

7. Possover M. Laparoscopic management of endopelvic etiologies of pudendal pain in 134 consecutive patients. *World J Urol.* 2009;181:1732-6.

Enrique Moncada*, Vincenzo Vigorita,
Alberto de San Ildefonso y Raquel Sánchez Santos

Unidad de Coloproctología, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: emoniri@telefonica.net (E. Moncada).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.07.007>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor calcificante en nidos epitelial-estromal: neoplasia hepática excepcional



Calcifying nested stromal-epithelial tumor: a rare hepatic neoplasm

El tumor calcificante en nidos epitelial-estromal (CNSET) es un tumor hepático primario excepcional¹⁻⁶, descrito por primera vez por Ishak en 2001^{1,3,4,6}. Sólo 43 casos han sido publicados en la literatura²⁻⁹ (tabla 1). Presenta un curso clínico aparentemente benigno e indolente, atribuible a su bajo potencial maligno¹⁰. El tratamiento quirúrgico con

márgenes libres suele ofrecer altas tasas de supervivencia a largo plazo³.

Presentamos una paciente de 21 años sin antecedentes de interés. Tras analítica de control se evidenció alteración del perfil hepático (gama glutamil transpeptidasa [GGT] 122 UI/L). En la exploración física presentaba hepatomegalia. Se realizó

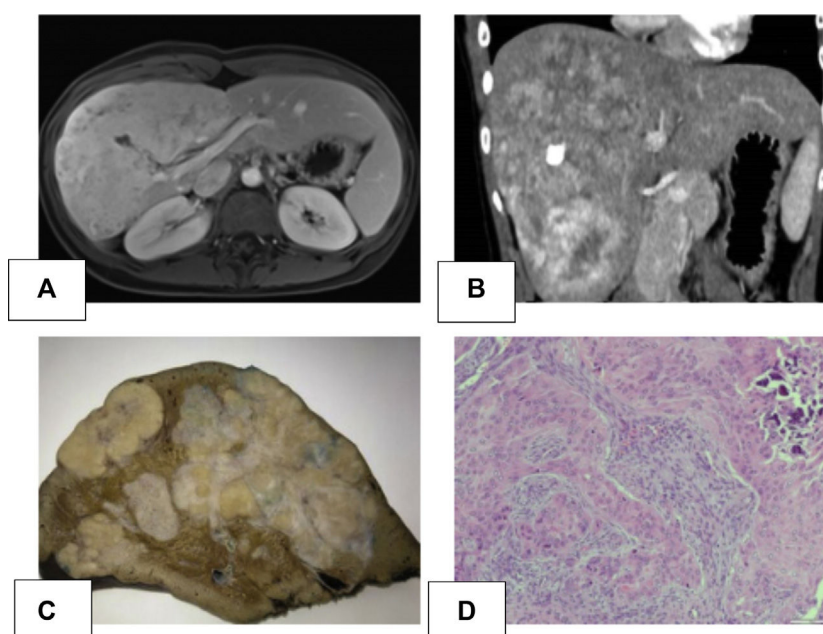


Figura 1 – A) Resonancia magnética hepática: gran masa heterogénea de 11,5 × 10 × 19 cm polilobulada de los segmentos IV, V, VI, VII y VIII con captación hipervascular, sin claro lavado en fase portal y tardía, manteniendo focos no captantes a nivel central, que coincide con la calcificación del TAC. Leve restricción en la difusión. Compatible con carcinoma fibrolamelar. **B)** Tomografía axial computarizada abdominal: gran masa heterogénea hepática de contorno irregular y densidad heterogénea que ocupa los segmentos IV, V, VI, VII y VIII, presenta calcificaciones múltiples. Realce irregular en fase arterial y lavado del contraste en fase portal. **C)** Imagen macroscópica: pieza de hepatectomía de 24 × 17 × 19 cm, con 1.500 g de peso. Ocupada en su práctica totalidad por una tumoración blanquecina nodular de 21 × 13 × 8 cm que contacta con la cápsula hepática y queda alejada del borde de resección parenquimatoso. **D)** Imagen microscópica con hematoxilina eosina (aumento 10×): proliferación de células de tipo epitelioide y fusiforme con formación de material osteoide. Se observan nidos con aspecto epitelial central, rodeados por células de aspecto fusiforme. Área calcificada.

