



Resección laparoscópica asistida de leiomioma sarcoma hepático primario: un abordaje seguro en una tumoración infrecuente

Laparoscopically assisted resection of a primary hepatic leiomyosarcoma: A safe approach in a rare malignancy

El leiomioma sarcoma hepático primario (LHP) es un tumor mesenquimal maligno de estirpe muscular lisa bastante infrecuente y de difícil diagnóstico preoperatorio. Su mal pronóstico precisa de una resección R0 que nos permita conseguir largas supervivencias. Presentamos aquí el caso de un LHP resecado completamente por vía laparoscópica asistida (CLAM)¹.

Mujer de 63 años sin antecedentes de interés que consultó por dolor abdominal. A la exploración presentaba una masa en epigastrio. La ecografía abdominal y la TC con contraste detectaron una masa de 7 cm en el lóbulo hepático izquierdo, sin evidencia de enfermedad metastásica. La PAAF informó de tumor mesenquimal sugestivo de leiomioma sarcoma. En la PET-TC presentaba características metabólicas malignas con SUV máximo de 4,5. Se intervino mediante CLAM y se halló una masa de 7 cm en s. III del lóbulo hepático izquierdo, el s. IV y el resto del parénquima hepático eran normales en la ecografía intraoperatoria. Se realizó seccionectomía lateral izquierda laparoscópica sin oclusión portal. El tiempo quirúrgico fue de 120 min y no precisó transfusión sanguínea. Fue dada de alta a los 3 días postoperatorios. Microscópicamente (fig. 1) se observó un parénquima hepático infiltrado por una neoplasia mesenquimal maligna de estirpe muscular lisa constituida por bandas entrecruzadas en distintas direcciones de células de morfología fusiforme u ovoideas atípicas, con ocasionales células multinucleadas. Además, se observaron áreas de necrosis y hasta 12 figuras de mitosis. En la pared de un vaso intrahepático se observó presencia de estas células malignas «emergiendo» de la pared. Las células neoplásicas mostraron positividad intensa citoplasmática para vimentina, actina de músculo liso y desmina, y negatividad para citoqueratina AE1/AE3, CD-117 (C-Kit), DOG-1 y S-100. El índice de proliferación celular Ki-67 fue del 20-30%. No recibió tratamiento adyuvante y se encuentra libre de enfermedad 132 meses después de la intervención.

Los sarcomas hepáticos son excepcionales; representan un 0,1-1% de las neoplasias malignas hepáticas primarias². Si bien el angiosarcoma es el más frecuente, el LHP constituye un 8-10%³. El leiomioma sarcoma puede surgir de las paredes musculares de estructuras vasculares intrahepáticas, de conductos biliares o del ligamento redondo. La mayoría de los leiomioma sarcomas hepáticos corresponden a metástasis de leiomioma sarcoma de otras localizaciones (útero, retroperitoneo, tracto gastrointestinal⁴), por ello, su exclusión es esencial para un diagnóstico preciso.

La clínica es inespecífica: se halla más frecuentemente dolor en hemiabdomen superior acompañado de pérdida de

peso, febrícula, astenia, ictericia e incluso sangrado intraabdominal agudo secundario a rotura del tumor. En la exploración física se puede apreciar hepatomegalia o una masa abdominal, mientras que los datos de laboratorio (bilirrubina, fosfatasa alcalina, transaminasas, alfa-fetoproteína u otros marcadores tumorales) no suelen ser útiles para el diagnóstico⁵.

La TC suele describirse como una gran masa heterogénea, hipodensa, con realce interno y periférico que muestra ocasionalmente necrosis central, similar a los hallazgos en esta paciente⁶. La RM muestra hipointensidad homogénea en T1 e hiperintensidad homogénea en T2⁷.

Ante la inespecificidad de los datos físicos, analíticos y radiológicos, el estudio histológico preoperatorio (mediante una citología o biopsia percutánea ecodirigida) y postoperatorio es clave en el diagnóstico. Macroscópicamente, la superficie del corte suele ser de color blanco-rosado y amarillo, con áreas de necrosis, o rojo oscuro provocadas por focos hemorrágicos y la neoplasia muestra buena delimitación del parénquima hepático adyacente del que la separa un tejido fibrocolágeno a modo de cápsula. Histológicamente, el tumor se suele componer de fascículos entrecruzados de células de abundantes citoplasmas de núcleos elongados u ovoideos, con variable atipia, y se pueden observar células multinucleadas, y células con citoplasmas vacuolados o eosinófilos. Son frecuentes las figuras de mitosis y suele existir necrosis. El hallazgo histológico de presencia de estas células neoplásicas que emergen de la pared de vasos intrahepáticos apoya su origen en estas estructuras. Expresan marcadores inmunohistoquímicos que apoyan el origen muscular liso como la actina de músculo liso, desmina y H-caldesmon, y son negativas para otros marcadores como CD-117 (C-Kit), DOG-1, S-100 y CKAE1-AE3 que ayudan a excluir otro tipo de neoplasias con las que se establece el diagnóstico diferencial⁸.

