

Sarcoma pleomórfico hepático sobre quiste hepático no parasitario

Hepatic pleomorphic sarcoma over a non-parasitic hepatic cyst

El sarcoma pleomórfico o indiferenciado (embrionario) hepático es una entidad poco frecuente, diagnosticada generalmente en edad pediátrica. En adultos es sumamente raro. Su pronóstico es malo, con baja supervivencia a pesar de que se realice tratamiento con cirugía y quimioterapia coadyuvante.

Presentamos el caso de una mujer de 65 años intervenida hace 20 años de un quiste hepático simple, de 6 cm de diámetro en el segmento II y colelitiasis sintomática (colecistectomía más quistectomía parcial), con resultado anatómopatológico de colecistitis crónica leve más quiste solitario hepático no parasitario. En 1999 se detecta por ecografía y tomografía computarizada (TC) una imagen hipodensa, de 7 cm de diámetro y densidad líquida, en el segmento IV hepático compatible con quiste hepático simple. La paciente se mantiene asintomática, de modo que se cita anualmente con controles analíticos y serológicos para hidatidosis siempre negativos. El seguimiento por TC muestra una imagen de 10 × 10 cm, con calcio en su interior, en el segmento IV hepático. En el seguimiento, el quiste mide 13 × 11 × 13 cm y es homogéneo, pero comprime estructuras en vecindad. Ante este hallazgo se realiza punción y esclerosis con etanol (junio de 2006). Un mes después, la paciente reingresa con dolor en el hipocondrio derecho y leucocitosis ($14 \times 10^9/l$). En la TC persiste una colección de 10 × 10 cm, con nivel hidroaéreo y pared gruesa, con bordes lisos. Se resuelve con punción percutánea de la colección, por lo que se la da de alta. Un mes después reingresa por febrícula y dolor en el hipocondrio derecho. Los análisis muestran hemoglobinemia de 11,4 g/dl, conteo de leucocitos de $34 \times 10^9/l$ y conteo de plaquetas de $395 \times 10^9/l$. Destaca la presencia de una masa palpable en el hipocondrio derecho. En la TC se observa persistencia del quiste hepático de 8 × 8 cm, de pared engrosada y con áreas calcificadas (fig. 1). Se inicia estudio de las anomalías analíticas en Hematología. Con serología para hidatidosis y marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario y marcador tumoral CA 19/9) negativos, se decide seguimiento por TC.

En noviembre de 2007, la paciente consulta por epigastralgia y náuseas. Se palpa una masa en el hipocondrio derecho. El estudio ecográfico y la resonancia magnética demuestran lesión hepática de 13 a 14 cm en el lecho vesicular. En la analítica destaca un conteo de leucocitos de $40 \times 10^9/l$ y proteína C reactiva (PCR) de 304 mg/l. La serología para hidatidosis es negativa. Se realiza punción de la lesión. La paciente permanece apirética con constantes mantenidas. Por el drenaje, el débito es escaso (20 cc/día). Durante el ingreso presenta náuseas y vómitos con dolor en el hipocondrio derecho. La analítica muestra un conteo de leucocitos de $51 \times 10^9/l$ y elevación de la PCR. La TC muestra el drenaje desplazado de la colección, que ha aumentado de tamaño (18 × 13 cm), es de densidad heterogénea y comprime la vena porta izquierda. Ante el empeoramiento de la paciente, se



Figura 1 – Tomografía computarizada pospunción. Se aprecia cómo la masa no ha disminuido su volumen y el drenaje ha migrado.

interviene de urgencia y se observa una gran masa que ocupa prácticamente todo el lóbulo hepático derecho y que respeta escasamente los segmentos VI y VII, de 18 × 14 cm, de color grisáceo y consistencia gelatinosa, con abundantes detritus y escaso pus en su interior.

El estudio anatómopatológico de la muestra remitida en la intervención informa de sarcoma pleomórfico de alto grado de malignidad. En la TC de control postoperatorio se observa una gran masa heterogénea intrahepática, ya conocida, que ocupa parcialmente ambos lóbulos hepáticos, con diámetros aproximados de 15,3 × 11,3 cm, así como nódulos pulmonares de 11 × 9 mm en el lóbulo medio y de 15 × 17 mm en el lóbulo inferior derecho, sólidos, bien definidos y de bordes lisos (fig. 2).

Se inicia tratamiento con quimioterapia, pero la paciente fallece 2 meses después del diagnóstico.

En 1978, Stocker e Isaac describieron por primera vez¹ el sarcoma pleomórfico hepático, también conocido como sarcoma embrionario indiferenciado hepático. Ocurre casi exclusivamente en la población pediátrica y representa el 13% de las neoplasias hepáticas dentro de este grupo^{2,3}. En adultos es extremadamente raro y se han diagnosticado menos de 50 casos en los últimos 30 años⁴.

Puede presentarse como molestias en el hipocondrio derecho o epigastralgia, febrícula y masa palpable en el hipocondrio derecho. Se han descrito casos en los que



Figura 2 - Tomografía computarizada con contraste realizada un mes después de la cirugía. Se visualiza la gran masa hepática heterogénea que ha recuperado prácticamente las mismas dimensiones previas a la cirugía.

simulaba apendicitis aguda⁵, quiste hidatídico hepático^{6,7} o abdomen agudo por rotura espontánea de la tumoración⁵.

