

Tratamiento multidisciplinario de un sarcoma recurrente de la fosa isquiorrectal

ANDRÉS IGLESIAS B.¹, DANIEL MORENO M.^{1,2}, ÉRIKA CHACÓN D.¹, JOSÉ RAMÓN RODRÍGUEZ A.³, JOSÉ TOMÁS LARACH K.¹

A successful multidisciplinary approach to a recurrent ischioirectal fossa sarcoma

Ischioirectal fossa tumors are rare lesions, mostly described in case reports or case series. These lesions represent a diagnostic and therapeutic challenge. Hence, an appropriate preoperative study and multidisciplinary discussion are essential to achieve good oncologic and functional results. We report a case of a 73-year-old male operated on five years before in another health center due to the diagnosis of a left gluteal tumor. The lesion was excised, and biopsies confirmed a high-grade epithelioid sarcoma with a close margin, requiring a subsequent wider excision of the surgical margins. The patient received adjuvant radiotherapy. After four years of follow-up, the patient developed mild pain with skin retraction around the former incision. A local recurrence was diagnosed by imaging. In a multidisciplinary team meeting, a decision to resect the lesion with preservation of the anus and the pelvic floor was taken. The patient underwent a laparoscopic defunctioning loop ileostomy and a resection of the recurrent tumor in the ischioirectal fossa with preservation of the anal sphincter. The defect was covered utilizing a superior gluteal artery perforator flap and a partial gluteus maximus muscle rotation. The tumor was completely excised with negative margins. The patient was discharged without complications after 25 days due to flap management. After one year of follow-up, the patient is recurrence-free, and the ileostomy was closed.

(Rev Med Chile 2023; 151: 1093-1098)

Key words: Neoplasms, Connective and Soft Tissue; Neoplasms; Sarcoma Epitelioides.

RESUMEN

Los tumores de la fosa isquiorrectal son poco frecuentes, habitualmente descritos en reportes o series de casos. Estas lesiones son un reto terapéutico, requiriendo un estudio preoperatorio apropiado, además de discusión y manejo guiado por un comité multidisciplinario, que permiten lograr resultados óptimos tanto oncológicos como funcionales. Presentamos un caso de un hombre de 73 años con antecedentes de resección de un tumor glúteo izquierdo en otro centro 5 años antes. La biopsia fue compatible con un sarcoma epitelioides (SE) de alto grado, con margen quirúrgico < 0,5 mm que requirió ampliación de los márgenes posteriormente. Además, se realizó radioterapia adyuvante. Al cuarto

¹Unidad de Coloproctología, Departamento de Cirugía Digestiva, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

²Servicio de Cirugía, Hospital San José de Melipilla. Melipilla, Chile.

³Departamento de Cirugía Plástica, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Sin necesidad de apoyo financiero ni conflictos de interés.

Recibido el 14 de enero de 2023, aceptado el 2 de agosto de 2023.

Correspondencia a:

Dr. José Tomás Larach Kattán

Unidad de Coloproctología, Departamento de Cirugía Digestiva, Facultad de Medicina, PUC.

Diagonal Paraguay 362, cuarto piso. Edificio Académico Facultad de Medicina, Santiago
tlarach@gmail.com

año de seguimiento el paciente desarrolla dolor e induración con retracción en relación a cicatriz quirúrgica, siendo objetivada una recidiva tumoral local. Luego de una discusión multidisciplinaria, se realizó una desfuncionalización con ileostomía en asa laparoscópica y resección tumoral con preservación del ano y del piso pélvico. El defecto fue cubierto por el equipo de cirugía plástica utilizando un colgajo perforante de la arteria glútea superior. La biopsia confirmó la recidiva tumoral y los márgenes quirúrgicos fueron negativos. El paciente es dado de alta a los 25 días postoperatorios por cuidados del colgajo, sin complicaciones. Al año de seguimiento el paciente no presenta recidiva tumoral, la ileostomía fue cerrada, y sus resultados funcionales en términos defecatorios y de la herida son buenos.

Palabras clave: Neoplasias; Neoplasias de los Tejidos Conjuntivo y Blando; Sarcoma.

