

ADENOCARCINOMA DE CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO SOBRE ENFERMEDAD DE CROHN ILEAL

SIGNET RING CELL ADENOCARCINOMA OVER CROHN ILEAL'S DISEASE

M. Rodríguez González¹, MA. Mejías Manzano¹,
E. Domínguez Ferreras², F. Ramírez Estesos¹,
JA. García Valverde¹, F. Domper Bardají¹,
J. Olmedo Camacho¹

¹ Servicio de Aparato Digestivo ² Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital General Universitario de Ciudad Real

RESUMEN

El carcinoma de células en anillo de sello es un subtipo raro de adenocarcinoma poco diferenciado y de comportamiento agresivo que se origina en la mucosa gástrica en la mayoría de los casos. No obstante, existen otras localizaciones menos frecuentes como por ejemplo el íleon, donde hasta la fecha se han notificado diez casos a nivel mundial desarrollándose en seis de ellos en el contexto de una enfermedad de Crohn. Presentamos un caso de adenocarcinoma de células en anillo de sello desarrollado sobre una enfermedad de Crohn ileal.

PALABRAS CLAVE: adenocarcinoma de células en anillo de sello, enfermedad de Crohn, íleon, suboclusión intestinal

ABSTRACT

Signet-ring cell carcinoma is a rare subtype of poorly differentiated adenocarcinoma with aggressive behavior originated in the gastric mucosa in most cases. However, there are other less frequent locations such as the ileum where ten cases have been reported worldwide to this date, six of them developing in the context of Crohn's disease. We present a case of signet ring cell adenocarcinoma developing in ileal Crohn's disease.

KEYWORDS: signet ring cell adenocarcinoma, Crohn disease, ileum, intestinal subocclusion

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias del intestino delgado son poco frecuentes, representando menos del 5% de todos los tumores gastrointestinales. La localización en íleon es inusual (7-17%), siendo el adenocarcinoma (40%) y el tumor neuroendocrino (40%) los tipos histológicos más comunes¹. Los pacientes con enfermedad de Crohn tienen un riesgo relativo de hasta 30 veces el de población general de desarrollar tumores malignos en intestino delgado.

TRABAJO ENVIADO: 24/06/2021

ACEPTADO PARA SU PUBLICACIÓN: 28/11/2021

CORRESPONDENCIA:

María Rodríguez González
Dirección Responsable de la correspondencia:
Hospital General Universitario de Ciudad Real
Calle Obispo Rafael Torija, s/n
13005 Ciudad Real
soymariarg@hotmail.com

El carcinoma de células en anillo de sello es un sub-tipo raro de adenocarcinoma poco diferenciado muy agresivo que en el 90% de los casos se origina en la mucosa gástrica. Otras localizaciones menos frecuentes son el colon, ovario, próstata o intestino delgado^{1,2,3}. Hasta la fecha, se han notificado diez casos con localización en íleon. En seis de ellos, esta neoplasia se desarrollaba en el contexto de una enfermedad de Crohn³. Los otros cuatro casos se trataban de adenocarcinomas primarios^{2,4,5}.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia, que consulta en urgencias por cuadro de dolor abdominal, náuseas y vómitos. Al interrogatorio refería molestias gastrointestinales de años de evolución, destacando distensión abdominal y diarrea con empeoramiento en los últimos meses. La radiografía abdominal mostró dilatación de asas de intestino delgado, decidiendo ingreso para estudio de cuadro compatible con suboclusión intestinal. Se realizó un TAC de abdomen en el que se apreció estenosis de un segmento largo de íleon terminal de aspecto fibroso con dilatación pre-estenótica sugiriendo enfermedad inflamatoria intestinal tipo Crohn. Se realizó gastroscopia con hallazgo de gastritis crónica con metaplasia intestinal e ileocolonoscopia que identificó una estenosis ulcerada en íleon terminal infranqueable, con mucosa colónica normal. Ante la sospecha clínica, radiológica y endoscópica de enfermedad de Crohn estenosante (A3L1B2), se inician corticoides intravenosos y nutrición parenteral con respuesta parcial. Tras desestimarse intervención en ese momento por el servicio de Cirugía General, se inicia, después de descartar infecciones subyacentes, terapia biológica con anti-TNF (Infliximab). No obstante, se recibe resultado de biopsia de íleon que informa de adenocarcinoma de células en anillo de sello, suspendiéndose corticoides y siguiente dosis de Infliximab. Se realiza enteroRM (figura 1) en la que se apreciaron múltiples estenosis cortas proximales a la estenosis larga en íleon terminal propias de la Enfermedad de Crohn, presentando la de mayor longitud focos sugestivos de neoplasia. Tras estudio de extensión negativo salvo adenopatías locorregionales (TC de tórax, PET-TC y gammagrafía ósea), la paciente es intervenida realizándose resección de 50 cm íleon terminal y hemicolectomía derecha con anastomosis primaria. La pieza quirúrgica confirmó la pre-

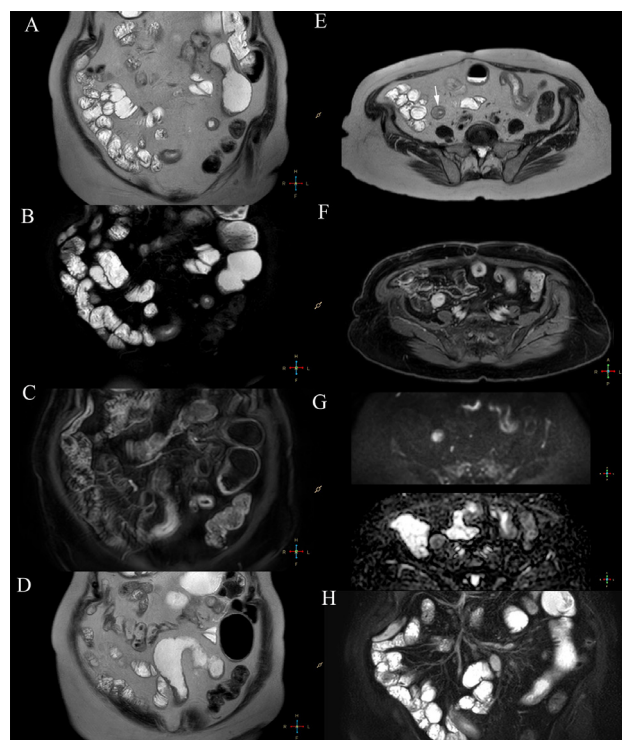


Figura 1.

