



P-705 - ANGIOSARCOMA SUPRARRENAL GIGANTE

García Gutiérrez, Carmen; Díaz Vico, Tamara; Suárez Sánchez, Aida; Contreras Saiz, Elisa; de Santiago Álvarez, Irene; García Munar, Manuel; Ramos Montes, Claudia; Sanz Álvarez, Lourdes

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

Resumen

Introducción: Los angiosarcomas suponen menos del 1% de los sarcomas de partes blandas, con solo 22 casos descritos. Su etiología es desconocida aunque se ha asociado a la exposición de insecticidas, y menos a neoplasias endocrinas múltiples. Son tumores con biología tumoral agresiva, alta capacidad infiltrativa, metastásica y supervivencia a los 5 años del 24-31%. Proceden del endotelio vascular y de partes blandas, siendo el pulmón, piel, bazo, hueso e hígado las localizaciones más frecuentes. Su tamaño oscila entre 5-10 cm y suelen presentarse como masas sólido/quísticas. La positividad para citoqueratinas puede llevar al diagnóstico erróneo de tumor epitelial metastásico. La clínica más habitual combina dolor y presencia de una masa abdominal. Para su diagnóstico son fundamentales la radiología y los estudios hormonales, aunque lo definitivo lo aportará la inmunohistoquímica. La necrosis y hemorragia asociadas pueden impedir identificar el foco primario, dificultando el diagnóstico. La biopsia percutánea solamente se recomienda para metástasis de primario desconocido o cuando la resección no es factible (elevado riesgo y falsos negativos). La cirugía con suprarreñectomía es el tratamiento de elección pero el papel de la adyuvancia está aún por definir. Se expone el caso de un paciente intervenido tras estudio de masa retroperitoneal con resultados preliminares patológicos negativos y radiológicos compatibles con probable sarcoma retroperitoneal.

Caso clínico: Varón de 62 años, exfumador y bebedor, sin otros antecedentes. Acude por dolor costal izquierdo pleurítico de un mes de evolución. Asocia síndrome general sin clínica hemorrágica acompañante. En la exploración física destaca delgadez, palidez, y palpación de masa polilobulada en epigastrio e hipocondrio izquierdo, no dolorosa y sin peritonismo. En TAC se objetiva masa de $19 \times 15 \times 17$ cm con vascularización y calcificaciones, con posibilidades de GIST gástrico, tumor renal, suprarrenal o retroperitoneal tipo sarcoma. Se realiza biopsia abierta, previa biopsia eco-dirigida fallida, produciéndose durante ella sangrado pancreático intraoperatorio que obliga a detener el procedimiento y derivándose a nuestro centro. Tras trasfusión y fístula pancreática grado A se completan estudios, resultando negativos los hormonales. Un nuevo TAC confirma la masa conocida con trombosis esplénica y colección pancreática. Se decide en comité multidisciplinar cirugía programada encontrando una masa gigante adherida a diafragma izquierdo, pilares, polo superior de riñón izquierdo, vena renal izquierda, y cuerpo-cola pancreática, sin ganglios ni lesiones hepáticas. No se visualiza glándula suprarrenal izquierda. Se realiza exéresis de la masa, pancreatectomía corporo-caudal y esplenectomía. Evolución favorable siendo alta al quinto día postoperatorio. La anatomía patológica mostró un angiosarcoma suprarrenal de 2.424 g con dimensiones de $25 \times 18 \times 9$ cm, sin infiltración esplénica, Ki 67% 30-40% y distancia de 1 mm al borde quirúrgico. El paciente se encuentra pendiente de iniciar tratamiento radioterápico adyuvante.

Discusión: Los equipos multidisciplinares son necesarios para un correcto enfoque diagnóstico-terapéutico en este tipo de tumores, donde la cirugía es el tratamiento de elección. El angiosarcoma suprarrenal debe incluirse en el diagnóstico diferencial de una masa retroperitoneal. Su baja incidencia y su histología pueden llevar a un diagnóstico erróneo. El diagnóstico definitivo lo da la inmunohistoquímica con marcadores vasculares específicos (CD31, CD345, FLI1, factor VIII), tras la sospecha clínico-radiológica.