Los tumores de fosa isquiorrectal son lesiones raras, en su mayoría descritas en reportes o series de casos¹⁻⁵. Se diagnostican con mayor frecuencia en mujeres en edad media, con tasas de malignidad que varían del 39 al 73%^{3,6}. Específicamente, en cuanto a los sarcomas isquiorrectales, se han descrito liposarcomas, leiomiomas y angiomiosarcomas^{3,4,6,7}. Estas lesiones representan un desafío diagnóstico y terapéutico. Por lo tanto, un adecuado estudio preoperatorio y discusión multidisciplinaria son importantes para lograr buenos resultados oncológicos y funcionales^{5,8,9}.

Caso clínico

Presentamos el caso de un hombre de 73 años intervenido 5 años antes en otro centro de salud por el diagnóstico de tumor en glúteo izquierdo. Se extirpó la lesión y las biopsias fueron compatibles con sarcoma epiteliode de alto grado (pT1b-N0M0). Dado un margen quirúrgico cercano (<

0,5 mm), se realizó posteriormente una ampliación de márgenes. La histopatología fue negativa para neoplasia residual. No obstante, el paciente recibió radioterapia con 50 Gy en 25 fracciones y 10 Gy de refuerzo en 5 fracciones.

A los cuatro años de seguimiento, el paciente se presentó con dolor leve, induración y retracción de la piel alrededor de la cicatriz. En el examen rectal y la evaluación endoscópica, el canal anal y la mucosa rectal eran normales. La resonancia magnética (RM) mostró una masa de tejido blando en la fosa isquiorrectal izquierda que infiltraba al músculo glúteo mayor y fibrosis cercana, pero no contactando el elevador del ano o el cóccix. La tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/TC) mostró una lesión hipermetabólica en el mismo sitio, sin signos de diseminación a distancia (Figura 1). El caso fue discutido en comité multidisciplinario, donde se determinó que la lesión no amenazaba el piso pelviano, por lo que se decidió la resección de la lesión con preservación del ano y el piso pélvico, con biopsia intraoperatoria como

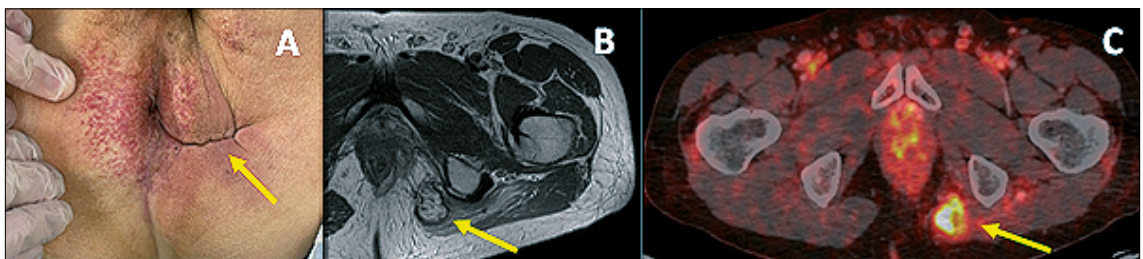


Figura 1. (A) Cicatriz indurada en el sitio de la operación previa. (B) RM. Masa de partes blandas en fosa isquiorrectal. (C) PET/TC. Lesión hipermetabólica en fosa isquiorrectal (Flechas).

medida de seguridad para asegurar el margen. Posteriormente, se obtuvo una angiografía por TC y una ecografía doppler para planificar la reconstrucción. Durante la cirugía, al paciente se le realizó una ileostomía en asa laparoscópica y una resección completa de la lesión y tejido de la fosa isquiorrectal en litotomía, preservando el piso pelviano y el esfínter anal (Figura 2). Las biopsias intraoperatorias mostraron márgenes libres de neoplasia hacia el músculo elevador del ano. El paciente se cambió a posición prona y el equipo de Cirugía Plástica realizó la cobertura de tejido blando utilizando un colgajo perforante de la arteria glútea superior (SGAP) junto con una rotación parcial del músculo glúteo mayor para la obliteración del espacio muerto (Figura 3). La pérdida de sangre fue de 150 ml y el tiempo de operación de 6 h. El paciente fue dado de alta sin complicaciones a los 25 días debido al manejo del colgajo. La histopatología final confirmó un sarcoma epiteloide recurrente con cambios actínicos y márgenes quirúrgicos negativos (el margen más cercano fue el medial, hacia el elevador del ano, a 2 mm). Además, la inmunohistoquímica fue positiva para EMA (antígeno de membrana

