

## TUMOR RABDOIDE MALIGNO YEYUNAL. A PROPÓSITO DE UN CASO DE UNA RARA ENTIDAD ONCOLÓGICA



Mañas Mora, Elisa<sup>1</sup>; Rueda Villafranca, Beatriz<sup>1</sup>; Morcillo Calero, Eva Isabel<sup>1</sup>; Valle Carcel, Óscar<sup>1</sup>; González Astorga, Beatriz<sup>1</sup>. Servicio de Oncología Médica y Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio, Granada<sup>1</sup>.

### INTRODUCCIÓN

El tumor rabdoide maligno es una neoplasia descrita inicialmente en niños en el riñón, como una variante rara del tumor de Wilms con un patrón rabiomiosarcomatoide y un particular comportamiento agresivo y mal pronóstico. Aunque su principal localización es renal, se han hallado tumores de características histológicas similares en otras localizaciones, siendo denominados tumores rabdoide malignos extrarrenales (MERTs). Los MERTs gastrointestinales son muy poco frecuentes, habiendo descritos 43 casos, 12 de ellos colorrectales. Éstos suelen ser de gran tamaño, más frecuentes en colon proximal, afectan a pacientes de edad avanzada (media 70 años), suelen ser agresivos y con frecuencia presentan metástasis al diagnóstico, con una supervivencia media de 6 meses.

