

CASO CLÍNICO

Adenocarcinoma Mucinoso del Canal Anal: caso clínico y cómo evitar el error en su diagnóstico

Mucinous Adenocarcinoma of the Anal Canal: clinical case and how to avoid errors in its diagnosis

Adenocarcinoma mucinoso do canal anal: caso clínico e como evitar erros no seu diagnóstico

Ivan Trostchansky¹
ORCID 0000-0002-9023-3750
dr.ivant@gmail.com

Marcelo Pontillo¹
ORCID 0000-0002-6425-6553
chelop_87@hotmail.com

DOI: 10.31837/cir.urug/7.1.7

Catalina González¹
ORCID 0000-0003-4639-8328
ma.catalina.gonzalez@gmail.com

Mariana Zeoli¹
ORCID 0000-0002-7714-952X
marianazeoli@yahoo.com

Roberto Valiñas¹
ORCID 0000-0001-7554-4537
valinas.roberto@gmail.com

Recibido 31/05/2022
Aceptado 20/06/2023

Resumen

El manejo del adenocarcinoma de recto se ha visto revolucionado por la cirugía mesorectal y la neoadyuvancia al igual que el cáncer epidermoide de ano con el protocolo de Nigro.

¹Clínica Quirúrgica "F", Profesor Dr. Roberto Valiñas, Hospital de Cónicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

Sin embargo, los adenocarcinomas de ano constituyen una patología infrecuente, relacionada con procesos inflamatorios crónicos como las fistulas perianales y cuyo tratamiento genera controversias.

El desconocimiento de sus características clínicas e imagenológicas puede generar una confusión diagnóstica principalmente con un absceso perianal.

Presentamos el caso clínico de un adenocarcinoma de canal anal en relación a una fistula perianal crónica y una revisión de la literatura actual sobre el tema.

Palabras Claves: Adenocarcinoma, ano, fistula, resonancia

Abstract

The mesorectal surgery and the neoadjuvant treatment have changed the management of rectal adenocarcinoma. The Nigro protocol had the same impact on the squamous cell cancer of the anus.

However, the adenocarcinoma of the anus is an infrequent pathology, related to chronic inflammatory processes such as perianal fistulas and its treatment generates controversy.

The lack of knowledge about clinical and imaging characteristics of this pathology can lead to diagnostic confusion, mainly with a perianal abscess.

We hereby present the clinical case of an anal canal adenocarcinoma in relation to a chronic perianal fistula and a review of the current literature on the subject.

Keywords: Adenocarcinoma, anus, fistula, resonance

Resumo

O manejo do adenocarcinoma retal foi revolucionado pela cirurgia mesorretal e pelo tratamento neoadjuvante, assim como o câncer de células escamosas do ânus com o protocolo Nigro.

Entretanto, os adenocarcinomas do ânus são uma patologia pouco frequente, relacionada a processos inflamatórios crônicos como as fistulas perianais e cujo tratamento gera controvérsias.

O desconhecimento de suas características clínicas e de imagem pode levar a uma confusão diagnóstica, principalmente com o abscesso perianal.

Apresentamos o caso clínico de um adenocarcinoma do canal anal relacionado a uma fistula perianal crônica e uma revisão da literatura atual sobre o assunto.

Palavras chaves: Adenocarcinoma, ânus, fistula, ressonância

Introducción

El carcinoma anal es un cáncer poco común y su variante adenocarcinoma (AC) aún más (<10% de todos los tumores del canal anal).^(1,2)

Las fistulas perianales crónicas (FPC) aunque no las podemos definir como una condición pre-maligna pueden ser el punto de partida de un AC debido a cambios inflamatorios crónicos y repetidas regeneraciones epiteliales.^(3,4)

Se realiza una revisión de la literatura publicada sobre una patología extremadamente rara, su tratamiento y características clínico/imagenológicas acompañando el caso clínico de un Adenocarcinoma Mucinoso (AM) sobre una FPC.