Imágenes de enteroRM T2 coronal (A y D) y axial (E), SPAIR coronal (B y H), THRIVE postGd coronal (C) y axial (F), y DWI (G; B1000 arriba y mapa de ADC abajo). En las imágenes de la columna de la izquierda se identifican dos segmentos de intestino delgado con paredes engrosadas que captan contraste de forma estratificada (imagen C) y causan estenosis con un segmento de asa normal ectásico interpuesto (imagen D). En la imagen B podemos comprobar la existencia de edema intramural en uno de los segmentos (lateral izquierdo del paciente) que en el segmento más distal (central en la imagen) presenta depósito de grasa en el espesor de la pared, indicativo de cronicidad. En la columna de la derecha podemos ver dos asas intestinales de paredes engrosadas de comportamiento diferenciado; la localizada en fosa iliaca izquierda presenta engrosamiento simétrico (E), restricción de la difusión lineal (G) y capta de forma transmural (F). El asa visible en corte transversal en la fosa iliaca derecha (flecha blanca en E) presenta un engrosamiento muy asimétrico, mayor hacia el lateral, con captación preferente hacia el lado más engrosado y restricción de la difusión nodular sobre la zona de engrosamiento asimétrico que se asocia a la presencia de adenopatías perivasculares en el meso (H). El foco de engrosamiento anómalo señalado con la flecha correspondió a adenocarcinoma de células en anillo de sello sobre EII tipo Crohn de larga evolución con signos de actividad.

sencia de adenocarcinoma de células en anillo de sello con infiltración de grasa y peritoneo visceral (pT4) y metástasis ganglionares regionales además de cambios inflamatorios mucosos. Finalmente, la paciente fallece a los 5 meses del diagnóstico debido a la evolución tórpida postquirúrgica y progresión oncológica.

DISCUSIÓN

El adenocarcinoma en intestino delgado es más frecuente en pacientes con enfermedad de Crohn de larga evolución (>10 años), con un riesgo acumulado del 0,2%. La inflamación crónica, el uso de inmunosupresores y biológicos y la alteración de la microbiota se han señalado como posibles responsables. Igualmente, el subtipo de células en anillo de sello de localización ileal es más frecuente en estos pacientes, existiendo 6 casos descritos. Como en nuestro caso, uno de ellos presenta diagnóstico simultáneo de enfermedad inflamatoria intestinal y de esta neoplasia. Sin embargo, existen cuatro casos descritos de este tumor como primario sin patología intestinal^{2,4,5}.

La manifestación clínica más usual es la obstrucción intestinal y puede simular una enfermedad de Crohn de debut o una recurrencia en pruebas de imagen y en estudios endoscópicos.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del segmento intestinal que alberga el tumor, así como linfadenectomía. El valor de la quimioterapia adyuvante aún no se ha dilucidado. Desafortunadamente, el tratamiento es poco exitoso al tratarse de una neoplasia agresiva que se diagnostica en estadio avanzado, presentando metástasis en ganglios linfáticos locorregionales en todos los casos publicados. La supervivencia global es inferior a 15 meses^{2,3,4,5}.

Por tanto, aunque se trata de una neoplasia infrecuente, debe tenerse presente por sus implicaciones pronósticas, tanto en pacientes diagnosticados de enfermedad de Crohn de debut como en aquellos con recurrencia de la enfermedad y mala respuesta al tratamiento médico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barsouk A, Rawla P, Barsouk A, Thandra KC. Epidemiology of Cancers of the Small Intestine: Trends, Risk Factors, and Prevention. *Med Sci [Internet]*. 17 de marzo de 2019 [citado 18 de enero de 2021];7(3). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6473503/>. <https://doi.org/10.3390/medsci7030046>.
2. Dogan S, Celikbilek M, Eroglu E, Yagbasan A, Sezgin GC, Gursoy S, et al. Signet ring cell carcinoma mimicking ileal Crohn's disease. *Gastroenterol Insights*. 28 de junio de 2013;5(1): e2-e2. <https://doi.org/10.4081/gi.2013.e2>.
3. Hammami MB, Aboushaar R, Musmar A, Azhar M. Ileal Signet Ring Cell Carcinoma Masked by Crohn Disease. *Ochsner J*. 2020;20(3):323-5. <https://doi.org/10.31486/toj.19.0066>.
4. Díaz-Sánchez A, Riesco JM, Moya E, González MR, Rivero M, Manzano R, et al. Carcinoma primario de células en anillo de sello de íleon terminal. *Gastroenterol Hepatol*. 1 de agosto de 2015;38(7):472-3. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.10.001>
5. Deuskar J, Joshi P, Adbe U, Railkar A. Signet Ring Cell Carcinoma Of The Ileum – A Case Report And Review Of Literature. *Internet J Surg [Internet]*. 31 de diciembre de 2009 [citado 18 de enero de 2021];25(1). Disponible en: <https://ispub.com/IJS/25/1/316>