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the intestines. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 1990; second series, fascicle 27: 427.
- Diamante M, Bacon H. Leiomyosarcoma of the rectum. Report a case. *Dis Colon Rectum* 1967; 10: 347–51.
- Goligher J. Tumores más raros del colon, recto y ano. In: *Cirugía del ano, recto y colon*. 2ª ed. Barcelona: Salvat, 1987: 783–4.
- Meijer S, Peretz T, Gaynor J, Tan C, Hadju S, Brennan M. Primary Colorectal Sarcoma. *Arch Surg* 1990; 125: 1163–8.

9. **Labou S, Hoexter B.** Leiomyosarcoma of the Rectum: Radical vs. Conservative Therapy and Report of three Cases. *Dis Colon Rectum* 1977; 20(7): 603-5.
10. **Skandalakis J, Grey S.** Smooth-muscle tumors of the small intestine. *Am J Gastroenterol* 1964; 64: 142.
11. **Consentino B, Arnaud A, Sarles J.** Les léiomyosarcomes du canal anal. *J Chir Paris* 1988; 125(4): 245-8.
12. **Deyden W, Wilkinson Ch.** Leiomyosarcoma of the Rectum. *South Med J* 1978; 71: 734-5.
13. **Minsky B, Cohen A, Hajdu S.** Conservative Management of Anal Leiomyosarcoma. *Cancer* 1991; 68(7): 1640-3.
14. **Wolfson Ph, Oh Ch.** Leiomyosarcoma of the Anus: Report of a Case. *Dis Colon Rectum* 1977; 20(7): 600-2.
15. **González-Fernández A, Mendivil-Herrera J.** Leiomyosarcoma de intestino delgado. Comunicación previa. *Cir Uruguay* 1972; 42: 386-90.
16. **Sarroca C, Campos N, Trostchansky J, D'Auria A.** Urgencias quirúrgicas por tumores yeyuno-ileales. *Cir Uruguay* 1977; 47: 282.
17. **Armand Ugón C, Kamaid E, Soto J, Belloso R, Iraola M.** Leiomyosarcoma del ángulo duodeno-yeyunal. *Cir Uruguay* 1978; 48: 260-2.
18. **Praderi J, Bermúdez Belbussi J, Abascal W, Falchetti J, Armand Ugón A.** Leiomyosarcoma de yeyuno-íleon. A propósito de 6 observaciones. Presentado en el Congreso Uruguayo de Cirugía 34^º, 1983. *Cir Uruguay* 1985; 55(1): 32.
19. **Da Silva E, Bounous M.** Leiomyosarcoma de colon. *Cir Uruguay* 1993; 63(1-3): 74-6.
20. **Viola Núñez H, Praderi L, Reissenweber N.** Leiomyosarcoma de recto. *Cir Uruguay* 1995; 65(1): 56-7.
21. **Vandoni R, Givel J, Essinger A.** Rectal Leiomyosarcoma: Acute presentation after local injury. Case report. *Eur J Surg* 1992; 158(6-7): 383-6.
22. **De Lucchi M, Latorre J, Guiralde E, Oddo D.** Intestinal leiomyosarcoma in childhood. Report of two cases. *J Pediatr Surg* 1988; 23(4): 377-9.
23. **Bacon H.** Anus, Rectum, Sigmoid Colon. Diagnosis and Treatment. 3rd ed. Philadelphia: Lippincot, 1949.
24. **Lovotti D, Lucev M.** Il leiomyosarcoma del grosso intestino. *Minerva Chir* 1988; 43(20): 1753-5.
25. **Matsushita M, Hachisuka K, Yamaguchi A.** A case of Leiomyosarcoma of the rectum with widespress linfonode metastasis. *Gan No Rinsho* 1985; 31(14): 1844-8.
26. **Randleman C, Wolff B, Dozois R, Spencer R, Weiland L, Ilstrup D.** Leiomyosarcoma of the rectum and anus. A series of 22 cases. *Int J Colon Dis* 1989; 4(2): 91-6.
27. **Letessier E, Hamy A, Bailly J, Paineau J, Visset J.** Les léiomyosarcomes du rectum. Amputation du rectum ou exérese locale? *Ann Chir* 1992; 46(5): 442-4.
28. **Ranchod M, Kempson R.** Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum. *Cancer* 1977; 39: 255.
29. **Fukuda T, Ohnishi Y, Watanabe H, Kaneko H, Suzuki T.** Dedifferentiated leiomyosarcoma of the intestinal tract: Histological, ultrastructural and immunohistochemical examination. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol.* 1992; 420(4): 313-20.
30. **Golden T, Stout A.** Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissues. *Surg Gynecol Obstet* 1941; 73: 784.
31. **Evans H.** Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. A study of 56 cases followed for a minimum of 10 years. *Cancer* 1985; 56: 2242.
32. **Ferguson E, Anderson A.** Leiomyosarcoma of the rectum. *South Med J* 1986; 79(5): 645.
33. **Kaneko T, Akita M, Kawabe H et al.** A case report of Leiomyosarcoma of the rectum. *Gan No Rinsho* 1989; 35(8): 971-6.
34. **Knysh V, Tomoteev I, Perevoshchikov A, Cherkes V.** Non-epithelial malignancies of the rectum. *Vopr Onkol* 1990; 36(5): 553-6.
35. **Khalifa A, Bong W, Rao V, Williams M.** Leiomyosarcoma of the rectum. Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; 29(6): 427-32.
36. **Minsky B, Cohen A, Hajdu S, Nori D.** Sphincter preservation in rectal sarcoma. *Dis Colon Rectum* 1990; 33(4): 319-22.
37. **Walsh T, Mann C.** Leiomyomata and leiomyosarcomata of the rectum and anal canal. Givel J, Saegesser F, eds. *Colo Proctology*. New York; Springer Verlag, 1984: 59-62.
38. **Cleton F.** Screening for liver metastases in daily practice. *Dev Oncol* 1984; 24: 150-3.
39. **Tachibana S, Tanaka S, Itoh T, et al.** Case report of a second resection of rectal leiomyosarcoma due to recurrence after 10 years. *Gan No Rinsho* 1989; 35(4): 528-32.
40. **Molnar L, Bezsnyak I, Daubner K, Horak E, Svastits E.** Anorrectal sarcomas. *Acta Chir Hung* 1985; 26(2): 85-91
41. **Gillon R.** Leiomyosarcoma of the rectum. Report of a case. *J Am Osteopath Assoc* 1984; 83(10): 721-3.
42. **Haqhe S, Dean P.** Stromal neoplasms of the rectum and anal canal. *Hum Pathol* 1992; 23(7): 762-7.
43. **Tjandra J, Antoniak P, Webb B, Petras R, Fazio V.** Leiomyosarcoma of the rectum and anal canal. *Aust N Z J Surg* 1993; 63(9): 703-9.