

# LIOMIOSARCOMA DEL TRACTE GASTROINTESTINAL (PAAF)

**Carmen Diaz; Laia Codina; Noelia De la Torre; Carme Vergara; Òria Rosiñol; Francesc Sant.**

*Xarxa Assistencial Universitària de Manresa (Fundació Althaia); Manresa.*

## INTRODUCCIÓ

El liomiosarcoma és un sarcoma agressiu de parts toves que deriva de les cèl·lules del múscul llis. Representa un 5 %-10 % de tots els sarcomes. Normalment el trobem a les extremitats (sobretot les inferiors), retroperitoneu, abdomen i pelvis. Es presenta com una massa amb símptomes inespecífics, ja que aquests depenen de la seva localització. Pot aparèixer en qualsevol franja d'edat, tot i que la seva incidència augmenta proporcionalment i és més freqüent en el sexe femení.

## CAS CLÍNIC

Dona de 74 anys que acut a urgències per dolor abdominal i síndrome tòxic de 2 mesos d'evolució. Es realitzen proves complementàries. En la TAC abdominal amb contrast, s'evidencia una massa sòlida de 200x134mm en el lòbul hepàtic esquerre.

A l'endoscòpia s'observa una lesió tumoral extraluminal adjacent a la paret gàstrica que mesura més de 15cm. La lesió és sòlida, de marges definits, focalment irregulars i de patró heterogeni. És de localització infradiaphragmàtica i s'estén fins l'antra.

En aquest context es realitza una eco-punció de la lesió tumoral. Les extensions citològiques mostren cèl·lules fusiformes atípiques (Fig.1) amb nuclis grans, irregulars, picnòtics i amb un nuclèol prominent. Els citoplasmes són eosinòfils. (Fig. 2).

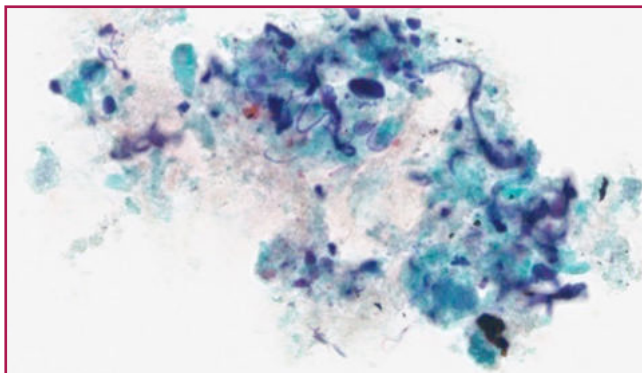


Figura 1: Preparació de Papanicolau x20

També s'identifiquen plaques epitelials sense atípia. En el bloc cel·lular observem grups de cèl·lules amb les mateixes característiques descrites a les extensions citològiques. (Fig.3)

Immunohistoquímicament les cèl·lules tumorals mostren positivitat per l'Actina i el Caldesmon i negativitat per la desmina, CD34, el C-kit, CKAE1-AE3 i el DOG-1. (Fig.4) Es diagnostica com a Proliferació fusocel·lular maligne consistent amb liomiosarcoma.

## DISCUSSIÓ

El liomiosarcoma és una neoplàsia maligna del múscul llis que es caracteritza per la presència de cèl·lules musculars llises atípiques amb patrons de creixement heterogenis. Tot i això, el diagnòstic definitiu requereix un acurat diagnòstic diferencial amb altres neoplàsies fusiformes, sempre tenint en compte la clínica i l'estudi immunohistoquímic.

Entre els tumors que presenten característiques similars al nostre cas trobem:

Per localització i freqüència, el primer tumor a descartar, tot i que la citologia i la histologia del bloc cel·lular no és la més característica, seria un carcinoma pobrament diferenciat, però el fet que la CKAE1-AE3 sigui negativa i es tracti d'una lesió extraluminal, ja ens l'exclou.