El tratamiento consiste en la resección hepática con una intención de resección R0 como la indicación más ampliamente aceptada. No existe supervivencia de más de 3 años con resecciones R1⁹. La quimioterapia adyuvante en el LHP no está aceptada por la baja tasa de respuestas, aunque en los estadios avanzados la tumorectomía asociada a quimioterapia con doxorubicina e ifosfamida, o en especial irinotecán, son las opciones más aceptadas¹⁰. Otra alternativa es el trasplante hepático, aunque no se recomienda debido a las altas tasas de recurrencia.

La CLAM y la cirugía totalmente laparoscópica se presentan como los abordajes más adecuados en este tipo

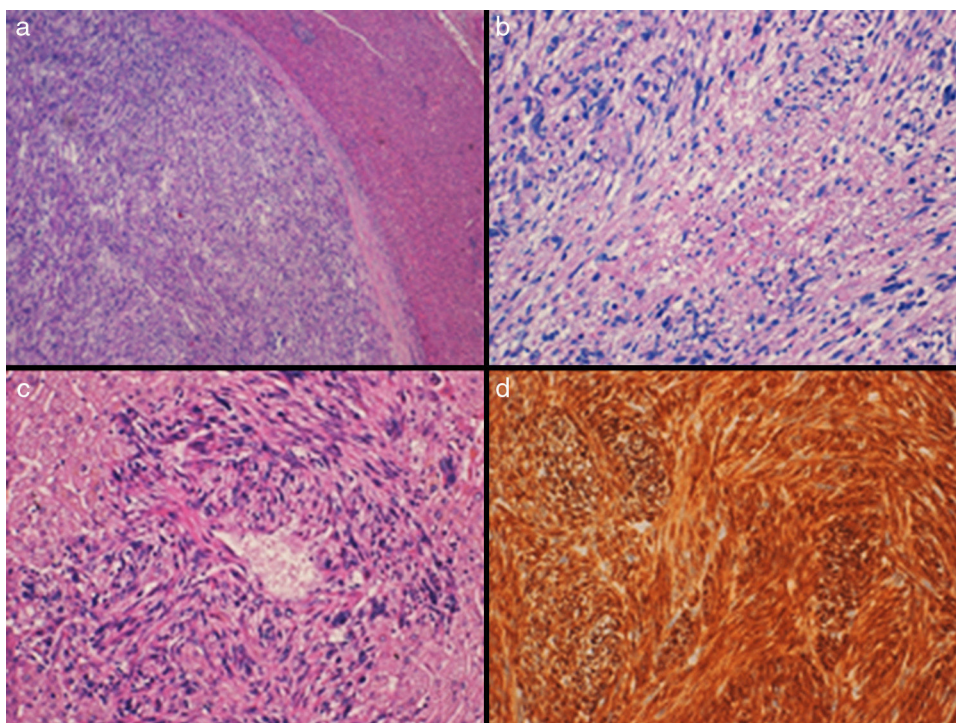


Figura 1 – a) Neoplasia sólida encapsulada, bien delimitada del parénquima hepático adyacente (H-E, 4x). b) Está constituida por haces entrecruzados de células fusiformes con marcadas atipias nucleares, figuras de mitosis atípicas y algún foco de necrosis (H-E, 10x). c) Células neoplásicas que emergen de la pared de un pequeño vaso hepático (H-E, 20x). d) Intensa positividad de las células tumorales (desmina 20x).

de tumores. En nuestro caso, el tumor tenía 7 cm, por lo que nos inclinamos por emplear la CLAM, ya que la introducción de la mano izquierda permite mediante la exploración manual y ecográfica la localización en la cavidad abdominal de lesiones inadvertidas preoperatoriamente y la distinción entre un tumor primario o la presencia de enfermedad metastásica o diseminación tumoral por la cavidad abdominal.

En conclusión, la CLAM es un abordaje seguro en el tratamiento de LHP que permite una resección R0 con buenos resultados de supervivencia a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