En nuestro caso el diagnóstico fue tardío. Efectivamente, en nuestra paciente se desarrolló un quiste en segmento IV y, ante la benignidad de los datos radiológicos y analíticos (los marcadores tumorales fueron negativos), se trató como un quiste simple en todo momento. Además, este quiste se detectó en 1999, lo que apoya el diagnóstico de benignidad. Es discutible el tratamiento, puesto que la paciente estaba asintomática, si bien algunos autores han recomendado su punción ante diámetros superiores a 7 u 8 cm. Además, comprimía estructuras en vecindad, lo que apoyó la punción. La primera imagen en la que se apreció un engrosamiento marcado de la pared correspondía a la TC pospunción, en la que el engrosamiento se pudo atribuir a la manipulación del quiste (fig. 1). ¿Había aparecido el sarcoma en este momento? La citología fue negativa para células tumorales. La primera imagen de masa sólida apareció en la TC de noviembre. Desgraciadamente, nos fue imposible establecer un diagnóstico de sarcoma, puesto que la sospecha fue de quiste hepático abscesificado. La elevada leucocitosis, el mal estado general de la paciente y el aumento del diámetro de la lesión ocupante de espacio nos obligó a intervenirla de urgencia bajo la sospecha de absceso hepático complicado, por tanto, el diagnóstico fue a posteriori.

Evidentemente, lo deseable habría sido establecer un diagnóstico precoz y plantear una cirugía programada, puesto que ésa es la única opción que habría dado alguna oportunidad de supervivencia a la paciente.

Esto nos debe hacer reflexionar sobre el tratamiento de los quistes hepáticos simples, puesto que no es desdeñable su potencial malignización así como la posibilidad de que correspondan a metástasis quísticas de otras entidades. Sería aconsejable obtener marcadores tumorales y citología del líquido de la punción, así como su abordaje quirúrgico en

casos de gran tamaño para biopsia de su pared y descartar malignidad.

Aunque se han descrito varios casos de carcinoma escamoso hepático en el seno de los quistes no parasitarios de larga evolución⁸, no hemos hallado referencias sobre la aparición de sarcoma pleomórfico (embrionario) hepático, lo que está justificado por su rareza. Representa una neoplasia sumamente agresiva y con mal pronóstico debido a su naturaleza y a un diagnóstico tardío. La supervivencia media se sitúa en torno al año, aunque se han descrito supervivencias mayores al combinar resecciones sucesivas con quimioterapia⁹ (cisplatino, adriamicina, doxorubicina, ifosfamida y ciclofosfamida). Otros grupos añaden la radioterapia como estrategia de tratamiento¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stocker JT, Isaac KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Report of 31 cases. *Cancer*. 1978;42:336.
2. Baron PW, Majlessipour F, Bedros AA, Zuppan CW, Ben-Youssef R, Yanni G, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver successfully treated with chemotherapy and liver resection. *J Gastrointest Surg*. 2007;11:73-5.
3. Iqbal K, Zhang M, Chen Y. Undifferentiated liver sarcoma - a rare entity: A case report and review of the literature. *J Med Case Reports*. 2008;2:20.
4. Dai C.L., Xu F., Shu H., Xu Y.Q., Huang Y.. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of liver in adult: A case report. *World J Gastroenterol*. 2005;11:926-9.
5. Sakellaridis T, Panagiotou I, Georgantas T, Micros G, Rontogianni D, Antiochos C. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver mimicking acute appendicitis. Case report and review of the literature. *World J Surg Oncol*. 2006;4:9.
6. Joshi SW, Merchant NH, Jambhekar NA. Primary multilocular cystic undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in childhood resembling hydatid cyst of the liver. *Br J Radiol*. 1997;70:314-6.
7. Aggarwal S, Guleria S, Dinda AK, Kumar L, Tarique S. Embryonal sarcoma of the liver mimicking a hydatid cyst in an adult. *Trop Gastroenterol*. 2001;22:141-2.
8. Yagi H, Ueda M, Kawachi S, Tanabe M, Aiura K, Wakabayashi G, et al. Squamous cell carcinoma of the liver originating from non-parasitic cysts after a 15 year follow-up. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2004;16:1051-6.
9. Almog G, Pappo O, Gips M, Lieberman S, Edden Y, Eid A. Improved survival with surgery and systemic chemotherapy for undifferentiated embryonal sarcoma of the liver. *Isr Med Assoc J*. 2005;7:672-3.
10. Kim DY, Kim KH, Jung SE, Lee SC, Park KW, Kim WK. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Combination treatment by surgery and chemotherapy. *J Pediatr Surg*. 2002;37:1419-23.

Raquel Alfonso Ballester*, Francisco Melo Escorihuela, Jose María Ballester Viña y Federico Caro Pérez

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Francesc de Borja, Gandia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: raquelalfonsoballester@msn.com (R. Alfonso Ballester).