

^bUnidad de Oncología Médica Digestiva, MD Anderson Cancer Center Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oonalsonso@mdanderson.es
(O. Alonso Casado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.09.017>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Leiomioma sarcoma pleomórfico adrenal, un tumor suprarrenal maligno infrecuente

Adrenal pleomorphic leiomyosarcoma, an uncommon malignant suprarrenal tumour



Caso clínico

Varón de 48 años en el que, en TAC torácica realizada para estudio de enfisema pulmonar, se observa lesión nodular, inespecífica, en la glándula adrenal derecha, de $4 \times 2,5 \times 2$ cm. Para completar estudio de masa adrenal incidental, se realiza RM, en donde se evidencia masa adrenal derecha, heterogénea, de $6,8 \times 4,4 \times 3,9$ cm, en íntimo contacto con el pilar del diafragma y la vena cava inferior, a la cual comprime, compatible con carcinoma o lesión metastásica (fig. 1). En el momento de la realización de la resonancia el paciente denota la aparición de un dolor constante de intensidad leve en hipocondrio derecho.

La exploración general revelaba un paciente con un hábito normal, normotenso y la exploración física por aparatos no destacó ninguna alteración.

En las pruebas complementarias iniciales, los resultados del hemograma, VSG, bioquímica general incluyendo transaminasas e iones, fueron normales. Los marcadores tumorales: alfafetoproteína, CEA, CA 19.9, CA 125, CA 15.3 y PSA fueron negativos. Los estudios de metanefrinas en orina de 24 h, catecolaminas fraccionadas plasmáticas y cortisol plasmático fueron normales. La ACTH no estaba suprimida y el cociente aldosterona/actividad de renina plasmática era normal. El estudio hormonal consistente en cortisol libre urinario, dopamina, adrenalina y noradrenalina en orina de 24 h, estradiol, progesterona, 17-OH-progesterona, testosterona, androstendiona y dehidroepiandrosterona sulfato estaban dentro de parámetros normales.

Ante el diagnóstico de una masa adrenal no funcionante de rápido crecimiento, se decide intervención quirúrgica, realizándose suprarrenalectomía derecha laparoscópica con abordaje anterior subcostal transperitoneal.

La cirugía fue dificultosa por la localización retrocava de la glándula, objetivándose infiltración macroscópica de la cápsula hepática. Se realiza resección completa de la glándula, incluyendo el área de infiltración macroscópica de la cápsula hepática.

El postoperatorio cursó sin incidencias, siendo alta a los 6 días de la intervención.

El estudio anatomopatológico de la pieza reseçada informa de una glándula adrenal de 47 g, que contiene una tumoración no encapsulada de $7 \times 4,5 \times 4,2$ cm con una superficie de corte de aspecto carnoso y pequeñas áreas hemorrágicas. Microscópicamente la glándula adrenal se halla borrada por la existencia de una extensa tumoración con patrón sólido con áreas de necrosis. En algunas zonas muestra un patrón fasciculado con células fusocelulares, si bien la mayor parte presenta un aspecto citológico marcadamente atípico, altamente pleomórfico, con células de tamaño grande y marcadas irregularidades en tamaño nuclear con núcleos lobulados y nucléolos prominentes, con un índice mitótico de 10 mitosis por campo de gran aumento. Inmunohistoquímicamente muestra positividad intensa para Ki-67 ($> 75\%$) y negatividad para queratina 8/18, queratinas AE1-AE3, proteína S 100, HMB45, melan A, cromogranina y sinaptofisina, presentando tinción intensa para vimentina, actina y desmina (fig. 2).

Los controles posteriores se realizan cada 3 meses, el inicial mediante RMN centrada en el lecho quirúrgico de la adrenalectomía derecha, con objeto de estudiar los cambios posquirúrgicos vs. persistencia de enfermedad local, TAC toracoabdominal y analítica general. Los siguientes, mediante TAC toracoabdominal y analítica general, llevando actualmente un seguimiento de 17 meses, con el paciente libre de recidivas, tanto a nivel del lecho quirúrgico como de metástasis a distancia.

