



## P-290 - SARCOMA EMBRIONARIO INDIFERENCIADO HEPÁTICO EN UNA MUJER CON SÍNDROME DE LI-FRAUMENI, A PROPÓSITO DE UN CASO

Nieto Martos, María del Rocío; Nuño Vázquez-Garza, Javier; Pastor Peinado, Paula; Payno Morant, Elena; López Buenadicha, Adolfo; Peromingo Fresneda, Roberto; Fernández Cebrián, José María

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Los sarcomas primarios de hígado son una entidad extremadamente rara, representando entre el 0,1-2% de todos los tumores hepáticos. Son más frecuentes en niños y, en adultos, suponen un espectro de distintos tipos de tumores con un pronóstico generalmente muy desfavorable, con rápida velocidad de crecimiento y corta supervivencia con o sin tratamiento. Por orden de frecuencia son: angiosarcoma, leiomiosarcoma, sarcoma embrionario indiferenciado, hemangioendotelioma epitelioide e histiocitoma fibroso maligno. Los síntomas asociados a este tipo de tumores son inespecíficos, incluyendo el dolor abdominal, fiebre, masa perceptible y ruptura o sangrado.

**Caso clínico:** Mujer de 42 años con antecedentes de síndrome de Li-Fraumeni, sometida a mastectomía bilateral por cáncer de mama en 2007 y anexectomía y salpinguectomía bilateral profilácticas en 2019. Trasladada a nuestro hospital con diagnóstico de quiste hepático de  $12 \times 9 \times 12$  cm en lóbulo hepático derecho con crecimiento respecto a estudios previos y sospecha de sangrado activo con colección subcapsular hepática. A su llegada, tras constatar el sangrado activo de la lesión se realiza arteriografía con embolización de 3 focos de sangrado en la arteria del segmento V. Una vez controlado el episodio de sangrado, se observa en controles radiológicos crecimiento progresivo de la lesión con aumento de 5 cm en seis meses, por lo que se decide realización de PAAF para caracterización y estudio de extensión ante sospecha de tumoración primaria hepática. El resultado de la PAAF es compatible con sarcoma hepático y el estudio de extensión es negativo, por lo que se decide intervención quirúrgica con un volumen hepático remanente del 34%. Los estudios citológicos de líquido ascítico y pleural fueron negativos. Es intervenida realizándose trisegmentectomía hepática derecha, colecistectomía y esplenectomía por rotura esplénica secundaria a hiperaflujo tras maniobra de Pringle. Durante el posoperatorio presentó derrame pleural derecho secundario a ascitis que requirió toracocentesis evacuadora y una colección en el lecho de la resección hepática que se manejó con colocación de drenaje tipo Pig-Tail. Presentó buena evolución posterior siendo dada de alta en el trigésimo día de ingreso. El resultado anatomo patológico definitivo: sarcoma embrionario hepático indiferenciado de 19 cm de máxima dimensión con ruptura de cápsula hepática, márgenes libres en la pieza.

**Discusión:** Dentro de los sarcomas hepáticos, el sarcoma embrionario indiferenciado es excepcional. La baja incidencia de estos tumores limita tanto su estudio como su manejo, pues no se dispone de evidencia suficiente para establecer directrices. Los factores asociados a un peor pronóstico descritos en la literatura disponible son: el tipo histológico, la afectación ganglionar, la ruptura de la cápsula tumoral y las resecciones R1-R2. Se relacionan con un mejor pronóstico: las resecciones R0, el bajo grado de diferenciación y los tumores de pequeño tamaño. La resección quirúrgica R0 de estos tumores supone la base del tratamiento,

pudiendo complementarse con quimioterapia y/o radioterapia adyuvante. Es crucial, aunque complicado por lo inespecífico de su clínica, su diagnóstico y tratamiento precoz.