CIR ESP. 2021;99(Espec Congr 2):1317

Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia

P-260 - SARCOMA PRIMARIO HEPÁTICO, UN DIAGNÓSTICO CASUAL CON UN FINAL FATAL

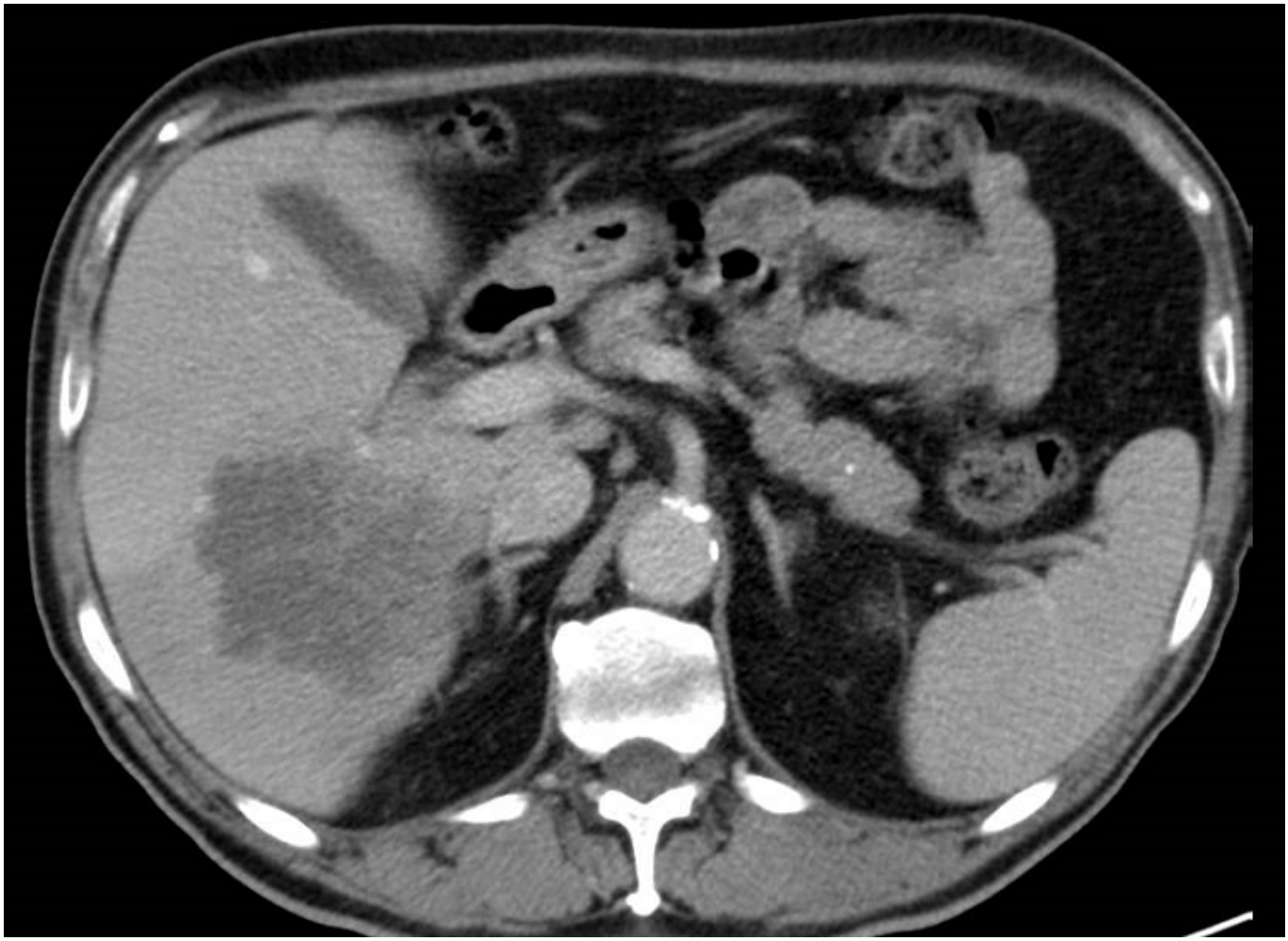
Díaz Pérez, David; Esteban Agustí, Enrique; Gutiérrez Samaniego, María; Hernández Bartolomé, Miguel Ángel; Colao García, Laura; Gallardo Herrera, Ana Belén; Prada Puentes, Carlos; Galindo Jara, Pablo

Hospital Universitario de Torrejón, Madrid.