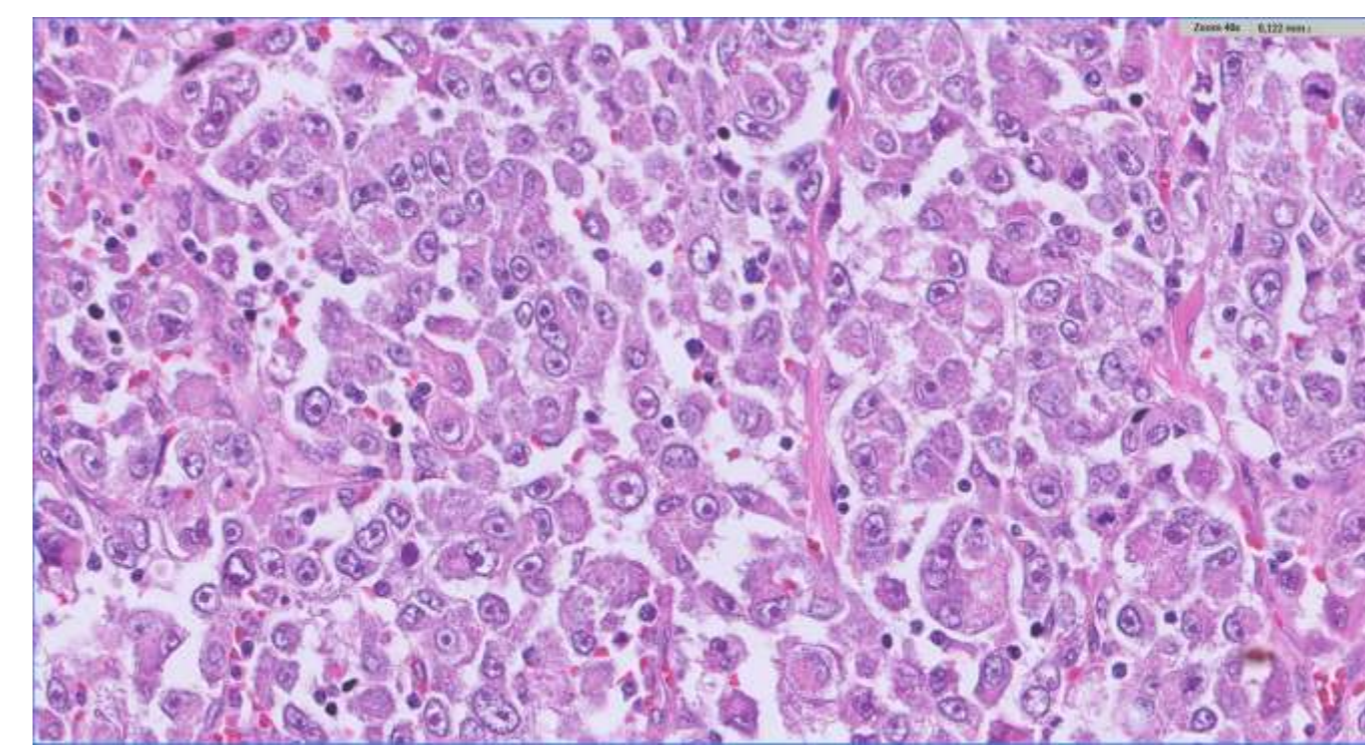
### DESCRIPCIÓN DEL CASO

**ENFERMEDAD ACTUAL:** Mujer de 61 años que acude a Urgencias por intenso dolor abdominal y deterioro físico con datos clínicos y analíticos de sepsis. Entra en box de críticos, donde tras realización de prueba de imagen, se constata perforación de asa de intestino delgado en relación a neoplasia multicéntrica desconocida.

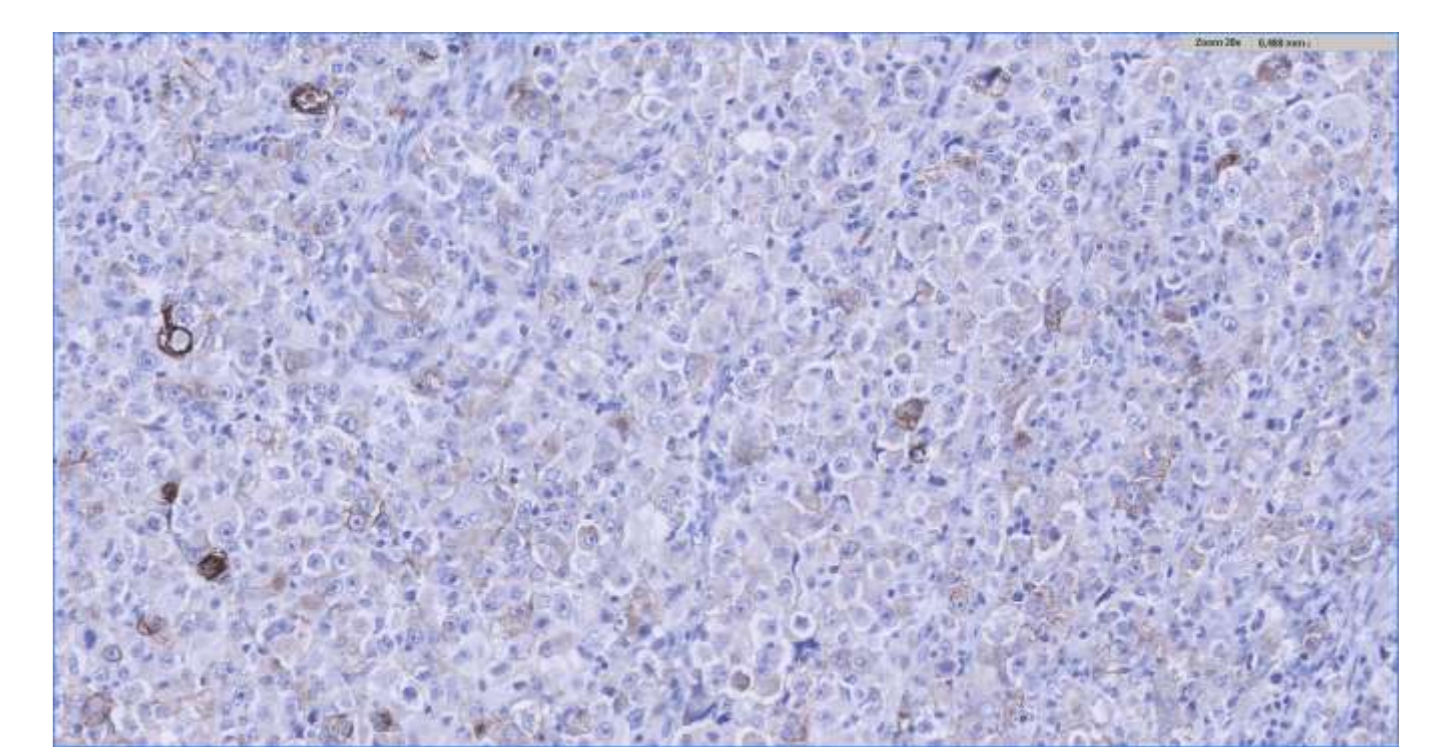
**EXPLORACIÓN FÍSICA:** Palidez cutánea. Disnea de mínimos esfuerzos. Abdomen rígido, no depresible y con signos de irritación peritoneal.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