epitelial), CD34 (glucoproteína transmembrana) y citoqueratinas totales, y negativa para INI-1 (Integrase Interactor-1). Se decidió seguimiento y se programó el cierre de la ileostomía en asa a los 3 meses del postoperatorio, que se realizó sin complicaciones. Luego, el paciente realizó rehabilitación pelviperineal con excelentes resultados, reportando buena continencia, episodios mínimos e infrecuentes de escurrimiento fecal y alta satisfacción con su calidad de vida en términos funcionales defecatorios y de la cicatriz.

Discusión

Este caso demuestra que se pueden obtener resultados favorables cuando las neoplasias isquiorrectales complejas son tratadas por equipos multidisciplinares con experiencia en oncología anorrectal y de tejidos blandos.

Los sarcomas epiteloideos (SE) son tumores mesenquimales raros, correspondiendo a menos del 1% de los sarcomas. El diagnóstico diferencial, entre otros, considera carcinomas metastásicos en general, melanoma maligno y otros sarcomas con

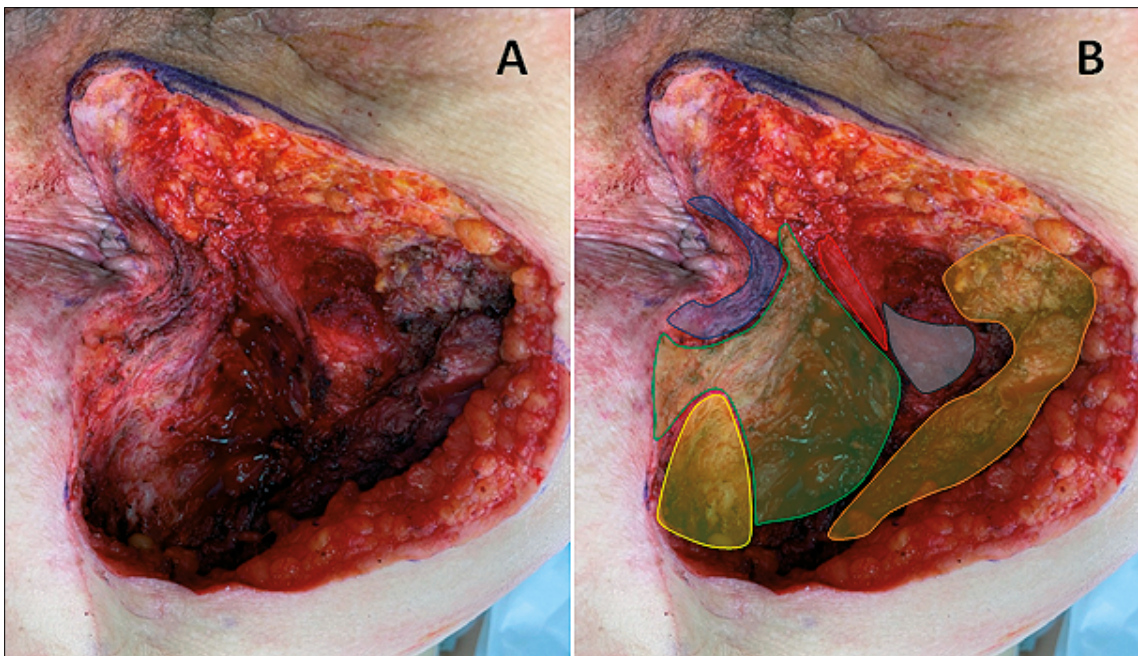


Figura 2. A) Campo quirúrgico tras la resección; B) Diagrama anatómico del lecho de resección: tuberosidad isquiática (gris), coxis y sacro distal (amarillo), músculo del esfínter anal externo (azul), músculo elevador del ano (verde), rama isquiopubiana (rojo), fibras musculares remanentes del glúteo mayor (naranja).