Debido a la ausencia de evidencia científica y de enfermedad residual tanto local como a distancia en las pruebas radiológicas efectuadas, y a la presencia de márgenes libres en el estudio anatomopatológico de la pieza de adrenalectomía, el servicio de Oncología de nuestro hospital, apoyándose en el Servicio de Oncología y de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, decidió no pautar tratamiento quimioterápico adyuvante.

El leiomioma sarcoma (LMS) es un tumor mesenquimal derivado del músculo liso cuya ubicación más frecuente es el miometrio, el retroperitoneo y el tracto respiratorio^{1,3}.

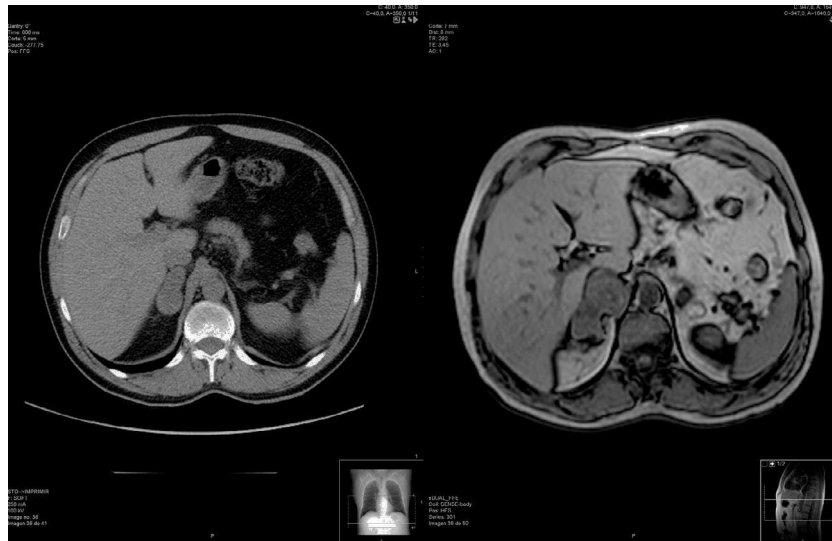


Figura 1 – A la izquierda, la TC mostró una lesión nodular, inespecífica, en la glándula suprarrenal derecha, de $4 \times 2,5 \times 2$ cm. A la derecha, la resonancia magnética realizada 4 semanas más tarde muestra una masa suprarrenal derecha, heterogénea, de $6,8 \times 4,4 \times 3,9$ cm.

El LMS primario de la glándula adrenal se desarrolla a partir de estructuras que contienen músculo liso, como la vena principal adrenal y sus ramas tributarias. Su variante primaria es rara, siendo más frecuente el LMS adrenal metastásico o su extensión desde el retroperitoneo¹⁻⁹. El primer caso comunicado en la literatura mundial fue en 1981, por Choi y Liu², siendo publicados desde entonces poco más de una veintena de casos. Una variante extremadamente rara es el LMS pleomórfico, del cual solo hemos encontrado publicados 4 casos en la literatura mundial^{1,3-5}.

El LMS adrenal primario no presenta predominio por sexo ni tampoco lateralidad, siendo más frecuentes en edades medias de la vida, habiéndose comunicado casos desde los 25 a los 68 años¹. Tampoco presenta factores de riesgo bien definidos, si bien se ha comunicado mayor incidencia en pacientes inmunodeprimidos infectados por el VIH y el virus de Epstein-Barr^{1,10}.

De crecimiento rápido, como se puede apreciar en este caso (fig. 1), por debajo de 5 cm suelen ser asintomáticos; son sus síntomas más frecuentes el dolor abdominal y lumbar, y la sensación de efecto masa en hipocondrio, así como la astenia y el adelgazamiento¹⁰. Por encima de 8 cm, casi todos los casos comunicados presentaban metástasis a distancia en el momento del diagnóstico^{1,3,10}.