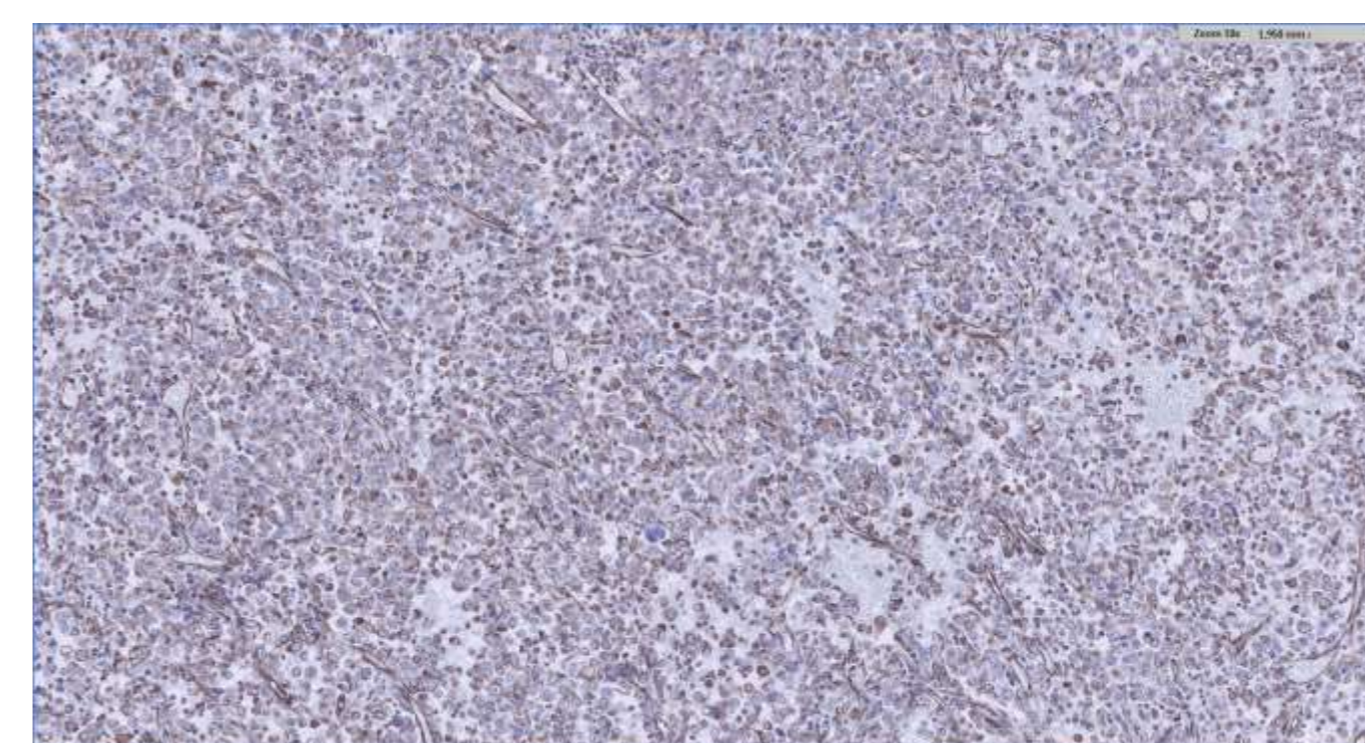
- **TC abdominal y pelvis con CIV:** perforación de asa intestinal en relación a tumoración subyacente multicéntrica. Signos de compresión leve canal medular L5. Lesiones metastásicas adrenales, pulmonares, óseas y ganglionares retroperitoneales. Ureterohidronefrosis grado IV/V en riñón derecho por litiasis de 12 mm.
- **Anatomía patológica:** Neoplasia intramural de origen epitelial (queratinas focalmente positivas AE1- AE3) constituida por células grandes de morfología rabdoide y algunas pleomórficas con numerosas figuras de mitosis compatibles con tumor rabdoide maligno multicentrico de yeyuno. Positividad para vimentina. Expresividad Ki67 del 80%. Negatividad marcadores neuroendocrinos, marcadores musculares y del estroma gastrointestinal, así como para marcadores linfoides.
- **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:** El diagnóstico diferencial más importante por frecuencia es con los GIST, particularmente con aquellos con diferenciación nerviosa incompleta (CD117+//S-100 negativos, más frecuentes en intestino delgado) y con los leiomiomas (desmina+/- S-100 negativos).