Reporte de un caso

Sexo masculino, 78 años, insuficiencia cardíaca crónica con fracción de eyección (FEVI) del 25% con FPC de 20 años sometida a múltiples cirugías.

Tras la última cirugía permanece asintomático durante 15 años. Un mes antes de la consulta aparición de intenso dolor anal, que no mejora con analgésicos, adelgazamiento y secreción por la fistula.

A la exploración física, paciente adelgazado, dolorido y con FPC con orificio externo e interno en hora 6 con trayecto corto y pétreo.

Ante la sospecha clínica de cáncer anal, se solicita resonancia magnética (RM) que informa un absceso perianal (**Fig.1**).

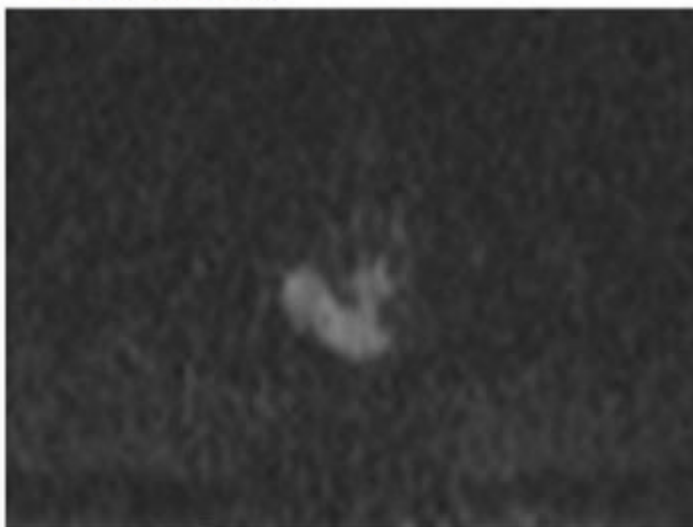


Fig.1 Secuencia anatómica en secuencia T2 en plano axial. Lesión tumoral del recto emergente que se vincula al músculo puborrectal derecho

Dada la discrepancia entre clínica e imagen, se realiza biopsia quirúrgica observándose secreción mucinosa a través del orificio externo y revelando un AM.

Se revisa la RM, encontrando una señal altamente captante (SAC) en las imágenes ponderadas en T2, sin restricción de difusión [*señal altamente captante en imagen ponderada en difusión (DWI) y coeficiente de difusión aparente (ADC)*], compatible con AM (**Fig.2**).

Difusión



ADC

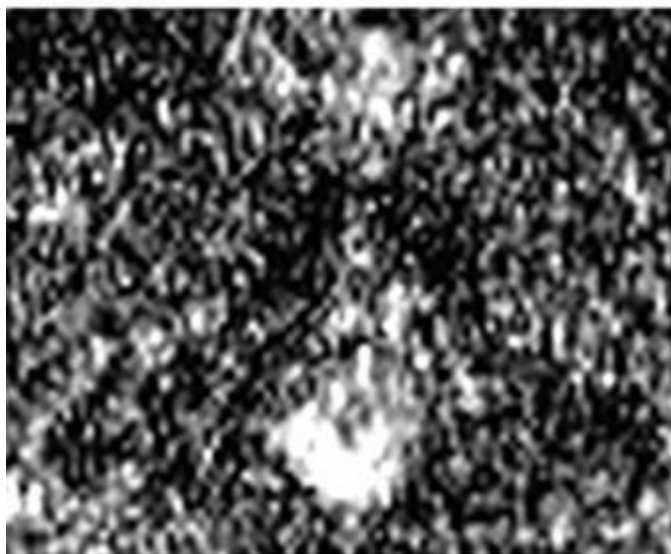


Fig.2. Adquisiciones axiales en secuencias anatómicas T2 y funcionales: difusión y ADC (*coeficiente de difusión aparente*). Lesión vinculada a la pared postero-lateral derecha del recto hiperintensa sin restricción.