Tabla 1 – Características clinicopatológicas de 44 casos de tumor calcificante en nidos epitelial-estromal

Revista	Edad	Sexo	Síntomas	Tratamiento quirúrgico	Quimioterapia	Seguimiento
Heywook, Cancer 2002	28	Mujer	Incidental	Trisegmentectomía derecha	No	Recurrencia 72 meses-> RF
Hill, Am J Surg Pathol 2005	2	Varón	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	QT POST	Vivo 84 meses
	6	Mujer	Incidental	Resección hepática en lóbulo derecho	No	Vivo 58 meses
	6	Mujer	Incidental	Resección hepática en lóbulo derecho	No	Vivo 8 meses
	14	Mujer	Incidental	Resección hepática en lóbulo derecho	QT POST	Recurrencia 11 años
Herema Mc Kenney, Am J Surg Pathol 2005	2	Varón	Incidental	Escisión hepática	No	Vivo 8 meses
	3	Mujer	Incidental	Resección hepática	QT PRE y QT POST	Vivo 6 meses
	4	Varón	Incidental	Enucleación	QT POST	Vivo 36 meses
	11	Mujer	Características Cushing+ masa abdominal	Lobectomía izquierda	No	Vivo 24 meses
	12	Mujer	Característica Cushing+ masa abdominal	Hepatectomía derecha	No	Vivo 168 meses
Brodsky, Pediatr Dev Pathol 2008	14	Mujer	Íleo	Resección hepática	QT POST	Recurrencia 12 meses (Local)->QT
	17,5	Mujer	Características Cushing+ dolor abdominal	Lobectomía izquierda+ Hepatectomía parcial	No	Recurrencia 12 meses (nivel local y ganglios linfáticos)-> Trasplante Hepático
	2	Mujer	No determinado	Resección hepática	QT POST	Vivo 84 meses
	2,5	Mujer	Incidental	Lobectomía derecha	No	Vivo 8 meses
Meir, Pediatr Dev Pathol 2009	2	Mujer	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	No	Vivo 6 meses
	14	Mujer	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	QT POST	Vivo 264 meses
	15	Mujer	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	No	Vivo 151 meses
	16	Varón	Características Cushing	Hepatectomía parcial derecha	No	Vivo 56 meses
	18	Mujer	Incidental	Trasplante hepático	No	Éxito 50 meses-> complicaciones postoperatorias. No recurrencia
	19	Varón	Incidental	Biopsia con aguja (lesión lóbulo derecho)	QT POST (tras recurrencia)	Recurrencia local 168 meses-> Ablación RF y QT
	32	Mujer	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	No	Vivo 13 meses
Rod, Eur J Endocrinol 2009	33	Mujer	Incidental	Hepatectomía parcial derecha	No	Vivo 14 meses
	17	Mujer	Características Cushing+ Masa abdominal	Resección izquierda	No	Vivo 30 meses
	25	Mujer	Diarrea + dolor abdominal recurrente	Lobectomía derecha extendida a caudado y segmento IV	No	Vivo 6 meses
Oviedo Ramírez, Ann Diagn Pathol 2010	33	Varón	Dolor abdominal inespecífico + dispepsia	Lobectomía izquierda	No	Vivo 15 meses
Marin, Am Surg 2010	33	Varón	Epigastralgia + pirosis + regurgitación	Desconocido	Desconocido	Desconocido

Tabla 1 (Continuación)