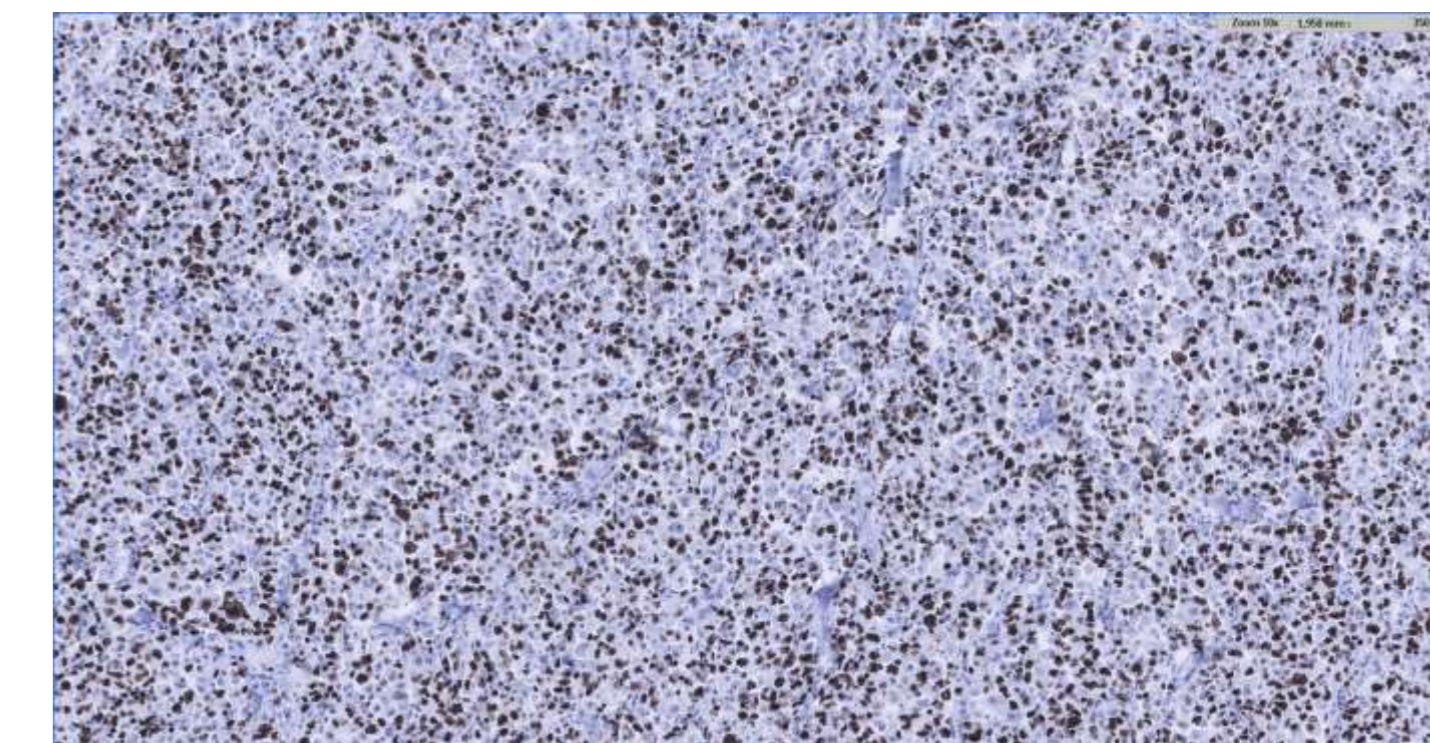
**IMAGEN 1:** neoplasia constituida por células grandes de morfología rabdoide con nucleolo llamativo.