En los análisis de laboratorio y hormonales, no se suelen detectar alteraciones significativas, y en las pruebas de imagen no se ha descrito ninguna característica específica de este tumor, si bien los tumores derechos con frecuencia se extienden por la vena cava inferior hasta el pilar diafragmático derecho^{1,7,8}. En nuestro caso el tumor se extendía hasta la cápsula hepática.

En todos los casos comunicados el diagnóstico se realizó durante la cirugía o la autopsia, siendo por tanto la adrenalectomía el tratamiento de elección, si bien debido al tamaño del tumor en muchos casos se asoció la nefrectomía^{1,3}. El papel de la quimioterapia y la radioterapia es

controvertido, siendo comunicada su utilidad para el control sintomático del dolor o para la lesión metastásica^{1,6}.

Anatomopatológicamente se trata de un tumor sólido carnos, en ocasiones con áreas de necrosis. Histológicamente presenta patrón fasciculado con células fusiformes, con núcleos lobulados y nucléolos prominentes y alto índice de mitosis, con cierto grado de atipia nuclear y nucleolar.

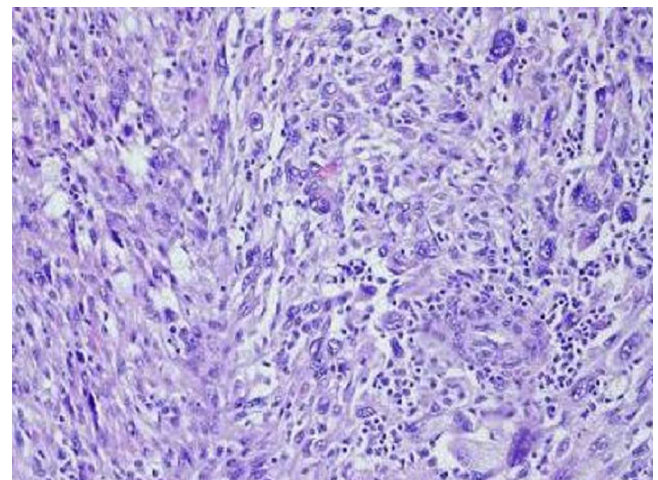


Figura 2 – Mediante inmunohistoquímica, se mostró intensa positividad para Ki-67 (> 75%) y negatividad para queratina 8/18, queratinas AE1-AE3, la proteína S 100, HMB45, melan A, cromogranina y sinaptofisina, mostrando tinción intensa para vimentina, actina y desmina. Se muestra estudio anatomopatológico con aspecto citológico marcadamente atípico, altamente pleomórfico, con células de tamaño grande y marcadas irregularidades en tamaño nuclear con núcleos lobulados y nucléolos prominentes, con un índice mitótico de 10 mitosis por campo de gran aumento (H-E 200X).

Inmunohistoquímicamente las células son positivas para vimentina, actina y desmina (fig. 2)⁹.

El pronóstico del LMS adrenal primario es malo, y se relaciona el grado de malignidad del tumor, la invasión local y las metástasis a distancia. Microscópicamente el número de mitosis por campo de gran aumento parece que tiene relación con la supervivencia⁴, con una supervivencia media de 8,4 meses en los pacientes con más de 10 mitosis/campo, que llega a los 48 meses en los casos de menos de 10¹⁰.