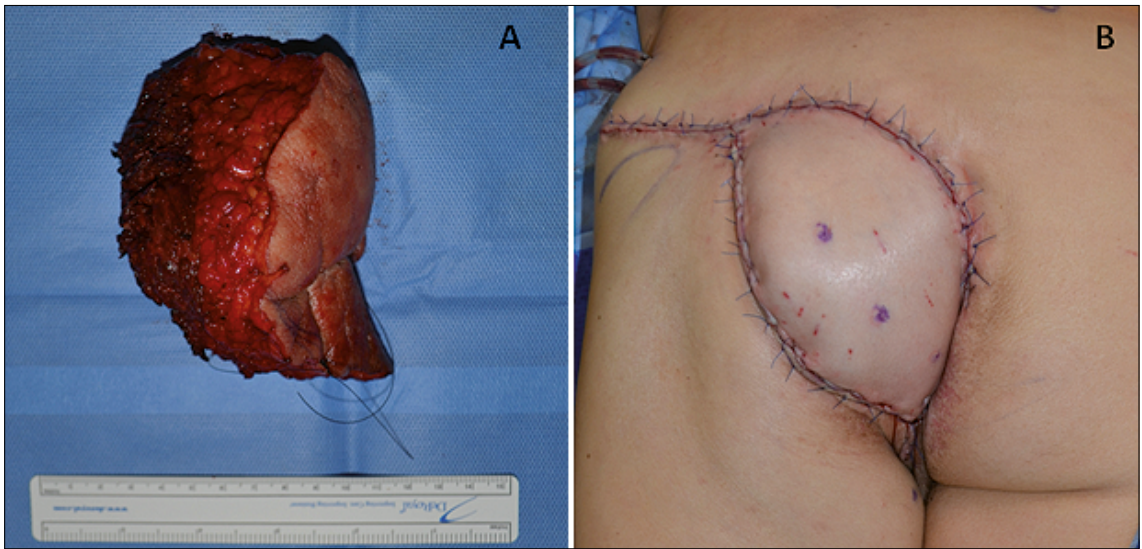


Figura 3. A) Pieza quirúrgica de tumor de fosa isquiorrectal; B) Reconstrucción del defecto con un colgajo de perforante de la arteria glútea superior (SGAP) junto con rotación parcial del músculo glúteo mayor para la obliteración del espacio muerto.

células epiteliales (angiosarcoma epiteloideo, hemangioendotelioma epiteloideo, etc)¹⁰. Los SE se caracterizan por presentar una mayor tasa de recurrencias locales y a distancia que otros subtipos, siendo además de los pocos sarcomas en los que se pueden encontrar metástasis linfonodales^{10,11}. El diagnóstico se basa en la inmunohistoquímica, que permite diferenciarlo de otros tumores¹². Los SE son positivos para los marcadores epiteliales de citoqueratinas, EMA y CD34^{13,14}. El CD34 permite diferenciar estos tumores de otros carcinomas, en los cuales es negativo. Los SE carecen de desmina, proteína S100 y FLI1, lo que la diferencia de melanomas, rabdomiosarcomas y angiosarcomas epiteloideos¹⁴. El marcador INI-1 es habitualmente negativo (90%), y permiten diferenciar los ES de otros tumores¹⁵.

El tratamiento de estos tumores debe ser definido por un comité oncológico multidisciplinario y basado en consensos internacionales respecto al manejo de sarcomas de partes blandas¹⁶. En la evaluación inicial de estos casos (especialmente en el tumor primario, no recurrente) se recomienda la obtención de biopsias preoperatorias ya que puede modificar la estrategia terapéutica en 37,5% a 50% de los casos^{3,6}. Al haber recurrencia durante el seguimiento, la biopsia preoperatoria puede ser obviada si se considera razonable en un comité multidisciplinario con experiencia, tomando en

cuenta las características clínicas del paciente, y el seguimiento y estudio por imágenes. En este caso, un nuevo ciclo de radioterapia no fue considerado necesario dado el antecedente de radioterapia previa y la alta posibilidad de obtener márgenes de resección negativos que estimó el equipo en base a los exámenes preoperatorios¹⁶. En casos de tumores recurrentes de la pelvis, y especialmente en aquellos de partes blandas, la evaluación por imágenes es clave. En este sentido, la RM de pelvis representa el estudio de elección para evaluar las relaciones del tumor y planificar la cirugía. Además, el PET-CT permite descartar lesiones a distancia que contraindiquen un tratamiento local agresivo.