Se discute el paciente en ateneo multidisciplinario, debido a los antecedentes cardíacos, con una fracción de eyección menor al 25% y un mal estado general no permitía al paciente someterse a un procedimiento quirúrgico por el alto riesgo anestésico quirúrgico ni recibir un tratamiento oncoespecífico adecuado, por lo que se decide el uso de radioterapia de carácter paliativo. El paciente comienza el tratamiento radioterapéutica pero fallece a los pocos meses por causas vinculadas a su terreno cardíaco.

Discusión

El carcinoma del canal anal representa alrededor del 1% de todos los cánceres gastrointestinales.⁽¹⁾ La mayoría son carcinomas de células escamosas y el AC representa <10% de todos los cánceres anales.⁽²⁾

Se distinguen tres grupos de AC: 1) originados en la porción superior del canal anal, 2) los que derivan de las glándulas anales y 3) asociados a FPC.^(3,4,5)

El primer grupo (el más común) presenta un fenotipo colorrectal siendo difícil diferenciarlo de un cáncer del recto distal (perfil inmunohistoquímico es CK20 +, CK7- y CDX2 +). El segundo es muy infrecuente, no se asocia a fístulas previas ni a displasia de la superficie mucosa (CK20-, CK7 +, CDX2-), por último, las asociadas a FPC presentan un perfil inmunohistoquímico variable.⁽⁴⁾

Son localmente agresivos, de crecimiento lento, neoplasias con un aspecto histológico de grado bajo y metástasis frecuentes en los ganglios linfáticos.^(6,7)

En la etiopatogenia de los asociados a fístulas se postula que la inflamación crónica (mayor a 10 años) sería el sustrato que conduce a la regeneración persistente de la mucosa⁽⁴⁾ y aparición de mutaciones genéticas que determinan la proliferación celular irrestricta.⁽⁶⁾

La enfermedad de Crohn, así como las enfermedades perianales benignas (abscesos, linfogranuloma venéreo, etc.), se describen como precursoras del proceso inflamatorio en las FPC.^(1,6)

Los factores de riesgo más conocidos son: VPH, VIH, coito anal, tabaquismo e inmunosupresión.^(4,7)

El diagnóstico clínico es difícil, con síntomas inespecíficos, de aparición tardía y a menudo se confunden con una fístula perianal benigna.^(8,9) Predomina el dolor anal y la secreción purulenta o mucinosa generalmente con un área indurada adyacente.^(4,7) Con menor frecuencia, presentan prurito y sangrado digestivo⁽⁴⁾ siendo el diagnóstico final alcanzado mediante la biopsia.^(3,4)

La RM ha supuesto un gran cambio; sin embargo, las características son diferentes entre un AC típico y un AM: el primero presenta una señal de captación de T2 baja y una difusión restringida que da como resultado una SAC en DWI de valor b alto; en cambio los tumores mucinosos debido al alto contenido de mucina, típicamente muestran ausencia de restricción de difusión (DWI y ADC) con una intensidad de señal T2 marcadamente alta. Otras características: tumor multiloculado, cápsula fibrosa gruesa con una señal de baja intensidad en T1 y T2 que puede estar incompleta, lo que se correlaciona con la naturaleza invasiva del AM.^(8,10)

El diagnóstico diferencial más habitual es el absceso perianal. Ser unilocular o multilocular, gas en su interior, ausencia de una masa sólida y un delgado borde realzado de la pared permiten diagnosticar el absceso y diferenciarlo de un tumor mucinoso.⁽⁸⁾

El abordaje debe ser multidisciplinario, debido a su baja incidencia la mejor estrategia terapéutica no está bien establecida, específicamente el momento de la cirugía, así como la duración, tipo y momento de los tratamientos oncoespecíficos.⁽³⁾

Actualmente la tendencia es utilizar el mismo abordaje que en el cáncer de recto^(4,9), sin embargo, es importante destacar que en el caso de tumores mucinosos (como nuestro paciente) muestran una menor tasa de respuesta a la quimiorradioterapia (QRT) lo que dificulta su tratamiento.⁽²⁾

Hasta muy poco tiempo el tratamiento clásico de tumores sin evidencia de enfermedad metastásica consistía en: a) tumores T1/T2 N0 recibirán cirugía de inicio; b) T3 o con ganglios positivos, comenzarán tratamiento neoadyuvante de QRT basada en fluoropirimidina pre operatoria para el tratamiento locoregional del tumor, teniendo como objetivo la disminución del tamaño tumoral y disminución de la recurrencia locoregional.

