

REPORTE DE CASO

Sarcoma embrionario indiferenciado hepático del adulto: reporte del primer caso registrado en Paraguay

Adult hepatic embryonal sarcoma: case report, of first case reported in Paraguay

 Arellano, Nelson^{1,2};  Gamarra, José²;  Colucci, Alexandra²;  Oertell, Judith³

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Unidad de Trasplante Hepático. San Lorenzo, Paraguay.

²Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Segunda Cátedra de Clínica Quirúrgica. San Lorenzo, Paraguay.

³Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento de Anatomía Patológica. San Lorenzo, Paraguay.

Como referenciar éste artículo | How to reference this article:

Arellano N, Gamarra J, Colucci A, Oertell J. Sarcoma embrionario indiferenciado hepático del adulto: reporte del primer caso registrado en Paraguay. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)*, Agosto - 2022; 55(2): 82-87

RESUMEN

El Sarcoma Embrionario Indiferenciado, como tumor primario hepático es una patología que se presenta en la edad pediátrica, en adultos los casos son raros y representan aproximadamente el 0.2% de los tumores hepáticos primarios. Es una patología sumamente agresiva cuya presentación clínica es inespecífica destacándose el dolor en epigastrio e hipocondrio derecho y, en algunos casos, masa palpable en esta región del abdomen, así como síntomas de afectación sistémica como fiebre y pérdida de peso. El tratamiento curativo consiste en la resección quirúrgica del tumor y, en casos de irreseccabilidad o afectación extrahepática, se justifica considerar radioquimioterapia paliativa y asociarla o no a cirugía. Pero a pesar de todo, el pronóstico es sombrío con una sobrevivencia menor a un año, por lo que el diagnóstico temprano es esencial. Se presenta el primer caso registrado de Sarcoma Embrionario Indiferenciado Hepático del Adulto en Paraguay.

Palabras Clave: Hígado; Sarcoma; Neoplasmas de hígado.

Autor correspondiente: Dra. Alexandra Colucci, Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay. E-mail: alexcolucci92@hotmail.com

Fecha de recepción el 11 de Junio del 2022; aceptado el 27 de Junio del 2022.

ABSTRACT

The primary hepatic sarcoma is a pathology characteristic of pediatric age, in adults are rare and account for approximately 0.2% of primary tumors. It is an extremely aggressive pathology whose clinical presentation is non-specific, highlighting the pain in epigastrium and right hypochondrium and in some cases, palpable mass in this region of the abdomen, as well as symptoms of systemic involvement such as fever and weight loss. The main treatment consists of surgical removal of the tumor and in cases of unresectability or extrahepatic involvement it is justified to consider palliative radiochemotherapy and associate it or not with surgery. However, the prognosis is bleak with a survival of less than one year, so early diagnosis is essential. We present here the first registered case of Adult Primary Hepatic Sarcoma in Paraguay.

Keywords: Liver; Sarcoma; liver neoplasms.

INTRODUCCIÓN

El Sarcoma Embrionario Indiferenciado de hígado es una patología muy agresiva que representa menos del 0,2% de los tumores hepáticos primarios en el adulto. Descrito por primera vez en 1946 como Mesenquimoma por Donovan y Santulli, luego denominado Mesenquimoma maligno por Stout en 1948 y, recién en 1978 es reconocido como una entidad distinta de Sarcoma por Stocker e Isaac. Hasta la fecha se han reportado aproximadamente 100 casos a nivel mundial (1, 2, 3, 8). Es una patología de presentación más frecuente en la edad pediátrica ocupando el tercer-cuarto lugar entre los tumores malignos más frecuentes, específicamente entre los 6 a 15 años, constituyendo del 9-13% de los tumores hepáticos. Son raros los casos en la edad adulta donde constituyen aproximadamente el 0,2% de los tumores hepáticos primarios (2, 3).

Como diagnósticos diferenciales se plantean el Angiosarcoma, el Carcinoma Hepatocelular sarcomatoide, el Fibrohistiocitoma maligno, Leiomiomasarcoma, el Angiomiolipoma, el Rbdomiosarcoma de conductos biliares, el Hepatoblastoma anaplásico de células pequeñas y el Hamartoma mesenquimal, es importante además considerar la alta tasa de diagnósticos erróneos que se dan en el pre operatorio con los exámenes imagenológicos (1, 7)

Se presenta el caso de un varón de 54 años con cuadro clínico de dolor, acompañado de náuseas y vómitos, así como síntomas de afectación sistémica. En los estudios de imágenes se encontró un tumor sólido de treinta centímetros de diámetro con áreas de necrosis a nivel del hígado derecho. El tratamiento realizado consistió en una hepatectomía derecha, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de un Sarcoma Embrionario Indiferenciado de hígado.

