

Sarcoma indiferenciado embrionario hepático en la infancia

Undifferentiated embryonal hepatic sarcoma in childhood

Ever Amilcar Fing-Soto¹

Brenda Esther Vázquez-López²

Gilberto Covarrubias-Espinoza³

Clarissa Carrillo-Camacho⁴

Fernando Du Pond-de la Garza⁵

RESUMEN

Los tumores hepáticos son una enfermedad rara, ocupan 0.5 a 1% de las estadísticas en oncología pediátrica; de ellos, los más comunes son el hepatoblastoma y el carcinoma hepático, y entre los más raros se encuentra el sarcoma indiferenciado embrionario. Estos tumores tienen una incidencia de 2-3/100.000 casos nuevos al año; corresponden a <1% de todos los tumores malignos y a 2% de la mortalidad por cáncer. Se originan a partir de los tejidos mesenquimales, más frecuentemente en extremidades (40%, predominio en inferiores), tronco (15-20%), cabeza y cuello (10%) y retro peritoneo; los sarcomas viscerales son menos frecuentes (hígado, útero, etc.). En este artículo se reporta un caso de un paciente pediátrico con sarcoma indiferenciado embrionario de un hamartoma mesenquimal hepático.

Palabras clave: sarcoma indiferenciado embrionario, pediatría, hamartoma hepático.

Fecha de recepción: 22 octubre de 2020

Fecha de aceptación : 30 marzo de 2021

1 Oncólogo Pediatra. Hospital General Celaya, Guanajuato México.

2 Patóloga Clínica. Hospital General Celaya, Guanajuato México.

3 Jefe de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil del Estado de Sonora, México.

4 Médico Privado. Celaya Guanajuato, México.

5 Médico Interno de Pregrado. Universidad Latina de México. Guanajuato México.

Correspondencia. Dr. Ever Amilcar Fing Soto. Hospital General Celaya, Guanajuato. Víctor Lizardi y Juan B. Castelazo, Col. Valle del real Tel (416) 18 29 305 correo electrónico: amilcarfing@hotmail.com

ABSTRACT

Soft tissue hepatic tumors are a rare disease, the most common being hepatoblastoma and liver carcinoma. Other tumors of this group include embryonic undifferentiated sarcoma, angiosarcoma, among others. These tumors have an incidence of 2-3 / 100,000 new cases per year. Corresponding to 1% of all malignant tumors and 2% of cancer mortality. They originate from the mesenchymal tissues of limbs (40%, predominantly in the lower), dorso (15-20%), head and neck (10%) and retroperitoneum; visceral sarcomas are less frequent (uterus, liver). This article reports a case of a pediatric patient with undifferentiated embryonic sarcoma of a liver mesenchymal hamartoma.

Keywords: embryonic undifferentiated sarcoma, liver mesenchymal hamartoma.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma indiferenciado embrionario es el tercer tumor maligno más común en la infancia, precedido del tumor de Wilms y el Neuroblastoma.¹ Estos tumores tienen una incidencia de 2-3/100.000 casos nuevos al año, es decir, implican 1% de todos los tumores malignos y 2% de la mortalidad por cáncer. Se originan a partir de los tejidos mesenquimales.^{1,2,4,6}

Caso clínico

Masculino de 7 años de edad, derivado de medio urbano, con diagnóstico de referencia hamartoma hepático, se cuenta con antecedentes heredofamiliares positivos para diabetes, síndrome de Down, cáncer (leucemia aguda linfoblástica) e hipertensión arterial. APNP: producto de la gestación 2, embarazo normal a término, peso al nacer 3,400 gr, nació por cesárea, sin datos de asfixia, fue alimentado al seno materno 2 semanas, cuenta con vacunas completas para la edad, sin antecedentes personales patológicos. Presenta cuadro clínico de 1 mes de evolución con dolor abdominal tipo cólico, astenia, adinamia, hiporexia, náuseas, fiebre de 38.5°C. Exploración física eso: 20 kg; talla: 120 cm. Tranquilo, activo, reactivo, coloración adecuada de piel y tegumentos, orofaringe normal, cuello sin adenopatías, cardiorrespiratorio sin alteración, abdomen distendido a expensas de masa abdominal localizada en hipocondrio derecho, indurada, dimensiones de 10x10 centímetros, con red venosa colateral, fosas renales libres, sin datos de alarma abdominal, área genital normal, extremidades íntegras, llenado capilar 2 seg. Estudios complementarios: ultrasonido abdo-

minal con colección hepática de 391 cc (véase imagen 1). Tomografía de abdomen con presencia de tumor dependiente del lóbulo izquierdo del hígado de 12 x 5 cm (véase imagen 2).