En los últimos años y como lo muestran las últimas guías de la Red Nacional Integral del Cáncer de Estados Unidos (NCCN por sus siglas en inglés) se ha producido un nuevo cambio en el paradigma/protocolo de neoadyuvancia con la aparición del concepto de Neoadyuvancia Total o TNT por sus siglas en inglés (Total Neoadjuvant Therapy) apoyado en los trabajos de la escuela brasileña, siendo esta la conducta terapéutica preferida en la actualidad.⁽¹¹⁾

¿Cuál es la base de este cambio? TNT ha demostrado erradicar/reducir las micrometástasis ocultas [ya que presenta quimioterapia (QT) sistémica a diferencia del protocolo clásico], una mayor respuesta clínica completa, menor toxicidad, mayor tolerancia/cumplimiento así como una mayor sobrevida sin progresión de la enfermedad

El mismo presenta dos opciones de realización: protocolo de inducción y de consolidación.

El primero consiste en: 12 - 16 semanas de FOLFOX o CAPEOX seguido por RT en curso corto o QRT en curso largo basada en 5-Fluoracilo o Capecitabina.

El protocolo de consolidación invierte el uso de los protocolos, realizando primero la QRT y luego la QT sistémica.

A las 8 semanas de terminado el tratamiento, los pacientes son re-estadificados por RNM. De lograrse una desaparición completa de la lesión denominada como respuesta clínica completa (RCC) que se certifica por: a) ausencia de lesión residual al tacto rectal, b) endoscópicamente la presencia de una cicatriz blanquecina, generalmente con telangiectasias, sin nódulos o úlceras y una RNM que muestre una respuesta tumoral completa según la clasificación de Dworak.⁽¹²⁾

De ubicarse en una topografía accesible al tacto rectal, el paciente podrá ingresar, si lo desea, en un protocolo de tipo "watch and wait"(WW) que consiste en un seguimiento estricto clínico, endoscópico e imagenológico. De no deseárselo al paciente, no ser accesible al tacto rectal la lesión o no producirse la RCC se realizará la cirugía.⁽¹¹⁾

El protocolo de WW se asocia con niveles similares de OS y DFS, con una mejor respuesta funcional inicial. Sin embargo, los pacientes que presentan recurrencia local presentan una mayor progresión a distancia. Al mismo tiempo, la recurrencia local es mayor en los tres primeros años.⁽¹¹⁾

Por lo tanto, ante la situación de una RCC el paciente debe recibir toda esta información para poder tomar la decisión de unirse o no a un protocolo de WW.

En conclusión: los AM son una patología poco frecuente, de mal pronóstico y en que las últimas tendencias apuntan a un tratamiento similar al cáncer de recto. El tratamiento del cáncer de recto a sufrido un cambio profundo en su tratamiento en los últimos años, presentando los tumores mucinosos, una menor respuesta a la QRT, piedra fundamental del tratamiento. La sospecha diagnóstica debe estar presente en una FPC que presenta cambios clínicos que sugieran la aparición de una enfermedad maligna. El diagnóstico de un absceso perianal es un error frecuente y la RM es una herramienta fundamental.