Revista	Edad	Sexo	Síntomas	Tratamiento quirúrgico	Quimioterapia	Seguimiento
Wang, Int J Surg Pathol 2011	34	Mujer	Incidental	Lobectomía izquierda	No	Vivo 42 meses
Homman, J Gastrointest Cancer 2011	16	Mujer	Incidental	Trasplante hepático	QT POST	Recurrencia a 28 meses con metástasis pulmonares. Éxito a 37 meses
Assmann, Hum Pathol 2012	16	Varón	Masa abdominal palpable	Trasplante hepático (Lesión lóbulo hepático derecho/ izquierda)	QT PRE	Vivo 24 meses
	3	Mujer	Estreñimiento	Hepatectomía parcial izquierda	QT POST	Vivo 5 años
Geramizadeh, Indian J Pathol Microbiol 2012	8	Varón	Características Cushing+ Ganancia peso+ Dolor abdominal	Hepatectomía derecha extendida	No	Éxito 10 días por complicaciones postoperatorias
Ghodke, J Postgrad Med, 2012	9	Varón	Dolor abdominal+ fiebre+ ictericia+ pérdida peso	Segmentectomía hepática	No determinado	Vivo 12 meses
Malowany, Pediatr Dev Pathol 2013	2	Mujer	Incidental	Resección derecha	No determinado	No recurrencia
Procopio, World J Hepatol 2014	23	Mujer	Distensión abdominal + dispepsia	Hepatectomía izquierda extendida	No	Vivo 21 meses
Samarghandi, Clin Nucl Med 2015	11	Mujer	Ganancia peso+ aumento apetito+ dolor abdominal	Lóbulo derecho	No determinado	No determinado
Schaffer et al. ⁶ , Clin Imaging 2016	14	Mujer	Distensión abdominal+ hinchazón mejillas	Trasplante hepático (Lesión lóbulo hepático izquierdo)	QT PRE	Vivo 10 meses
Weeda et al. ⁵ , J Med Case Rep 2016	16	Varón	Características Cushing+ ganancia peso+ distensión abdominal	Trisegmentectomía derecha e izquierda	No	Vivo 13 años
Khoshnam et al. ² , Eur J Med Genet 2017	14	Mujer	Características Cushing+ Hinchazón y dolor abdominal	Trasplante hepático (Lesión lóbulo hepático derecho)	QT PRE	Vivo
Tehseen et al. ⁷ , Pediatr Transplant 2017	13	Mujer	Dolor abdominal+ distensión abdominal	Trasplante hepático (Lesión lóbulo hepático derecho)	QT PRE	Vivo 28 meses
Garg et al. ⁸ , Indian J Nucl Med 2017	8	Mujer	Pancitopenia	Resección hepática. Trasplante hepático	QT POST en recidiva	2 meses recidiva ganglionar y ósea →QT+RT Ósea
Meletani et al. ⁹ , World J Gastroenterol 2017	31	Varón	Dolor abdominal+ pérdida de peso	Triseccionectomía derecha+ resección de caudado+ RF segmento II	QT POST	Recidiva local a 6 meses+ Nódulo presacro→ Quimioembolización + QT posterior (×4) Éxito: 15 meses tras IQ
Tsuruta et al. ⁴ , World J Surg Oncol 2018	20	Varón	Incidental	Hepatectomía derecha	QT POST	Éxito 2 meses por recurrencia a nivel local y metástasis en ganglios linfáticos extrahepáticos→ Quimioembolización y RF
Olin et al. ³ , Int J Surg Case Rep 2020	15	Mujer	Dolor abdominal	Trisegmentectomía derecha	No	Vivo 12 meses, sin recurrencia
Pérez, 2020	21	Mujer	Asintomática	Triseccionectomía derecha	No	Vivo 6 meses, sin recurrencia

POST: posterior a cirugía; PRE: previo a cirugía; QT: quimioterapia; RF: radiofrecuencia.

una ecografía abdominal que evidenció una lesión focal hiperisoecoica, aparentemente calcificada, de contorno lobulado y escasa vascularización. La resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada (TC) (fig. 1A-B) mostraron una gran masa heterogénea de contorno irregular con múltiples calcificaciones, con realce irregular en fase arterial y lavado en fase portal, planteando como primer diagnóstico hepatocarcinoma fibrolamelar (HCF) en los segmentos IV, V, VI, VII y VIII. Los marcadores tumorales Alfa-fetoproteína, antígeno carcinoembrionario y CA 19,9 fueron normales. La volumetría total hepática fue 1.172,83 cc. El porcentaje de los volúmenes residuales calculados fue; 42,2% para los segmentos II-III (495,59 cc) y 48% para los segmentos I-II-III (562 cc). Ante la sospecha de HCF se indicó cirugía, realizándose mediante laparotomía una triseccionectomía derecha y linfadenectomía del hilio hepático y tronco celiaco. El postoperatorio evolucionó sin incidencias, siendo dada de alta el séptimo día postoperatorio.

La anatomía patológica mostró una tumoración blanquecina nodular de 21 × 13 × 8 cm con múltiples calcificaciones, zonas de osificación y adenopatías sin neoplasia. En la inmunohistoquímica las células fueron positivas para Vimentina, Actina, WT-1, CD56, CD99, CD117 con Ki67:1% (fig. 1C-D). Todo ello compatible con CNSET con margen quirúrgico libre, sin invasión perineural ni permeación linfovascular.

El caso fue presentado en Comité Oncológico decidiéndose seguimiento en consulta externa sin quimioterapia adyuvante porque no hay claro beneficio que justifique el tratamiento adyuvante. Tras seis meses desde la intervención, la paciente permanece asintomática y libre de enfermedad. El seguimiento se ha realizado mediante analíticas con perfil hepático y TC.

Los CNSET han sido descritos en la literatura con diversas terminologías: tumor epitelial y estromal mixto maligno osificante, tumor epitelial estromal osificante y tumor desmoplásico de células fusiformes anidadas del hígado¹. Fue Markhouf quien propuso el término CNSET porque incorpora todas las características del tumor.