Resumen

Introducción: Los sarcomas primarios hepáticos (SPH) son tumores extraordinariamente raros y típicos de la infancia. Su crecimiento es rápido y el pronóstico sombrío incluso con tratamiento. De las posibles estirpes histológicas, la variante *sinovial* es muy poco común. Su sintomatología es vaga, sin marcadores tumorales específicos, suelen diagnosticarse tarde. Se presenta el infrecuente caso de un diagnóstico casual durante una disfonía en adulto, con un tumor hepático que resultó en SPH sinovial, su manejo y revisión bibliográfica. Revisión de caso clínico y literatura.

Caso clínico: Varón de 72 años en estudio por ORL por disfonía de meses, se objetiva parálisis de CVD, por lo que como estudio de extensión se solicita TAC torácico. En los cortes caudales se ve LOE hepática y se completa con TAC abdominal trifásico que reveló gran lesión focal de 8,2 × 8,7 × 6,8 cm entre segmentos VI/VII, hipodensa, realce irregular periférico precoz y centrípeto tardío, sugerente de colangiocarcinoma intrahepático (CCIH). La RM perfiló la lesión en segmentos V/VI/VII con componente exofítico de 3,5 cm que contacta con cava inferior y polo superior renal, con la misma sospecha de CCIH. Los MMTT y endoscopias fueron normales. Tras laparoscopia exploradora sin diseminación, se realizó resección en bloque para hepatectomía derecha + adrenalectomía + Gerota + linfadenectomía art. hepática. En el posoperatorio presentó absceso en lecho que requirió drenaje percutáneo y antibiótico. La AP sorprendió con SPH de alto grado, variante sinovial bifásica sin poder excluir algún foco de carcinosarcoma, de 9,1 cm, márgenes de resección libres pero afectación en un ganglio de la linfadenectomía: pT2bN1. Se inició QT adyuvante con mala tolerancia y complicaciones. Se realizó TAC que sugería aparición de varios implantes abdominales. Un PET-TAC además mostró adenopatías laterocervicales nuevas. Se cambió el esquema QT, igualmente con mala tolerancia y progresión de la enfermedad. Lamentablemente a los 7 meses de la cirugía, cesa el tratamiento y actualmente pasa a cuidados paliativos.



Discusión: Los SPH son muy infrecuentes -suponen del 0,1-2% del total de tumores hepáticos-, de espectro heterogéneo y pronóstico pésimo. La etiología suele ser idiopática aunque los angiosarcomas pueden relacionarse con exposición ambiental a tóxicos. La semiología es inespecífica y favorece un diagnóstico tardío. Se sospecha preoperatoriamente en LOEs radiológicamente no sugerentes de hepato o colangiocarcinoma aunque la biopsia no se recomienda. La estirpe histológica más frecuente es el angiosarcoma (35%), seguido del leiomiosarcoma (30%); la variante sinovial (1-2%) es extremadamente rara, así como el carcinosarcoma (3%). La literatura es limitada y se basa en series cortas y no uniformes de casos, lo que dificulta su conocimiento y estandarización dada la baja evidencia. El retraso diagnóstico/histología/tamaño/ganglios + son factores de mal pronóstico. El tratamiento de elección es la resección R0 como única modalidad curativa, sin establecer la utilidad sistemática de QT y RT. Se suelen utilizar antraciclinas ± ifosfamida sin clara evidencia de mejores resultados. Se han realizado trasplantes hepáticos como tratamiento sin conseguir mejores efectos a la resección R0. Las medianas de supervivencia son pobres genéricamente. El conocimiento de esta entidad permite su sospecha precoz, el tratamiento óptimo y adecuar las expectativas al paciente y su familia.

0009-739X © 2021 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados