

Un caso de sarcoma hepático asociado con trombosis tumoral

(Hepatic sarcoma with tumor thrombosis: a case report)

Blanca Almazán García,* Farina Arreguín González,* Guadalupe Frías Vázquez,* Nashielli Guadalupe García Gutiérrez,** Moisés Salamanca García,*** Mario Osorio Valero,**** Sandra Antúnez Sánchez*****

RESUMEN

El sarcoma primario del hígado es un tumor raro que en los niños representa menos del 1% de los tumores malignos de hígado. Éste se encuentra en los niños de 5 a 10 años de edad; este tumor es raro y aún se desconoce su historia natural, su pronóstico y su óptimo tratamiento. Aquí se da a conocer el caso de una niña de 11 años con sarcoma hepático asociado con trombosis tumoral en la aurícula derecha, vena cava inferior y la vena extrahepática derecha.

Palabras clave: Sarcoma hepático, trombosis tumoral.

SUMMARY

Primary liver sarcomas are very rare. They account for only 1% of the liver tumors. They often occur in children around 5-10 years old. The natural history of this neoplasm is not well established, because these kind of tumors are very rare, so as the prognosis and the optimal treatment. We present a case of an eleven year old girl with a liver sarcoma with tumoral thrombosis in right atrium; right extra hepatic vein and inferior vena cava.

Key words: liver sarcoma, tumor thrombosis.

Los sarcomas primarios del hígado representan poco menos del 1% de los tumores en este órgano; el sarcoma embrionario generalmente se le diagnostica en los niños de 5 a 10 años de edad y sin aparente predominio de género; este tumor representa entre 9 y 13% de los tumores hepáticos malignos en niños. En cuanto a sus manifestaciones clínicas, éstas son masa tumoral y dolor abdominal, aunque, en ocasiones, se presenta con fiebre y pérdida de peso y su diagnóstico se confirma mediante e inmunohistoquímica;¹ también los estudios de imagen

suelen ser importantes para conocer la extensión del tumor y con ello poder valorar su abordaje quirúrgico.

La cirugía juega un papel crucial para la sobrevivencia de los enfermos, ya que si la resección es incompleta, el resultado es fatal.² El propósito de este caso tiene como objeto que el pediatra considere a este tumor hepático como poco frecuente, sobre todo porque puede manifestarse con dolor abdominal y disnea, además de que llega a estar asociado con trombosis de la aurícula derecha. En cuanto a su pronóstico, según los casos reportados en la literatura, suele ser fatal en la mayoría de los casos reportados y la muerte ocurre tempranamente. Es por eso, que es conveniente resaltar la necesidad de lograr un diagnóstico temprano de la enfermedad e investigar métodos de tratamiento más efectivos en estos niños, en especial cuando estos tienen trombosis tumoral en las venas extrahepáticas, vena cava inferior y aurícula derecha, como fue en este caso.

* Oncólogo Pediatra.
** Cardióloga Pediatra.
*** Departamento de Patología.
**** Departamento de Tomografía.
***** Área de Ecocardiografía.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de 11 años con tres meses de edad, originaria y residente del estado de Veracruz, sin antecedentes heredofamiliares de importancia; su padecimiento lo inició con náusea, vómito, astenia, adinamia e hiporexia; después se le agregó dolor abdominal tipo cólico intermitente en el hipocondrio derecho con irradiación al epigastrio y con disnea de medianos esfuerzos.

Fue llevada por ello a un médico particular quien solicitó hacer un ultrasonido abdominal, con el cual se detectó un tumor hepático, trombosis tumoral de la vena suprahepática derecha y de la vena cava inferior, por lo que fue trasladado al Centro Médico Nacional «20 de Noviembre»; fue allí donde se le hizo su exploración física con los siguientes resultados: peso: 32 kg, talla: 150 cm; su frecuencia cardíaca de 80 por minuto, frecuencia respiratoria de 22 por minuto, su tensión arterial: 90/60 mmHg, temperatura: 36 °C; su estudio neurológico informó estar orientada en las tres esferas, tenía un Glasgow de 15/15; su estado de hidratación era normal, así como la coloración de su piel y mucosas. A la exploración se le encontró: normocefalia, cuello sin alteraciones, tórax simétrico y con movimientos de amplexión y amplexación normales; ruidos cardíacos ritmicos, soplo sistólico para esternal izquierdo grado II/IV, abdomen con hepatomegalia de 6 x 5 x 4 cm debajo del borde costal derecho que no era dolorosa a la palpación, su peristalsis normal y sin datos de irritación peritoneal y sus extremidades sin alteraciones. Genitales acorde con su edad y sexo.

Estudios iniciales de laboratorio: biometría hemática con Hb: 14.7 g/dL, Hto: 44.1%, leucocitos: 8,220 neutrófilos totales: 6,460, plaquetas: 195,000, pruebas de función renal con creatinina sérica: 0.9 mg/dL, BUN 18 mg/dL. Electrólitos séricos y minerales fueron normales. En cuanto a las pruebas de funcionamiento hepático mostraron: TGO: 44 U/L, TGP: 23 U/L, fosfatasa alcalina: 249 U/L, bilirrubina total: 0.5 mg/dL, bilirrubina indirecta: 0.25 mg/dL, bilirrubina directa: 0.25 mg/dL. alfa-fetoproteína: 1.18 ng/mL y perfil de hepatitis normal. El ultrasonido Doppler abdominal mostró una lesión ecogénica de contornos irregulares y mal definidos, heterogénea, con áreas ecogénicas e hipoeocoicas, localizadas en el lóbulo hepático derecho en segmento VIII y VII, de 5.4 x 5.1 cm, trombo tumoral en vena cava inferior y disminución en el diámetro de luz de la vena en un 90% y otro trombo en la vena extrahepática derecha.

La tomografía axial de abdomen mostró un tumor heterogéneo en el lóbulo hepático derecho de 7 x 5.8 x 6.4 cm; la vena cava inferior estaba aumentada de cali-

bre y redondeada, con interior hipodenso y sin reforzamiento. La vena suprahepática derecha se encontraba hipodensa y tortuosa sin reforzamiento; las cavidades atriales del corazón con una hipodensidad mal definida.

El ecocardiograma mostró un trombo tumoral en la aurícula derecha de 57 x 51 mm con escaso flujo tricusídeo, derrame pericárdico de 300 mL y colapso de ventrículo derecho en 50%. La tomografía del tórax sin metástasis pulmonares, ni masa mediastinal y sin cardiomegalia. En cuanto al gammagrama óseo mostró metástasis ósea en la cresta ilíaca derecha.

Poco después de dos meses de ingresar la paciente, se le hizo biopsia hepática por *trucut*, informando en el estudio histopatológico que tenía un rhabdomiosarcoma embrionario, y por estudio inmunohistoquímico se le encontró que tenía miogenina positiva en células neoplásicas.

DISCUSIÓN

Después de los primeros casos de este tipo de tumores, informados inicialmente por Stocker e Ishak,²⁻⁴ confirmaron que este tipo de tumores tienen un pronóstico fatal, con un 80%, pues la sobrevida depende de la resección completa y que no haya metástasis; la quimioterapia y la radioterapia juegan un papel importante en el tratamiento oportuno de estos tumores, evitando así la muerte.

Es pues importante destacar que es necesario el diagnóstico precoz mediante histopatología,⁵ aunque no menos importante son los criterios empleados para confirmar el diagnóstico histológico de rhabdomiosarcoma embrionario y primario del hígado, que son propuestos similares inicialmente por Stanley y cols.,⁶ los que incluyen la presencia de uno o más de los siguientes conceptos: 1) las características del rhabdomiosarcoma embrionario, 2) la presencia de estrías cruzadas en un tumor mesenquimatoso puro y 3) la presencia de un estroma mixoide con la formación de una capa celular aumentada y ésta adyacente a la superficie del ducto epitelial benigno. En esta niña, el diagnóstico se hizo mediante biopsia, con la identificación de las células fusocelulares y con citoplasma acidófilo (semejante a rhabdomioblastos) con núcleo excéntrico, anaplasia, hiperchromasia y pleomorfismo, lo que fue confirmado por inmunohistoquímica con la presencia de miogenina positiva en células neoplásicas (*Figuras 2 y 3*).

En este caso cabe resaltar a la disnea como síntoma adicional, pues la hepatomegalia favorecía la restricción abdominal y la trombosis tumoral de la aurícula derecha contribuyó a hacerla más evidente. Aunque si bien no existe alguna particularidad radiológica del rabdo-

Figura 1.

A) Estudio de tomografía contrastada. Se observa una tumoración en el lóbulo hepático derecho que comprometía los segmentos 7 y 8, con bordes irregulares y mal definidos, áreas de necrosis y de aspecto infiltrante, además, se aprecia el trayecto hipodenso de la vena cava sin opacificación con el medio de contraste, lo que indica la trombosis. **B)** En cuanto al estudio de TAC contrastada, se aprecia «hipodensidad» heterogénea, que ocupa el espacio de la aurícula derecha y muestra un aumento de volumen por la trombosis que se extendía desde la vena cava inferior.

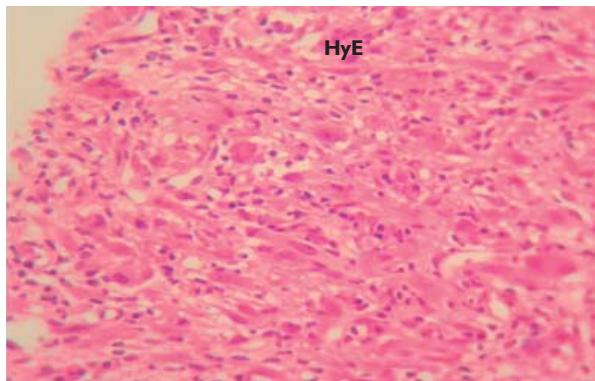
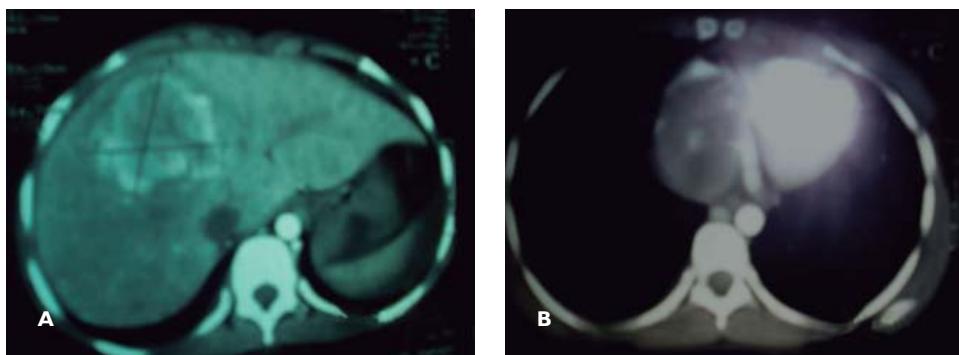


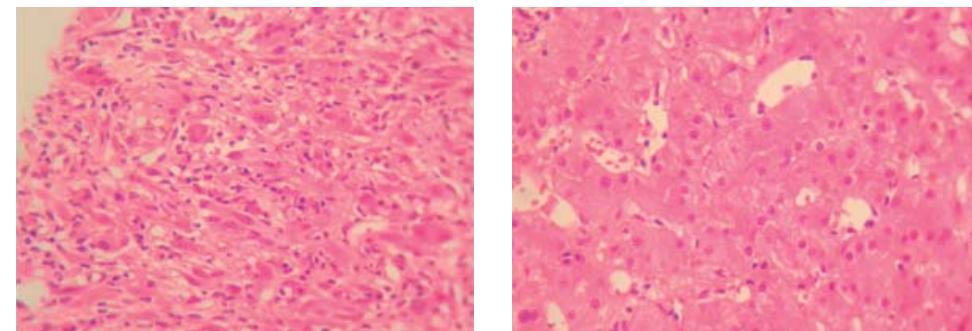
Figura 2. Se identifica una lesión neoplásica con H&E con células fusocelulares con citoplasma amplio acidófilo, núcleo excéntrico con anaplasia, hipercromasia y pleomorfismo. Miogenina: inmunorreacción en células neoplásicas.