En casos de irreseccabilidad se puede evaluar la radioterapia y quimioterapia paliativas, existiendo reportes que asocian la terapia combinada lo que elevaría la supervivencia (1).

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 54 años de edad con dolor de 3 días de evolución en epigastrio de tipo puntada de elevada intensidad, que irradia a hipocondrio derecho y flanco derecho que no cede con analgésicos. El cuadro se acompaña de náuseas y vómitos en varias oportunidades, sensación febril no graduada y coluria. Además, el paciente refiere astenia, anorexia y pérdida de peso de 15 kilos en los últimos 6 meses. Conocido hipertenso en tratamiento regular con perindopril/indapamida 5mg/1, 25mg 1 comprimido cada 24hs y, obesidad grado III (IMC: 41,5). Sin antecedentes quirúrgicos.

Marcadores tumorales: Antígeno carcinoembrionario (CEA) de 1.0 ng/ml para valor normal hasta 5 ng/ml, alfa feto proteína sérica de 2.11 ng/ml para valor normal hasta 8.0 ng/ml, CA 19-9 de 14.9 U/ml para valor normal hasta 27 U/ml, CA 125 de 39 U/ml para valor normal hasta 35 U/ml.

En la Tomografía Axial Computarizada (TAC) se observan dos lesiones heterogéneas, la primera en los segmentos VII y VIII de 171 x111x 90 mm y, la segunda en el segmento VI de 96 x110x 56mm.

En la Resonancia Magnética Nuclear (RMN), ambas lesiones presentan probables áreas

internas necrótico-hemorrágicas, la mayor con aumento de tamaño con respecto a la TAC, compatible con sangrado reciente, ambas lesiones presentan aspecto de septos internos (pseudoquísticos), característica radiológica principal de esta patología.

Teniendo en cuenta del volumen de las lesiones, se realiza una hepatectomía derecha ampliada con colecistectomía por toraco-freno-laparotomía con control vascular (Figura 1 y Figura 2), constatándose dos lesiones siendo la mayor de aproximadamente treinta centímetros de diámetro. (Figura 3 y Figura 4).



Figura 1. Abordaje por Toraco-freno-laparotomía. Se observa parénquima pulmonar derecho.

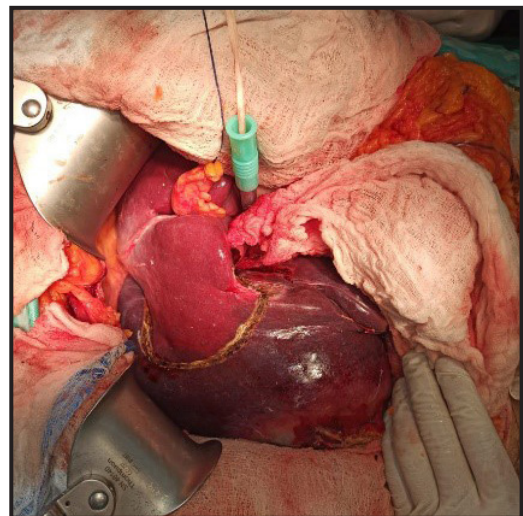


Figura 2. Abordaje por Toraco-freno-laparotomía. Se observa parénquima pulmonar derecho.

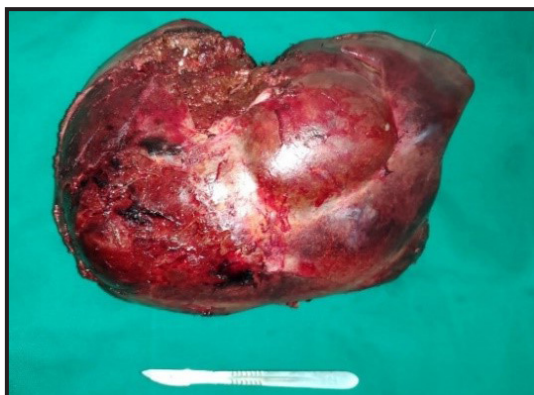


Figura 3. Pieza de hepatectomía derecha, que pesa 3.526 gramos.

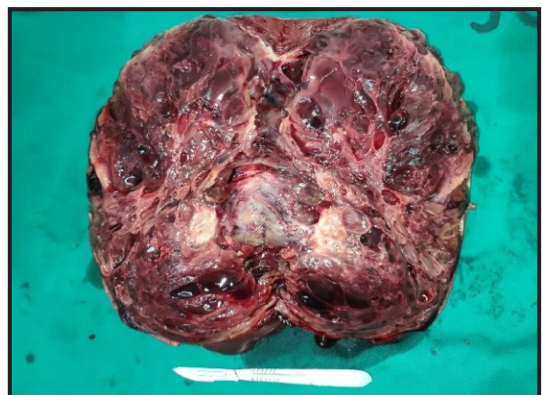


Figura 4. Sección de la pieza operatoria: se observa el tumor con áreas pseudoquísticas características y zonas de necrosis y hemorragia.