Biometría hemática: Hb 10.7gr/dl leucocitos 13050mm³; neutrófilos absolutos 9010 mm³; plaquetas 86000 mm³; DHL 455 U/L, AFP 1.35 ng/mL; TP 14.3seg. TTP 31seg. Fue intervenido quirúrgicamente para toma de biopsia insisional con diagnóstico de hamartoma hepático, posteriormente, se envió a Hospital Civil de Guadalajara para resección con diagnóstico confirmatorio de sarcoma indiferenciado embrionario hepático con infiltración linfática y vascular positiva. Recibió radioterapia 5 Gy en 25 sesiones a lecho tumoral abdominal. Recibió quimioterapia a dosis convencional para sarcoma con las siguientes drogas: Vincristina 1.5 mg, ciclofosfamida 2200 mg, doxorrubicina 30mg. Presentó recaída a pulmón a los 7 meses de tratamiento con mala respuesta a segunda línea de quimioterapia, y se refirió al servicio de cuidados paliativos.

Descripción macroscópica

Se recibió muestra referida como hígado, en un frasco. Se observó tejido de forma irregularmente ovoide con peso de 1,200gr y medida total de 20x13x5.5cm. Con superficie rugosa, opaca, color café claro con áreas violáceas, de consistencia blanda y algunas zonas semifirmes. Al corte, se observó una lesión quística de 10x6x4cm heterogénea, de color café violáceo, con salida de escaso líquido seroso claro y de consistencia friable; adyacente a esta lesión encontramos una zona extensa de fibrosis,

de 10x9x4cm, con superficie rugosa, opaca, color blanquecino, con aspecto nodular y consistencia semifirme, además de tejido remanente de 13x7x3cm, con superficie rugosa, opaca, homogénea, de color café claro y consistencia blanda. Se procesaron cortes representativos de la muestra en el siguiente orden para su estudio histológico: 1-2) zona quística, 3) transición, 4) zona fibrosis, 5) límite quirúrgico con tejido remanente.

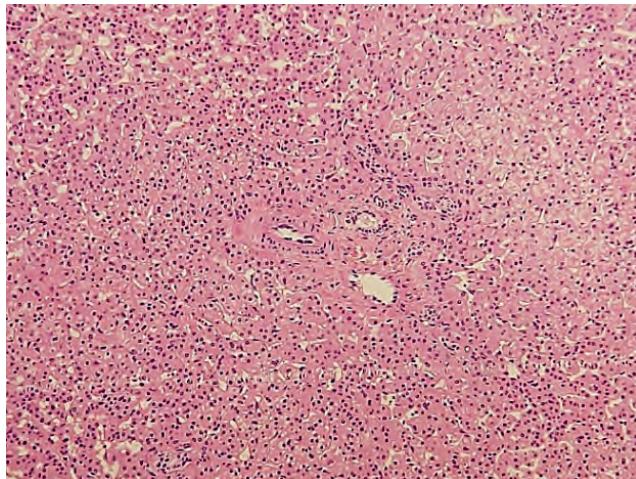


Figura 1. Células pequeñas con núcleos redondos y algunos nucléolos visibles.

Descripción microscópica

Producto de resección hepática:

Estudio positivo para malignidad, lesión mesenquimal compatible con sarcoma indiferenciado embrionario originado de un hamartoma mesenquimal hepático, tamaño de lesión: 10x6x4cm, límite de sección quirúrgica libre de neoplasia, infiltración linfática y vascular identificada (veáse figuras 1 y 2).

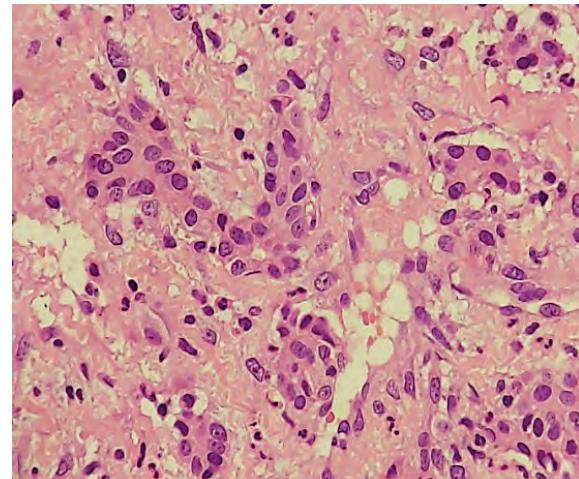


Figura 2. Células pequeñas con núcleos redondos y algunos nucléolos visibles.

Descripción radiológica



Imagen 1. Ultrasonido, masa heterogénea, ovalada de predominio sólido y con algunas aéreas quísticas con diámetro máximo de 10 cm. Fuente: cortesía Dr. Agustín González Maldonado, Médico radiólogo.