Bibliografía

1. Ji Y, Zhou Y. A CARE-compliant article: a case report of primary adenocarcinoma of the anal glands: Review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(1):e13877. doi: 10.1097/MD.00000000000013877.
2. Anwar S, Welbourn H, Hill J, Sebag-Montefiore D. Adenocarcinoma of the anal canal - a systematic review. *Colorectal Dis*. 2013;15(12):1481-8. doi: 10.1111/codi.12325.
3. Leong FQ, Chan DKH, Tan KK. Anal Adenocarcinoma Can Masquerade as Chronic Anal Fistula in Asians. *Ann Coloproctol*. 2019;35(1):47-9. doi: 10.3393/ac.2018.03.15. Epub 2018 Dec 3.
4. Ferrer Márquez M, Velasco Albendea FJ, Belda Lozano R, Berenguel Ibáñez Mdel M, Reina Duarte Á. Adenocarcinoma del canal anal. Revisión de conjunto [Adenocarcinoma of the anal canal. Narrative review]. *Cir Esp*. 2013;91(5):281-6. doi: 10.1016/j.ciresp.2013.01.002. Epub 2013 Apr 11.
5. Imam A, Gold D, Pines G, Pelta A, Mavor E, Idelevich E, et al. Anal canal adenocarcinoma with a late brain metastatic lesion – a case report. *J Coloproctol*. 2019;39(1):67-9. doi: 10.1016/j.jcol.2018.08.001
6. Sen M, Ozdemir O, Turan M, Arici S, Yildiz F, Koksall B, et.al. Epigenetic inactivation of tumor suppressor SFRP2 and point mutation in KRAS proto-oncogene in fistula-associated mucinous type anal adenocarcinoma: report of two cases. *Intern Med*. 2010;49(15):1637-40. doi: 10.2169/internalmedicine.49.3249. Epub 2010 Aug 2.
7. Maldonado Valdivieso P, Rodríguez Martín M. Adenocarcinoma en el seno de fistula perianal en enfermedad de Crohn. *Arch Coloproctol*. 2018; 1(2):18–24. doi: 10.26754/ojs_arcol/arch_colo.201823010
8. Ho CM, Tan CH, Ho BC. Clinics in diagnostic imaging (143). Perianal mucinous adenocarcinoma arising from chronic fistula-in-ano. *Singapore Med J*. 2012;53(12):843-8; quiz p. 849.
9. Ryan, DP, Willet CG. Treatment of anal cancer. [Consulta 5 de abril de 2021]. Disponible: https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-anal-cancer?sectionName=Rectal%20squamous%20cell%20cancers&topicRef=106743&anchor=H4146825884&source=see_link#H4146825884
10. Schurink NW, Lambregts DMJ, Beets-Tan RGH. Diffusion-weighted imaging in rectal cancer: current applications and future perspectives. *Br J Radiol*. 2019;92(1096):20180655. doi: 10.1259/bjr.20180655. Epub 2019 Mar 5.
11. National Comprehensive Cancer Network. (2022). Rectal cancer (version 3.2022). Retrieved from https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/rectal.pdf
12. Dieguez A. Resonancia magnética de alta resolución en el cáncer de recto. *Rev argent radiol*. 2010;74(3):215-25

Contribución de los autores:

Concepción: Ivan Trostchansky 35%, Marcelo Pontillo 10%, Catalina Gonzalez 10%, Mariana Zeoli 10%, Roberto Valiñas 35%

Diseño: Ivan Trostchansky 30%, Marcelo Pontillo 15%, Catalina Gonzalez 15%, Mariana Zeoli 20%, Roberto Valiñas 20%

Análisis: Ivan Trostchansky 30%, Marcelo Pontillo 15%, Catalina Gonzalez 15%, Mariana Zeoli 20%, Roberto Valiñas 20%

Interpretación de resultados: Ivan Trostchansky 30%, Marcelo Pontillo 15%, Catalina Gonzalez 15%, Mariana Zeoli 20%, Roberto Valiñas 20%

Redacción: Ivan Trostchansky 30%, Marcelo Pontillo 15%, Catalina Gonzalez 15%, Mariana Zeoli 20%, Roberto Valiñas 20%

Revisión crítica: Ivan Trostchansky 35%, Marcelo Pontillo 10%, Catalina Gonzalez 10%, Mariana Zeoli 10%, Roberto Valiñas 35%

Los autores declaran que no existe conflicto de interés.

Nota: Este artículo fue aprobado por el editor Gustavo Rodríguez Temesio.