En el estudio anatomopatológico se observa un hígado derecho que mide 22 x 18 x 13 cm y pesa 3.526 gramos, que al corte muestra una masa tumoral única, nodular, sólida con áreas pseudoquísticas. El tumor no está encapsulado, mide 21 cm de diámetro mayor, de color gris rojizo, con extensas áreas de aspecto necrótico, consistencia sólida – blanda en áreas gelatinosa, distando a 1cm del margen quirúrgico más cercano.

Al examen histológico, la neoplasia es

predominantemente necrótica-hemorrágica y, en las escasas áreas viables se observa un tumor de células fusiformes mixoide, con atipia nuclear y en sectores con marcado pleomorfismo (Figura 5 y Figura 6). Se observa focos de invasión vascular. El tumor muestra además áreas hipocelulares y otras hipercelulares, siendo el diagnóstico de un SARCOMA EMBRIONARIO INDIFERENCIADO (MESENQUIMOMA MALIGNO).

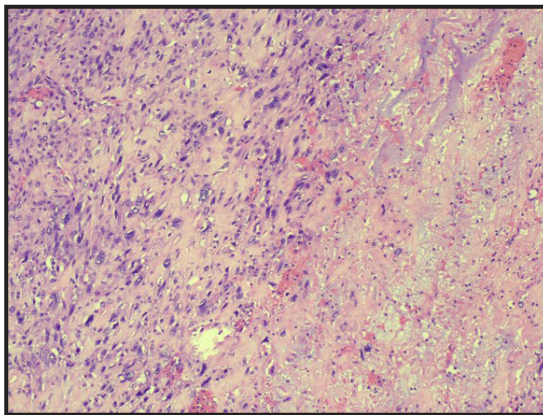


Figura 5. Proliferación fusocelular maligna con marcada atipia y áreas de necrosis tumoral.

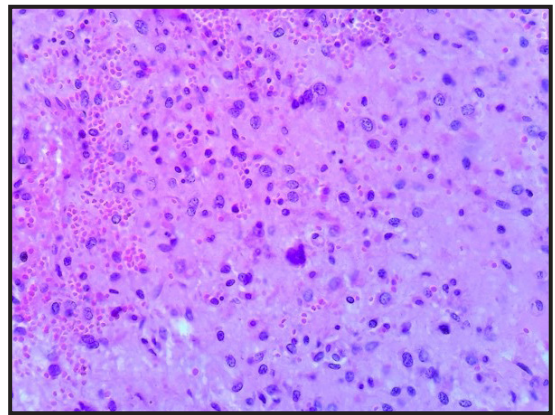


Figura 6. A mayor aumento se observa áreas hipo e hipercelulares con atipia nuclear y fondo mixoide.

DISCUSIÓN

El Sarcoma Embrionario Indiferenciado de hígado es un tumor mesenquimal maligno, con una leve preferencia al sexo femenino, con una edad frecuente de presentación de 6 a 10 años y, rara en adultos, en nuestro caso de sexo masculino de 54 años. Presenta una histogénesis indeterminada que cursa con pronóstico desfavorable en la mayoría de los casos. (1, 4)

La localización más frecuente es en el lóbulo derecho, como es en nuestro paciente, seguida del lóbulo izquierdo y por último de afectación bilateral. En general, presenta un cuadro clínico inespecífico donde se destaca el dolor en epigastrio e hipocondrio derecho y, en algunos casos, masa palpable. Suele acompañarse de síntomas de afectación

sistémica en relación a la necrosis tumoral, como la pérdida de peso, fiebre, vómitos y alteraciones en hábitos intestinales, en coincidencia con la clínica presentada en el presente caso (1).

A la macroscopía, por lo general las lesiones son únicas, bien circunscriptas y pueden presentar una pseudocápsula fibrosa que las separa del parénquima hepático no tumoral comprimido en la periferia, en el caso de nuestro paciente la lesión era única, sólida, pseudoquística y, sin cápsula que lo separe del parénquima hepático. Suelen observarse también invasión del parénquima hepático adyacente, áreas necróticas y hemorrágicas, sólidas y quísticas, apariencia tumoral gelatinosa, en coincidencia con los hallazgos

de nuestro paciente donde estas áreas necróticas y hemorrágicas reemplazaron el lóbulo hepático derecho (1, 5).