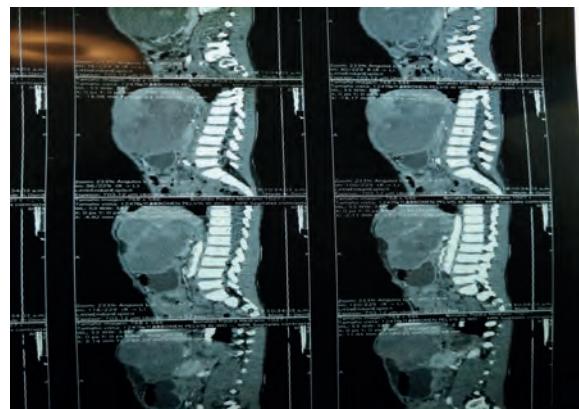


Imagen 2. Sagital de tomografía en fase contrastada, masa hipodensa, septada, de pared gruesa y reforzamiento de la misma a la aplicación medio de contraste. Fuente: cortesía Dr. Agustín González Maldonado, Médico radiólogo.

DISCUSIÓN

El sarcoma embrionario indiferenciado es un tumor raro, maligno, de difícil diagnóstico y diferenciación respecto de otros tumores, con mayor presentación en pacientes menores de 10 años, sin predilección por el sexo, con presentación típica en lóbulo derecho, de aproximadamente 15cm +/- 6cm, y predominante mal pronóstico. Este tumor ocupa el segundo lugar dentro de los tumores de hígado en la infancia, seguido del hepatoblastoma.^{1,2,3,4} Las manifestaciones clínicas son poco específicas: principalmente a dolor abdominal en hipocondrio derecho o epigastrio, fiebre, vómito, estreñimiento y la aparición de un tumor abdominal. El tumor puede hacer metástasis a pulmón y serosas. Normalmente no hay alteraciones en marcadores tumorales o pruebas de función hepática. Los datos radiológicos son inespecíficos, siendo la resonancia magnética nuclear el estudio con mayor sensibilidad y especificidad, pues presentados como engrosamiento del borde periférico o pseudocápsula, éste normalmente será hipointenso en T1 y T2, además de que puede detectar invasión vascular, obstrucción biliar o adenopatías.⁵ El diagnóstico definitivo es mediante estudio histopatológico con tinción de ácido per-yódico de schiff-diastasa; en cuanto al inmunohistoquímica, el marcador que se presenta más comúnmente es CD56 y éste es por exclusión de otros sarcomas no rabdomiosarcomas.^{7,8} La base del tratamiento es la resección quirúrgica del tumor, acompañado de quimioterapia pre y post resección y radioterapia.^{5,6}

Consideramos de importancia el reporte de este caso por la baja incidencia de sarcomas indiferenciados en pediatría, lo que puede dificultar el tratamiento diagnóstico y pronóstico, la resección primaria completa del tumor y la sensibilidad a la radioterapia son estrategias terapéuticas importantes para el control local de la enfermedad, lo que se dificulta en casos de gran tamaño como el presentado; además, la rareza del tumor en la casuística pediátrica dificulta ensayos clínicos de quimioterapia específicos para este tumor, por ende, es difícil conside-

rar un protocolo específico de tratamiento, lo cual afecta a la supervivencia.

REFERENCIAS

1. López-Pousa AA. Tratamiento de los sarcomas de partes blandas. Sant Pau, Barcelona. 2003; 145-153.
2. Govind B. Chavhan, Iram Siddiqui, Katrina M. Ingle, Abha A. Gupta. Rare malignant liver tumors in children. PedOncol Imag. 2019; 49:1404-1421.
3. Wu CH, Chiu NC, Yeh YC, Kuo Y, Yu SS, Weng CY, et al. Uncommon liver tumors. Medicine. 2016;95(39): e4952.
4. Putra J,Ornvold K. Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver: A Concise Review. ArchiPat Lab Med. 2015; 139(2): 269-273.
5. Gabor F, Franchi-Abella S, Merli L, Adamsbaum C, Pariente D. Imaging features of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a series of 15 children. Pedia Radio. 2016; 46(12): 1694-1704.
6. Apellaniz-Ruiz M, Segni M, Kettwig M, Glüer S, Pelletier D, Nguyen VH, et al. Mesenchymal Hamartoma of the Liver and DICER1 Syndrome. New Engl JourMed. 2019; 380(19): 1834-1842.
7. Ismail H, Dembowska-Bagińska B, Broniszczak D, Kalicinski P, Maruszewski P, Perek D. Treatment of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in children— single center experience. JourPed Surg. 2013. 48:2202-2206.
8. Pérez-Gómez RM, Herrera-Medina H, De León-Bojorge B, Ortiz-Hidalgo C. Sarcoma indiferenciado embrionario del hígado. Estudio clínico-patológico e inmunohistoquímico de ocho casos con énfasis en el diagnóstico diferencial con tumores intraabdominales en niños y adultos jóvenes. PatologRev Latino. 2011; 49(1):25-32.