



P-210 - TUMOR CALCIFICANTE EN NIDOS EPITELIAL-ESTROMAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Santoyo Villalba, Julio¹; Pérez Reyes, María²; León Díaz, Francisco Javier²; Sánchez Pérez, Belinda²; Pérez Daga, Jose Antonio²; Santoyo Santoyo, Julio²

¹Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada; ²Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Resumen

Introducción: El tumor calcificante en nidos epitelial-estromal (CNSET) es un tumor hepático primario de bajo potencial maligno, poco frecuente, descrito por primera vez en el 2001. Desde entonces se han descrito un total de 39 casos en la literatura. Por ello, predecir el comportamiento clínico es difícil. Presentamos una paciente con este diagnóstico.

Caso clínico: Mujer de 21 años sin antecedentes de interés con clínica de astenia de meses de evolución. Se realizó analítica que evidenció como única alteración GGT en 122 UI/L. A la exploración física presentaba hepatomegalia. Se solicitó TAC abdominal que observó una gran masa heterogénea de contorno irregular con múltiples calcificaciones que ocupa la mayor parte del lóbulo hepático derecho, con realce irregular en fase arterial y lavado en fase portal que plantea como primer diagnóstico carcinoma fibrolamellar. Los marcadores tumorales fueron normales (alfafetoproteína (AFP): 7 UI/ml). Dados los hallazgos se decidió realizar volumetría para valorar resección quirúrgica. La volumetría del segmento II-III fue 495,59 cc y la del I-II-III fue 562 cc (adecuada para el peso de la paciente). Con estos resultados se decidió intervención quirúrgica, realizándose trisecciónectomía derecha y linfadenectomía del hilio hepático y tronco celíaco mediante laparotomía. El postoperatorio evolucionó de forma satisfactoria, sin incidencias destacables. Fue dada de alta al séptimo día postoperatorio. La anatomía patológica se informó como: tumoración blanquecina nodular de 21 × 13 × 8 cm con múltiples calcificaciones y zonas de osificación y adenopatías sin neoplasia. Mediante inmunohistoquímica las células fueron positivas para vimentina, actina, WT1, CD56, CD99, CD117 con Ki67 del 1% y negativas para AFP, CK7, CK20, CK19, sinaptofisina, CD34, desmina y S100, todo ello compatible con tumor calcificante en nidos epitelial-estromal. Margen quirúrgico libre, sin invasión perineural ni vascular. Se presentó en comité oncológico y se decidió seguimiento estrecho.

Discusión: El tumor CNSET es más frecuente en niñas y mujeres jóvenes, entre los 2 y 34 años, como ocurre en nuestro caso. La mayoría de los casos cursan de manera asintomática. En los sintomáticos se presentan con masa abdominal, distensión y dolor abdominal. Las pruebas de función hepática y los marcadores tumorales suelen ser normales. En las pruebas de imagen, es característico observar una masa de gran tamaño, heterogénea, y con calcificación densa. El diagnóstico diferencial radiológico más común es con el hepatoblastoma y el hepatocarcinoma fibrolamellar. Son tumores no hepatocíticos y no biliares, de origen celular incierto. Inmunohistoquímicamente todos son WT1 positivos y negativos a desmina como ocurre en nuestro caso. El tratamiento es la resección quirúrgica en uno o dos etapas (a través de la embolización de la vena porta o ALPPS) dependiendo del tamaño y la ubicación de la masa o, trasplante hepático si la resección no es factible. No se ha demostrado el efecto del uso de quimioterapia o radioterapia. El pronóstico no está

claro, pero normalmente el crecimiento es lento y de bajo potencial maligno. Es necesario un seguimiento estrecho con estudio de imagen porque hay casos descritos con recurrencia hepática, metástasis ganglionares y pulmonares.