Independientemente del abordaje (perineal, transabdominal o combinado)^{4,6,7,9}, obtener un margen negativo es de suma importancia, ya que aproximadamente el 70% de los pacientes que desarrollan recurrencias tienen una resección microscópicamente incompleta durante la operación^{3,6}. En este caso, además de las imágenes preoperatorias que no mostraban amenaza del margen radial cercano al músculo elevador del ano, se toma la precaución de tener disponible biopsia intraoperatoria para asegurarlo y descartar la necesidad de una resección abdominoperineal del recto concomitante.

Existen múltiples alternativas para la re-

construcción de defectos perineales, dentro de las cuales hay que tomar en consideración dos elementos principales: 1. Las características del defecto, condicionado por el tipo de cirugía efectuada y 2. Las zonas dadoras disponibles^{17,18}. El objetivo de la reconstrucción siempre debe contemplar la obliteración del espacio muerto, entregar una cobertura cutánea estable y minimizar la morbilidad de la zona dadora¹⁸. El espectro de defectos perineales es amplio y puede ir desde defectos dermograsos pequeños, como es el caso luego de la resección de tumores localizados, hasta defectos compuestos extensos, como puede ocurrir luego de exenteraciones pelvianas. En este caso particular se trataba de un defecto compuesto con compromiso del plano cutáneo, adiposo, muscular y óseo, a nivel de la tuberosidad isquiática derecha, asociado además a la presencia de radioterapia previa. Para este propósito suele ser suficiente la utilización de colgajos locorreregionales y rara vez puede requerirse de colgajos libres. Dentro de las alternativas convencionales para la cobertura de defectos de este tipo, se encuentran el uso de colgajos músculo cutáneos de la región glútea o desde la cara interna del muslo (músculo gracilis) los cuales tienen como ventaja proveer una cantidad de tejido adecuado, con una vascularización confiable. Sin embargo, tienen como desventaja la morbilidad de la zona dadora, ya que requieren sacrificar un músculo en su totalidad¹⁹. El advenimiento de técnicas microquirúrgicas asociado al conocimiento de territorios vasculares irrigados por vasos perforantes ha permitido movilizar tejidos basados en estructuras vasculares específicas, sin necesidad de sacrificar la musculatura, lo cual se traduce en una mínima morbilidad de la zona dadora^{18,19}. El colgajo basado en perforantes de la arteria glútea superior (SGAP flap: superior gluteal artery perforator flap), es una excelente alternativa para la cobertura de defectos perineales de tamaño mediano a grande¹¹. Puede combinarse la rotación de parte del músculo glúteo mayor en caso de requerir una mayor cantidad de tejido para relleno^{18,19}. Permitiendo lograr una cobertura estable, con una mínima morbilidad de la zona dadora, y una reconstrucción estética y funcional adecuada. La ileostomía en asa permitió asegurar la correcta cicatrización disminuyendo el riesgo de morbilidad del colgajo.

Pacientes con SE en etapa I (tanto primarios

como recidivas locales), tienen indicación de seguimiento en casos de resecciones con márgenes adecuados. El seguimiento se realiza cada 3-6 meses, por 2-3 años, luego anualmente¹⁶. En etapas avanzadas, podría tener lugar la terapia adyuvante como la radioterapia (ampliamente aceptada como alternativa de control local de la enfermedad, o los síntomas en casos paliativos); o terapia sistémica con Tazemetostat^{16,20}.

Conclusión

Este caso demuestra la factibilidad de realizar la resección de un sarcoma recurrente isquiorrectal con preservación de otras estructuras de la pelvis, siempre y cuando se pueda garantizar un margen de resección negativo. Esto se logra a través de una adecuada evaluación y un tratamiento multidisciplinario, llevado a cabo por equipos con experiencia en cirugía oncológica pelviana.