A pesar de su carácter excepcional, conocemos que tienen una presentación más frecuente en pacientes jóvenes (≤ 20 años) o edad pediátrica (77%) y de sexo femenino (70%) (tabla 1). Suelen asentar en el lóbulo hepático derecho (64%) y el 40% de los casos su diagnóstico es incidental (tabla 1). Destaca la asociación de CNSET con alteraciones hormonales (36%): síndrome Cushing o síntomas cushingoides (25%)^{5,7}, síndrome Klinefelter⁴ y toma de anticonceptivos orales. Algunos autores han intentado relacionar el desarrollo de estos tumores con alteraciones hormonales, pero sin llegar a demostrarlo. En cuatro pacientes se asoció con síndrome Beckwith-Wiedemann (síndrome de sobrecrecimiento con mayor riesgo de desarrollar cáncer)^{2,8}. Nuestro caso no presentaba asociación con estas patologías.

Respecto al diagnóstico, en la analítica destaca normalidad de la función hepática, así como de los marcadores tumorales habituales^{1,3}, aunque se ha descrito elevación de la GGT en algún caso⁵ incluido el nuestro. En TAC y RM es característico observar una masa de gran tamaño, bien circunscrita, heterogénea, con calcificación densa y un margen macrolobulado^{1,3,4,6}. El diagnóstico diferencial radiológico más común es el hepatoblastoma, seguido del HCF. Se ha descrito confirmación del diagnóstico mediante realización de biopsia preoperatoria³. Geramizadeh publicó una baja rentabilidad

de la misma en una cohorte de 12 pacientes con CNSET, donde solo en tres casos (25%) se alcanzó el diagnóstico²⁵. Es inusual el uso de biopsia hepática en nuestro centro, solo reservada para dudas diagnósticas.

El estándar de tratamiento en los CNSET es la resección quirúrgica obteniendo márgenes libres^{1,3-5}. La técnica usada ha variado desde resecciones parciales hasta trasplante hepático, lo que ocurrió en ocho casos, en función de la extensión y localización del tumor (tabla 1).

La quimioterapia (QT) se usó en el 38% de los casos de las series analizadas, cinco casos recibieron QT preoperatoria, sin mostrar efectos de reducción o necrosis en las pruebas de imagen o en las piezas. Doce pacientes recibieron QT postoperatoria, el 50% fue como tratamiento de la recidiva postcirugía (tabla 1). Los regímenes aplicados fueron similares a los del sarcoma o hepatoblastoma⁴⁻⁶. Hoy en día, no está claro su papel en la prevención ni tratamiento de la recidiva^{1,4,5}. Tres de ellas fueron tratadas mediante radiofrecuencia (RF)⁴, solo Makhoul describe un resultado exitoso con esta terapia.

El 80% (35/44) de los pacientes no presentaron recidiva de enfermedad. Esta se presentó en nueve pacientes con un intervalo desde dos meses hasta los 11 años^{4,8,9}; preferentemente a nivel local, pero encontrándolo en múltiples localizaciones: ganglionar, pulmonar u óseas (tabla 1). El seguimiento descrito en la literatura varía desde dos meses hasta 22 años. Existe un 7% de pacientes fallecidos por la enfermedad y el 14% están vivos con recidiva (tabla 1).

El pronóstico es incierto, pero normalmente el crecimiento es lento y con bajo potencial maligno^{1,4,5}. La mayoría de los casos tienen supervivencia a largo plazo después de la resección⁴ y con frecuencia permanecen libres de recidiva si los márgenes de resección son negativos³. Es necesario un seguimiento estrecho y mantenido en el tiempo, con analítica y estudios de imagen por el riesgo de recidiva a largo plazo²⁻⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benedict M, Zhang X. Calcifying nested stromal-epithelial tumour of the liver: an update and literature review. *Arch Pathol Lab Med.* 2019;143:264-8.
2. Khoshnam N, Robinson H, Clay MR, Schaffer LR, Gillespie SE, Shehata BM. Calcifying nested stromal-epithelial tumour (CNSET) of the liver in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Eur J Med Genet.* 2017;60:136-9.
3. Olin N, Patel A, Baker SS, Hernandez-Alejandro R. Surgical resection of calcifying nested stromal-epithelial tumor in an adolescent female: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2020;66:1-3.
4. Tsuruta S, Kimura N, Ishido K, Kudo D, Sato K, Endo T, et al. Calcifying nested stromal epithelial tumor of the liver in a patient with Klinefelter syndrome: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2018;16:227.
5. Weeda VB, de Reuver PR, Bras H, Zsiros J, Lamers WH, Aronson DC. Cushing syndrome as presenting symptom of calcifying nested stromal-epithelial tumor of the liver in an adolescent boy: a case report. *J Med Case Rep.* 2016;10:160.
6. Schaffer LR, Shehata BM, Yin J, Schemankewitz E, Alazraki A. Calcifying nested stromal-epithelial tumor (CNSET) of the liver: a newly recognized entity to be considered in the radiologist's differential diagnosis. *Clin Imaging.* 2016;40:137-9.