El LMS pleomórfico adrenal primario es una variante extremadamente rara, del cual solo hay comunicados 4 casos en PubMed¹⁻⁵. De alto grado de malignidad, histológicamente se comporta como una tumoración no encapsulada con patrón sólido con áreas de necrosis y una marcada atipia citológica, altamente pleomórfico, con células de tamaño grande y marcadas irregularidades en tamaño nuclear con núcleos lobulados y nucléolos prominentes, y un alto índice de mitosis por campo de gran aumento. De los 4 casos, 3 eran mujeres y la media de edad fue de 49 (28-63) años. En 2 casos el síntoma predominante fue el dolor abdominal y en uno se trató de un incidentaloma. Tres casos presentaron metástasis al diagnóstico o en los 12 meses siguientes y, en cuanto al tratamiento, estuvo condicionado por la existencia de afectación extraglandular, recibiendo 2 casos quimioterapia y radioterapia, un caso cirugía y otro desconocido^{1,3-5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kanthan R, Senger JL, Kanthan S. Three uncommon adrenal incidentalomas: A 13-year surgical pathology review. *World J Surg Oncol*. 2012;10:64.
2. Choi SH, Liu K. Leiomyosarcoma of the adrenal gland and its angiographic features: A case report. *J Surg Oncol*. 1981;16:145-8.
3. Mohanty SK, Balani JP, Parwani AV. Pleomorphic leiomyosarcoma of the adrenal gland: Case report and review of the literature. *Urology*. 2007;70:591. e5-7.
4. Candanedo-González FA, Vela Chávez T, Cébulo-Vázquez A. Pleomorphic leiomyosarcoma of the adrenal

gland with osteoclast-like giant cells. *Endocr Pathol*. 2005;16:75-81.

5. Lujan MG, Hoang MP. Pleomorphic leiomyosarcoma of the adrenal gland. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;127:e32-5.
6. Hamada S, Ito K, Tobe M, Otsuki H, Hama Y, Kato Y. Bilateral adrenal leiomyosarcoma treated with multiple local therapies. *Int J Clin Oncol*. 2009;14:356-60.
7. Tomasich FD, Luz Mde A, Kato M, Targa GZ, Dias LA, Zucoloto FJ, et al. Primary adrenal leiomyosarcoma. *Arq Bras Endocrinol Metabol*. 2008;52:1510-4.
8. Kato T, Sakamoto S, Kobayashi T, Ikeda R, Nakamura T, Akakura K, et al. Primary adrenal leiomyosarcoma with inferior vena cava thrombosis. *Int J Clin Oncol*. 2004;9:189-92.
9. Nicolas MM, Tamboli P, Gomez JA, Czerniak BA. Pleomorphic and dedifferentiated leiomyosarcoma: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 41 cases. *Hum Pathol*. 2010;41:663-71.
10. Oda Y, Miyajima K, Kawaguchi K, Tamiya S, Oshiro Y, Hachitanda Y, et al. Pleomorphic leiomyosarcoma: Clinicopathologic and immunohistochemical study with special emphasis on its distinction from ordinary leiomyosarcoma and malignant fibrous histiocytoma. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:1030-8.

Javier Pereira-Beceiro^{a*}, Andrés Rodríguez-Alonso^a, José Manuel Janeiro-Pais^a, Juan Carlos Alvarez-Fernández^b y Cristina Durana Tonder^b

^aServicio de Urología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Hospital Arquitecto Marcide-Novoa Santos, Ferrol, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Hospital Arquitecto Marcide-Novoa Santos, Ferrol, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javier.pereira.beceiro@sergas.es, javipereira@hotmail.com (J. Pereira-Beceiro).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.02.010>

Diagnóstico tardío de carcinoma oculto de vesícula biliar por implante en puerto laparoscópico

Late diagnosis of occult gallbladder carcinoma by an implant in a laparoscopic trocar site



Introducción

La perforación de la vesícula biliar durante la colecistectomía se produce hasta en un 20% de los casos, y la pérdida de cálculos hasta en el 40%¹. Las complicaciones son

raras, siendo las más frecuentes de índole infecciosa en pared o intraabdominal. Describimos el caso clínico de un paciente que se inicia, a los 3 años de colecistectomía previa, con una tumoración de pared abdominal con diagnóstico histológico final de adenocarcinoma de origen vesicular.