**IMAGEN 3:** positividad focal para citoqueratinas AE1-AE3



**IMAGEN 2:** Las células tumorales demostraron positividad difusa para Vimentina



**IMAGEN 4:** El índice proliferativo Ki67 fue del 80%.

### TRATAMIENTO

El tratamiento del estadio localizado es quirúrgico. En este caso, por la perforación de asa realizó una cirugía de urgencia resecano 90 cm de duodeno/yeyuno. Posteriormente, dada la multicentricidad del tumor y que provocaba sangrados con anemia hasta de 4 puntos de hemoglobina, se decidió reseca con intención paliativa el resto de yeyuno. Tras presentación de caso en comité, dado el ECOG y tras revisar la escasísima literatura existente, la mayoría casos clínicos en relación a tumores localizados y reseca en colon y en situación de adyuvancia, se decidió iniciar quimioterapia basada en esquema XELOX, del cual ha recibido 5 ciclos y presenta enfermedad estable.

### DISCUSIÓN

Los tumores rabdoide malignos extrarrenales (MERTs) intestinales son tumores muy poco frecuentes, caracterizados morfológicamente por la proliferación de células rabdoide y la expresión de citoqueratinas y vimentina. Su origen es controvertido, sugiriéndose que en gran parte derivan de adenocarcinomas desdiferenciados. En la literatura hay descritos alrededor de 12 TRME en el colon. Suelen ser tumores de gran tamaño, localizados con mayor frecuencia en el colon proximal y afectan a pacientes con una media de edad de 70 años, sin diferencias entre sexos. Presentan un curso clínico muy agresivo, siendo frecuente la existencia de metástasis al diagnóstico, y una supervivencia media de 6 meses. El tratamiento de elección será siempre la cirugía cuando ésta sea factible, ya que, por lo general tienen una escasa respuesta al tratamiento con radioterapia y quimioterapia, como se ha visto en las series de casos descritas de pacientes con TRME colónicos tratados con capecitabina/oxaliplatino, bevacizumab o cetuximab, con progresión de rápida de enfermedad a pesar de tratamiento recibido. En definitiva, son un grupo de carcinomas poco frecuentes pero muy agresivos, con poca supervivencia, que pueden plantear diagnóstico diferencial con lesiones intestinales primarias y metastásicas, entre ellas la posibilidad de metástasis de carcinoma de células renales con focal diferenciación rabdoide.

**BIBLIOGRAFÍA:**

1. M.J. Carrillo López, E. Romera Barba, I. Navarro García, F.J. Espinosa López, S. Gálvez Pastor, C. Duque Pérez, M.A. García López y J.L. Vázquez Rojas. TUMOR RABDOIDE INTESTINAL: A PROPÓSITO DE 2 CASOS. Cir Esp. 2014;92
2. Sánchez-de las Matas Garre, María José; García Solano, José; Conesa Zamora, Pablo; Fernández Fernández, Fidel; Pérez-Guillermo, Miguel (2016). Tumor rabdoide extrarrenal maligno de colon: presentación de 3 casos y revisión de la literatura. Revista Española de Patología, 49(2), 119-124. doi:10.1016/j.patol.2015.04.006
3. Izumi Nakamura; Keiichi Nakano; Kouichi Nakayama; Yoshimasa Ishii; Kazutoshi Ohta; Masayasu Takahashi; Toshio Yamada; Keiko Yamaguchi; Hideo Sakuma; Atsuo Tsuchiya; Seiichi Takenoshita (1999). Malignant rhabdoid tumor of the colon: Report of a case. , 29(10), 1083-1087. doi:10.1007/s005950050649
4. Remo, A.; Zanella, C.; Molinari, E.; Talamini, A.; Tollini, F.; Piacentini, P.; Battaglia, P.; Baritono, E.; Bonetti, A.; Franco, L.; Fasolin, A.; Manfrin, E.; Vendraminelli, R. (2012). Rhabdoid Carcinoma of the Colon: A Distinct Entity With A Very Aggressive Behavior: A Case Report Associated With a Polyposis Coli and Review of the Literature. International Journal of Surgical Pathology, 20(2), 183-188. doi:10.1177/1066896911415405