

4. Martínez García R, Gómez Abril SA, Trullenque Juan R, Martínez Mas E, Martínez Abad M. Síndrome de McKittrick-Wheelock: adenoma de recto gigante secretor. *Cir Esp*. 2010;87:117–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2009.01.022>.

Julia Costas Eimil*, Paula Sánchez-Sobrino
y Olaia Díaz Trastoy

*Servicio de Endocrinología y Nutrición,
Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra,
Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julia.costas.eimil@sergas.es
(J. Costas Eimil).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2022.05.008>
0210-5705/

© 2022 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Sarcoma embrionario indiferenciado hepático en adulto joven



Hepatic undifferentiated embryonal sarcoma in a young adult

El sarcoma embrionario indiferenciado hepático (SEIH) es un tumor agresivo y de muy baja incidencia (0,1–2% de los tumores hepáticos)¹. Es más frecuente en la infancia, aunque también se presenta en adultos². Su diagnóstico preoperatorio correcto supone un desafío. El tratamiento actual mediante resección quirúrgica completa y quimioterapia ha mejorado la supervivencia³. Presentamos un nuevo caso de SEIH y debatimos los aspectos más destacados de este tipo de tumor.

Mujer, 20 años, sin antecedentes personales de interés, presentó vómitos y masa palpable en hipocondrio derecho. En ecografía abdominal (Fig. 1A) y resonancia magnética (Fig. 1B) se observa una lesión quística multiloculada de 12,5 x 12 x 10 cm en lóbulo hepático derecho. La hematimetría, perfil hepático y marcadores tumorales no mostraban alteraciones. El diagnóstico radiológico preoperatorio fue neoplasia quística biliar. Se realizó bisegmentectomía V-VI (Fig. 1C). Fue dada de alta a las 24 h sin complicaciones posoperatorias. En el estudio anatomopatológico se halla un sarcoma embrionario indiferenciado de alto grado con márgenes quirúrgicos libres. Microscópicamente, se observaron grandes quistes epiteliales con contenido sarcomatoso tipo fusiforme con alta actividad mitótica y globos hialinos. Inmunohistoquímicamente observamos expresión para desmina con actividad para MYOD1 y negatividad para beta-catenina, P53, P16 y miogenina. Se inició quimioterapia con vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida. En el seguimiento efectuado (seis meses) no hay signos de recidiva.

El SEIH fue descrito por primera vez por Stocker y Ishak en 1978². Es la tercera neoplasia maligna primaria hepática más frecuente en la infancia tras el hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular. En adultos, suele observarse en mujeres en la cuarta-quinta década de la vida¹. Hasta el momento no se han encontrado factores etiológicos evidentes, postulándose que deriva de la transformación maligna de un hamartoma mesenquimatoso¹. Su localización más frecuente es el lóbulo hepático derecho y suele ser mayor de 10 cm, como en nuestro caso⁴.

Su presentación clínica es variable, desde asintomático, síntomas inespecíficos (fiebre, pérdida de peso, y síntomas

gastrointestinales) o incluso graves causados por su rotura o por insuficiencia hepática^{1,2}. En la exploración física se puede palpar una masa abdominal asociada o no a dolor abdominal. No hay datos analíticos típicos de SEIH³, las pruebas de función hepática y los marcadores tumorales suelen ser normales, pero puede presentarse elevación de transaminasas, velocidad de sedimentación y leucocitosis³.

Los hallazgos radiológicos de SEIH no son específicos. La ecografía suele mostrar una gran masa de aspecto sólido-quístico de apariencia benigna³. En la TC se observa una gran masa hipodensa multitabizada con necrosis central. La resonancia magnética es especialmente útil para la detección de pequeños nódulos multifocales y evaluación de las estructuras vasculobiliares y adenopatías hiliares. La presencia de un borde hipointenso causado por la pseudocápsula fibrosa peritumoral, hemorragia intratumoral y realce heterogéneo tanto en la periferia como en los componentes sólidos tumorales en T1 tardía son sugestivos de SEIH^{2,5}.

El diagnóstico diferencial del SEIH no es sencillo. La edad del paciente puede ser orientativa. Los principales diagnósticos diferenciales en la población pediátrica son el hamartoma mesenquimatoso, hepatoblastoma y rabdomiosarcoma embrionario biliar³. En adultos, se plantea con el carcinoma hepatocelular, neoplasias quísticas biliares, tumor del estroma gastrointestinal, angiomiolipoma, hemangioendotelio epitelioide y melanoma maligno³. Un diagnóstico correcto y precoz es clave para aumentar las posibilidades de supervivencia a largo plazo.