Figura 2: Preparació de Papanicolau x20

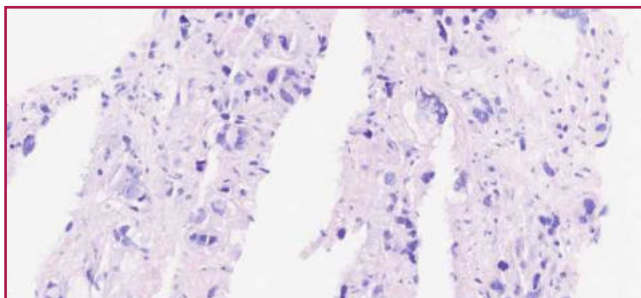


Figura 3: Preparació d' H&E x20

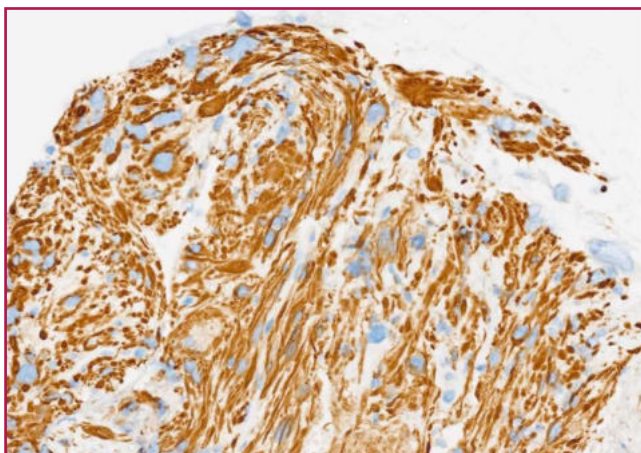


Figura 4: Preparació d'Actina sm ( 1A4)

També hem de considerar el tumor de l'estroma del tracte gastrointestinal (GIST), el qual és un tumor constituït per cèl·lules derivades de les cèl·lules de Cajal i que característicament mostren immunoreactivitat pel C-Kit (CD-117). Citològicament presenten cèl·lules fusiformes amb extrems punxeguts, algunes epitelioides i amb una relació nucli/citoplasma elevada.

No hem d'oblidar els tumors mesenquimals de parts toves com el fibrosarcoma que és un tumor maligne de parts toves d'origen fibroblàstic, i que es pot localitzar en els teixit connectius superficials i profunds sobretot de les extremitats, tronc, cap i coll. Citològicament observem unes cèl·lules fusiformes atípiques amb extrems afilats. El perfil immunohistoquímic és inespecífic, pot expressar de forma variable el CD34, S100 i desmina.

Un altra neoplàsia que hem d'incloure és el Tumor fibrós solitari, aquest és un tumor d'origen fibroblàstic, que pot presentar-se en qualsevol localització anatòmica, tant superficial com profunda i perivisceral. La seva etiologia és desconeguda. Es troba constituït per cèl·lules ovals, allargades o bé rodones amb un citoplasma eosinòfil i imprecís, que es barregen amb fragments de col·lagen. Histològicament pot presentar-se amb patrons heterogenis, amb vasos prominents de parets hialinitzades, també pot mostrar atípia citològica

i necrosi. Aquesta neoplàsia és positiva de forma difusa pel CD34 i mostra positivitat nuclear pel STAT6, (la qual es perd en el tumors desdiferenciats)

I per últim el Tumor maligne de la beina nerviosa perifèrica (TMBNP), el qual és una neoplàsia maligna originada en les cèl·lules de Schwann de la beina dels nervis perifèrics. Aquest es localitza als teixits profunds del cap i coll, columna i extremitats. S'ha associat a la neurofibromatosis i a la radiació. A nivell microscòpic és troba constituït per unes cèl·lules fusiformes, ondulades, de morfologia simètrica i lleument espiralades. El seu immunofenotip és variable, però la majoria de casos marquen S100 i CD34.

## CONCLUSIÓ

El liomiosarcoma és una neoplàsia maligne poc freqüent i amb un pronòstic variable, el qual depèn la localització anatòmica, del grau de diferenciació histològica i de l'estadi. Els liomiosarcomes del tracte gastrointestinal, com és el del nostre cas, són molt rars. En la literatura es troben publicats menys de 100 casos.

S'ha relacionat amb els retinoblastomes hereditari, exposició a la radiació i a la síndrome de Li- Fraumeni.

Molecularment presenten una extensa inestabilitat genòmica, amb reordenaments, duplicacions i alteracions recurrents en el nombre de còpies de ADN, com són les pèrdues que afecten als gens supressors, entre d'altres i nombroses alteracions.

Tenint en compte que es tracta d'una neoplàsia molt agressiva amb freqüents recurrències i metastasis és obligat fer un ampli diagnòstic diferencial tenint en consideració la clínica, la morfologia ( histologia i citologia), el perfil immunohistoquímic i l'estudi molecular, amb la finalitat de poder realitzar el tractament correcte a cada pacient. ■

## Bibliografia

1. BIBBO M., WILBUR D.C., (2008). Comprehensive cytopatology. 3Th ed Philadelphia: Sanders Elsevier.
2. WHO Classification of tumors (2020). Soft tissue and bones tumors. 5th ed; vol.3. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer
3. Enzynger y Weiss, (2009). Soft Tissue Tumors. 5th ed. España: Elsevier
4. ROSAI JUAN. (2004). Surgical Patology. 9th ed; vol.3. Philadelphia: Mosby