- Robles R, Marín C, Abellán B, López A, Pastor P, Parrilla P. A new approach to hand-assisted laparoscopic liver surgery. *Surg Endosc*. 2008;22:2357-64.
- Sato S, Hosoi K, Kagawa T. A primary leiomyosarcoma of the liver: An autopsy report. *EJPathol*. 2000;6:8.
- Weitz J, Klimstra DS, Cymes K, Jarnagin WR, D'Angelica M, La Quaglia MP, et al. Management of primary liver sarcomas. *Cancer*. 2007;109:1391-6.
- Shivathirthan N, Kita J, Iso Y, Hachiya H, Kyunghwa P, Sawada T, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: Case report and literatura review. *World J Gastrointest Oncol*. 2011;3:148-52.
- Lao XM, Chen DY, Zhang YQ, Xiang J, Guo RP, Lin XJ, et al. Primary carcinosarcoma of the liver: Clinicopathologic features of 5 cases and a review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:817-26.
- Soyer P, Bluemke DA, Riopel M, Hruban RH, Fishman EK. Hepatic leiomyosarcoma: CT features with pathologic correlation. *Eur J Radiol*. 1995;19:177-82.
- Ferrozzi F, Bova D, Zangrandi A, Garlaschi G. Primary liver leiomyosarcoma: CT appearance. *Abdom Imaging*. 1996;21:157-60.
- Korbi S, Aouini MT, Remadi S, el Ajmi S, Mokni M, Ben Ayed F, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma. A case report with immunohistochemical studies and review of the literature. *JSubmicrosc Cytol Pathol*. 1991;23:643-7.
- Matthaei H, Krieg A, Schmelzle M, Boelke E, Poremba C, Rogiers X, et al. Long-term survival after surgery for primary hepatic sarcoma in adults. *Arch Surg*. 2009;144:339-44. discussion 344.
- Oosten AW, Seynaeve C, Schmitz PI, den Bakker MA, Verweij J, Sleijfer S. Outcomes of first-line chemotherapy in patients with advanced or metastatic leiomyosarcoma of uterine and non-uterine origin. *Sarcoma*. 2009;2009:348910.

Víctor López-López^{a*}, Ricardo Robles^a, Belén Ferri^b,
Roberto Brusadin^a y Pascual Parrilla^a

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victorlopez@gmail.com
(V. López-López).

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Clínico
Universitario Virgen de la Arrixaca, Instituto Murciano de
Investigación Biosanitaria (IMIB), Murcia, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario
Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.11.009>
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.

Pancreatitis autoinmune: diagnóstico diferencial con adenocarcinoma de páncreas



Autoimmune pancreatitis: Differential diagnosis with pancreatic adenocarcinoma

La pancreatitis autoinmune (PAI) es una etiología poco habitual de presentación de pancreatitis crónica, aproximadamente el 6% de todas ellas¹. Se trata de una enfermedad sistémica con afectación pancreática, así como de otros órganos como vía biliar, glándulas salivales, ganglios linfáticos, riñón o retroperitoneo.

Fue descrita por primera vez en el año 1961 por Sarles et al.². Desde entonces se ha producido un gran desarrollo en el conocimiento de esta entidad aunque aún a día de hoy persisten algunas controversias en cuanto a los criterios diagnósticos y terapéuticos tal y como demuestra la Conferencia de Consenso de 2010 celebrada en Honolulu³.

La PAI se divide en 2 formas clínico-patológicas. La tipo I o *lymphoplasmocytic sclerosing pancreatitis* (LPSP, por sus siglas en inglés) y la tipo II o *idiopathic duct centric pancreatitis* (IDCP, por sus siglas en inglés). La diferencia histológica fundamental es la presencia de infiltrado por células IgG4 por encima de

10 células/campo en la tipo I siendo muy escaso o nulo en la tipo II. Otra diferencia importante es la presencia de lesiones granulocíticas epiteliales en la tipo II (GEL). Clínicamente ambas se suelen manifestar como ictericia obstructiva asociada a masa en la cabeza pancreática (tabla 1). Es fundamental por lo tanto realizar un diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma de cabeza de páncreas. El porcentaje de pacientes con PAI demostrada por anatomía patológica en resecciones por sospecha de adenocarcinoma de páncreas es del 2,4% según los datos del Johns Hopkins Hospital⁴.

La PAI es una enfermedad que responde al tratamiento con corticoides, la precisión en el diagnóstico es crucial para evitar cirugías mayores innecesarias.

Para el diagnóstico es preciso apoyarse en 5 pilares: histología, imagen, serología, afectación de otros órganos y respuesta al tratamiento corticoideo (criterios HISORT)⁶. En función de estos criterios se ha establecido un algoritmo

Tabla 1 – Aspectos clínico histológicos de la PAI tipo I y II

	PAI tipo I (LPSP)	PAI tipo II (IDCP)
Aspectos clínicos⁵		
Sexo	Más frecuente en varones	Más frecuente en varones
IgG4	Elevada en hasta el 80%	17%
Afectación extrapancreática	Estenosis biliar, retroperitoneal, fibrosis retroperitoneal, etc.	No
Enfermedad inflamatoria intestinal	6%	16%
Aspectos histológicos		
Infiltrado	Predominantemente linfoplasmocitario con eosinófilos y rara vez neutrófilos	Predominantemente linfoplasmocitario con neutrófilos en ductos medianos y de pequeño tamaño
Ductos pancreáticos	Inflamación periductal sin lesiones epiteliales	Inflamación periductal con daño del epitelio ductal por granulocitos (lesiones GEL+)
Vena	Flebitis obliterativa	Rara vez presentan flebitis
Inmunotinción IgG4	Abundante con más de 10 células IgG4 positivas por campo	Escasa o nula
Grasa peripancreática	Puede estar afectada	Proceso que suele limitarse al páncreas
IDCP: <i>idiopathic duct centric pancreatitis</i> ; LPSP: <i>lymphoplasmocytic sclerosing pancreatitis</i> ; PAI: pancreatitis autoinmune.		