El diagnóstico definitivo de SEIH se basa en el examen histopatológico y evaluación inmunohistoquímica. Macroscópicamente se suele presentar como una lesión única, heterogénea, de aspecto sólido-quístico, color grisáceo, con zonas de necrosis, delimitada por una pseudocápsula fibrosa³. Microscópicamente, la pseudocápsula separa la lesión del parénquima hepático circundante.

La expresión variable de marcadores histiocíticos, musculares y epiteliales sugiere que proviene de células madre primitivas. La mayoría son positivos para vimentina, desmina, CD68, linfoma de células B2, antitripsina-a1 y CD10. La ausencia de expresión para el anticuerpo parafina-1 hepatocitario sirve para diferenciarlo del hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular¹.

La resección quirúrgica completa y la quimioterapia son los pilares principales del tratamiento del SEIH. La combinación de cirugía y quimioterapia ha mejorado los resultados, incrementando la supervivencia a cinco años del 40% en los años 80, al 70% actual^{1–5}. Si al diagnóstico la resección

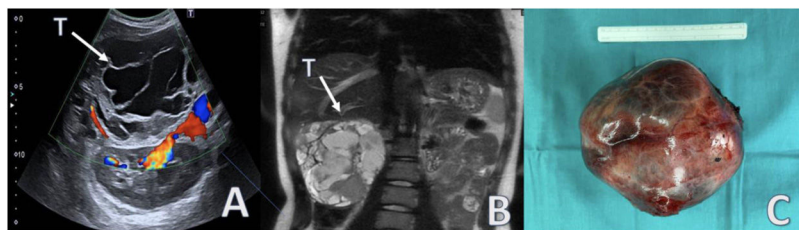


Figura 1 1A. Ecografía Doppler abdominal-pélvica: lesión quística multiloculada hepática con vascularización periférica. T: tumor. 1B. Resonancia magnética. Lesión multiloculada sólido-quística con borde hipointenso y realce heterogéneo, en la periferia y dentro de los componentes sólidos de la masa. T: tumor. 1C. Pieza quirúrgica.

R0 no parece posible, se puede iniciar una quimioterapia neoadyuvante⁵. El margen de resección negativo, el tamaño tumoral menor de 15 cm y la terapia combinada (cirugía y quimioterapia) son factores pronósticos independientes³⁻⁵. La presencia de enfermedad extrahepática no parece tener un impacto significativo en el pronóstico y no debe considerarse una contraindicación quirúrgica⁴. El trasplante de hígado puede ser una alternativa ante enfermedad técnicamente irresecable tras quimioterapia neoadyuvante, o si hay recidiva^{3,5}. Las recidivas suelen ocurrir en los dos años poscirugía, siendo mayor si los márgenes de resección son positivos³.

En conclusión, el SEIH es un tumor muy infrecuente y de difícil diagnóstico correcto preoperatorio. Su tratamiento es la exéresis tumoral completa y quimioterapia adyuvante.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Martins ACA, Costa Neto DCD, Silva JDDE, Moraes YM, Leão CS, Martins C. Adult primary liver sarcoma: systematic review. *Rev Col Bras Cir.* 2020;47:e20202647.
- Meyers R, Hiyama E, Czauderna P, Tiao GM. Liver Tumors in Pediatric Patients. *Surg Oncol Clin N Am.* 2021;30:253–74.
- Shu B, Gong L, Huang X, Cao L, Yan Z, Yang S. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adults: Retrospective analysis of a case series and systematic review. *Oncol Lett.* 2020;20:102.
- Wu Z, Wei Y, Cai Z, Zhou Y. Long-term survival outcomes of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a pooled analysis of 308 patients. *ANZ J Surg.* 2020;90:1615–20.
- Techavichit P, Masand PM, Himes RW, Abbas R, Goss JA, Vasudevan SA, et al. Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver (UESL): A Single-Center Experience and Review of the Literature. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2016;38:261–8.

Lidia Betoret-Benavente^{a,*}, Gonzalo P. Rodríguez-Laiz^{b,c}, Paola Melgar-Requena^{b,c}, Joaquín Ruiz-López^b, Cándido F. Alcázar-López^{b,c}, Celia Villodre-Tudela^{b,c} y José Manuel Ramia-Ángel^{b,c,d}

^a Servicio de Cirugía General, Hospital José María Morales Meseguer, Murcia, España

^b Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático, Servicio de Cirugía General, Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante, España

^c Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL), Alicante, España

^d Universidad Miguel Hernández, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lidiaabetoret@gmail.com (L. Betoret-Benavente).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2022.06.003>
0210-5705/

© 2022 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.