7. Tehseen S, Rapkin L, Schemankewitz E, Magliocca JF, Romero R. Successful liver transplantation for non-resectable desmoplastic nested spindle cell tumor complicated by Cushing's syndrome. *Pediatr Transplant.* 2017;21. 10.1111/ptr.13000.
8. Garg I, Baladron Zenetti MJ, Kendi AT. Nested stromal-epithelial tumor of liver with recurrent extrahepatic metastasis: role of fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Indian J Nucl Med.* 2017;32:372-3.
9. Meletani T, Cantini L, Lanese A, Nicolini D, Cimadamore A, Agostini A, et al. Are liver nested stromal epithelial tumors always low aggressive? *World J Gastroenterol.* 2017;23:8248-55.
10. Misra S, Bihari C. Desmoplastic nested spindle cell tumours and nested stromal epithelial tumours of the liver. *APMIS.* 2016;124:245-51.

María Pérez Reyes*, Belinda Sánchez Pérez,
Francisco Javier León Díaz, Julio Santoyo Villalba
y Julio Santoyo Santoyo

Hospital Regional Universitario, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria.perezreyes1991@gmail.com
(M. Pérez Reyes).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.07.004>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.

Urgencias quirúrgicas no relacionadas con la pandemia COVID-19. Caso clínico: hernia interna yeyunal complicada con necrosis intestinal en el ligamento ancho útero-ovárico



Covid No-related Surgical Emergencies During COVID-19 Time. Case Report: Broad Ligament Internal Hernia With Associated Small Bowel Necrosis

La hernia interna es responsable de menos del 1% de la oclusión intestinal. La herniación a través del ligamento ancho útero-ovárico (LAUO) es una afección rara que constituye menos del 7% de todas las hernias internas¹. Durante la pandemia de la COVID-19 múltiples factores han inducido en la población un estado legítimo de evitar acudir a urgencias y evitar un riesgo conceptualmente más elevado de infección por SARS-CoV-2. Inevitablemente los pacientes tienden a minimizar la gravedad de sus síntomas y llegan al hospital tarde, con una patología urgente y grave.

El objetivo de nuestro artículo es presentar un caso de obstrucción intestinal evolucionada en el que se hubiese podido evitar o minimizar la resección intestinal si la paciente hubiese acudido precozmente a urgencias. En el contexto de la pandemia por SARS-CoV-2 hemos detectado este problema en los servicios de urgencias, con la aparición de casos más evolucionados. Especialmente hemos detectado casos de abscesos periapendiculares y casos de diverticulitis Hinchey 3 y 4 que en nuestro centro solemos encontrar en fase más temprana de la enfermedad.

Se presenta el caso de una paciente de 43 años con antecedentes de resección laparoscópica de quiste uterino 15 años antes. La paciente acude a nuestro hospital tras un cuadro de dolor cólico rápidamente evolutivo y persistente desde 24 h, acompañado de vómitos. A pesar de la intensidad

del dolor abdominal y de la gravedad de sus síntomas, la paciente decidió no acudir al hospital rápidamente.

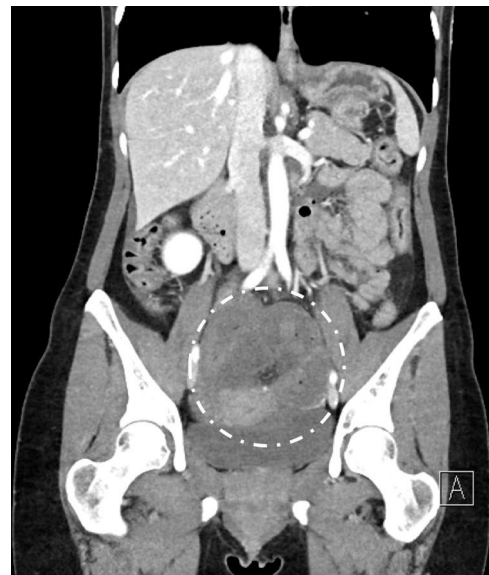


Figura 1 – Tomografía computarizada: imagen de la obstrucción intestinal con sufrimiento del asa de intestino delgado.