Referencias

1. Clancy C, Iqbal Z, Sheehan M, Joyce MR. An unusual ischiorectal fossa mass. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5(2):79-81.
2. Wilson E. Ischio-rectal fossa tumor. *Med J Aust.* 1969;2(8):402-3.
3. Zhu KJ, Lee PJ, Austin KKS, Solomon MJ. Tumors of the Ischiorectal Fossa: A Single-Institution Experience. *Diseases of the Colon & Rectum.* 2019; 62(2):196-202.
4. Seishima R, Ishii Y, Hasegawa H, Endo T, Ochiai H, Okabayashi K, et al. Large liposarcoma developing in the ischiorectal fossa: Report of a rare case. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4(1):51-3.
5. Lam CC, Greenwald ML. Evaluation and Management of Ischiorectal Fossa Tumors. *Dis Colon Rectum.* 2021 Oct 1;64(10):1172-5.
6. Buchs NC, Mortensen NJ, Guy RJ, Gibbons M, George BD. Management of Tumors of the Ischiorectal Fossa: The Role of Percutaneous Biopsy. *Dis Colon Rectum.* 2015 Oct;58(10):938-42.
7. Mehta N, Konarski A, Rooney P, Chandrasekar C. Leiomyosarcoma of the ischiorectal fossa: report of a novel sphincter and sciatic nerve sparing simultaneous trans-abdominal and trans-gluteal resection and review of the literature. *J Surg Case Rep.* 2015 Mar 10;2015(3):rjv016.
8. Faria SC, Elsherif SB, Sagebiel T, Cox V, Rao B, Lall C, et

- al. Ischiorectal fossa: benign and malignant neoplasms of this "ignored" radiological anatomical space. *Abdom Radiol (NY)*. 2019 May;44(5):1644-74.
9. Miller M, Kulaylat MN, Ferrario T, Karakousis CP. Resection of tumors of the ischiorectal fossa. *J Am Coll Surg*. 2003;196(2):328-32.
 10. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid sarcoma: diagnostic features and genetics. *Adv Anat Pathol*. 2016;23:41-9.
 11. Guillou L, Wadden C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neo-plasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol*. 1997; 21:130-46.
 12. Gajdzis P, Laé M, Klijanienko J. (2018), FNA of epithelioid sarcoma: Curie Institute experience and critical review of the literature. *Cancer Cytopathology*, 126: 934-41.
 13. Armah HB, Parwani AV. Epithelioid sarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2009 May;133(5):814-9.
 14. Cyril Fisher. Immunohistochemistry in Diagnosis of Soft Tissue Tumours. *Histopathology*, 2010, 58 (7), pp.1001.
 15. Rekhi B, Singh N. Spectrum of cytopathologic features of epithelioid sarcoma in a series of 7 uncommon cases with immunohistochemical results, including loss of INI1/SMARCB1 in two test cases. *Diagn Cytopathol*. 2016 Jul;44(7):636-42.
 16. National Comprehensive Cancer Network. Soft Tissue Sarcoma (Version 2.2023). [http:// www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf). Accessed April 25, 2023.
 17. Blanco-Álvarez A, Benito-Duque P, Alcázar-Montero J. Reconstrucción perineal con colgajo fasciocutáneo de glúteo mayor en V-Y: experiencia de 5 años. *Cir. plást. iberolatinoam*. 2016 Mar; 42(1): 29-34.
 18. Kosutic D, Profunda Artery Perforator Flap for Perineal Reconstruction. Kosutic D, editor. *Perineal Reconstruction: Principles and Practice*. Cham: Springer International Publishing; 2023.
 19. Witte, D, van Ramshorst G, Lapid O, Bouman Mark-B, Tuynman J. Flap Reconstruction of Perineal Defects after Pelvic Exenteration: A Systematic Description of Four Choices of Surgical Reconstruction Methods. *Plast Reconstr Surg*. 2021;147(6):1420-35.
 20. Stacchiotti S, Schoffski P, Jones R, et al. Safety and efficacy of tazemetostat, a first-in-class EZH2 inhibitor, in patients with epithelioid sarcoma (NCT0261950). *J Clin Oncol* 2019;37:11003.