Con respecto al aspecto histológico la principal característica es la morfología con el fondo mixoide, las células atípicas que lo componen y, que no muestran diferenciación celular específica hacia ninguna línea, a pesar de ello hoy en día se acepta que sus células puedan tener cierta capacidad de diferenciación a fibroblastos, histiocitos, células fibrohistiocíticas o miofibroblastos (1, 5). No hay marcadores diagnósticos específicos por inmunohistoquímica de esta entidad, por lo que no se realizaron las mismas y, el caso fue diagnosticado con las coloraciones de rutina (eosina-hematoxilina).

Son características la proliferación de células anaplásicas fusiformes, con marcado pleomorfismo nuclear, además de células cargadas de globos prominentes eosinófilos, PAS positivos que son resistentes a la diastasa en el citoplasma de las células tumorales. Hacia la periferia, suelen ser evidentes los hepatocitos y células anormales del conducto biliar atrapados. En nuestro caso se puede notar la proliferación celular fusiforme, fondo mixoide y además se destacan los núcleos atípicos y con marcado pleomorfismo en coincidencia con la literatura. (5)

El tratamiento curativo es la resección quirúrgica. En casos de irreseccabilidad o en presencia de afectación extrahepática, se justifica considerar radioquimioterapia paliativa y asociarla o no a la cirugía. Existen reportes de otro tipo de terapias, como la ligadura de arteria hepática asociada a quimioterapia, con buenos resultados (1).

El pronóstico sombrío con una supervivencia menor a un año vuelve esencial el diagnóstico precoz, para intentar aumentar la supervivencia. (4)

En la bibliografía consultada, no se encontraron publicaciones de casos en Paraguay, constituyéndose éste, como el primer caso reportado.

El SARCOMA EMBRIONARIO INDIFERENCIADO HEPATICO DEL ADULTO

es una neoplasia rara, debiendo considerarse este diagnóstico en presencia de una masa tumoral hepática inespecífica que se presenta radiológicamente de aspecto quístico teniendo en cuenta que la sobrevida depende de su diagnóstico y tratamiento precoz.

Contribución de los autores:

Los participantes del trabajo han aportado a la redacción del borrador del artículo y la revisión crítica de su contenido, así como la revisión y aprobación del trabajo final. Dra. Oertell realizó la descripción de Patología, las fotografías histológicas así como la revisión del trabajo final.

Conflicto de intereses: No se declaran conflictos de interés

Fuente de Financiación: Autofinanciado por los autores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jiménez Fuertes M, López Andújar R, de Juan Burgueño M, Moya Herráiz Á, Sanjuán Rodríguez F, Montalvá Orón E, et al. Sarcoma indiferenciado (embrionario) de hígado del adulto: informe de un caso y revisión de la literatura médica. *Gastroenterol Hepatol [Internet]*. 2008 [citado el 5 de marzo de 2022];31(1):12–7. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-epub-S0210570508712536>
2. Kim HH, Kim JC, Park EK, Hur YH, Koh YS, Cho CK, Kim HS, Kim HJ. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver presenting as a hemorrhagic cystic tumor in an adult. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2011 Dec;10(6):657-60. PMID: 22146632.
3. Lee KH, Maratovich MN, Lee KB. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in an adult patient. *Clin Mol Hepatol*. 2016 Jun;22(2):292-5. doi: 10.3350/cmh.2015.0102. PMID: 27377912; PMCID: PMC4946397.
4. Esteban SG, Emilio CU, Emmanuel AF, Oscar SJ, Paulina CE, Angel MM. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adult patient: A report of two cases. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2018 Aug;22(3):269-273. doi: 10.14701/ahbps.2018.22.3.269. Epub 2018 Aug 31. PMID: 30215049; PMCID: PMC6125275.

5. Ma L, Liu YP, Geng CZ, Tian ZH, Wu GX, Wang XL. Undifferentiated embryonal sarcoma of liver in an old female: case report and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2008 Dec 21;14(47):7267-70. doi: 10.3748/wjg.14.7267. PMID: 19084947; PMCID: PMC2776890.
6. Dai CL, Xu F, Shu H, Xu YQ, Huang Y. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of liver in adult: a case report. *World J Gastroenterol.* 2005 Feb 14;11(6):926-9. doi: 10.3748/wjg.v11.i6.926. PMID: 15682496; PMCID: PMC4250612.
7. Zhang C, Jia CJ, Xu C, Sheng QJ, Dou XG, Ding Y. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: Clinical characteristics and outcomes. *World J Clin Cases.* 2020 Oct 26;8(20):4763-4772. doi: 10.12998/wjcc.v8.i20.4763. PMID: 33195644; PMCID: PMC7642548.
8. Shu B, Gong L, Huang X, Cao L, Yan Z, Yang S. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adults: Retrospective analysis of a case series and systematic review. *Oncol Lett.* 2020 Oct;20(4):102. doi: 10.3892/ol.2020.11963. Epub 2020 Aug 7. PMID: 32831921; PMCID: PMC7439129.