miosarcoma hepático, ante un niño con una masa hepática debe precozmente pensar, en primera instancia, un estudio de ultrasonido del hígado y las vías biliares, complementándolos con estudios de tomografía toracoabdominal simple y contrastada; una vez con la información de estos estudios, en aquellos niños donde se sospeche una trombosis tumoral se debe solicitar ultrasonido Doppler, tomografía, ecocardiograma, angiografía de mesentérica superior y celiaca y, en algunos casos, «cavografía» y FDG PET;⁷ generalmente estos últimos estudios se solicitan no sólo con la finalidad de identificar el tamaño y la localización tumoral, sino también para conocer su relación vascular y su nexo con el tracto biliar y sus complicaciones.⁸ Cabe mencionar, además, que actualmente empleando la tomografía «multicorte» hace posible hacer un «angioTAC» de la aorta abdominal, evitando así otros procedimientos invasivos, tal como se muestra en la figura 1A y 1B de los estudios radiológicos.

La atención de los niños con este tipo de tumores es multidisciplinaria, por lo que se sigue una guía de manejo establecido por el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group IV*, quienes consideran como pautas a seguir tanto la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia. En cuanto a la sobrevida de los niños va a depender de la resección completa del tumor, sin embargo, en el caso de tumores, la dificultad en su extracción, como en este caso, fue que éste se había extendido a la aurícula derecha, la vena cava inferior y la vena suprahepática derecha, por lo que se decidió iniciar quimioterapia «neoadyuvante».

En cuanto a la resección quirúrgica mediante trombectomía, se ha considerado un procedimiento riesgoso por su alta morbilidad y por el hecho de no mejorar la calidad de vida y su sobrevida.^{9,10} Sin embargo, hay innovaciones como los métodos de control del flujo vascular, la exclusión vascular hepática total, la hipotermia profunda y el paro circulatorio mediante el uso de circulación extracorpórea, estos procedimientos son agresivos y con alta morbilidad y mortalidad;¹¹ aunque actualmente el uso de agentes antiangiogénicos permite prolongar la sobrevida en los niños con enfermedad avanzada. Por otra parte, es importante mencionar que, además de inusual, la trombosis vascular es de mal pronóstico para estos niños, dificultando su manejo y con resultados fatales, como en esta niña.

Por todo lo anteriormente mencionado, es importante alertar que ante evidencia de una masa abdominal en un niño, el pediatra deba sospechar de algún tumor hepático, y el oncólogo tendrá que sospechar que haya en el niño otros tumores, como es el caso de esta niña, para así poder hacer el diagnóstico temprano y con ello poder implementar el tratamiento que debe de recibir un niño con trombosis tumoral. A este respecto, es conveniente mencionar que hay pocas series de casos en la literatura acerca del manejo de los sarcomas

**Figura 3.**

Morfología de rhabdomiosarcoma en la figura de la izquierda comparada con la morfología de un hígado normal.

primarios del hígado debido a su rareza, por lo que es importante divulgar los pocos casos que hay atendidos en nuestro hospital, para así acumular nuestras experiencias.

Referencias

- Horowitz ME, Etcubanas E, Webber BL, Kun LE, Rao BN, Vogel RJ et al. Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma and rhabdomyosarcoma in children. Results of therapy. *Cancer*. 1987; 59(3): 396-402.
- Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer* 1978; 42(1): 336-48.
- Cho HS, Park YN, Lyu CJ, Jung WH, Park C, Kim KY. Embryonal sarcoma of the liver: multiple recurrences and histologic dedifferentiation. *Med Pediatr Oncol*. 1999; 32(5): 386-8.
- Patterson K. Liver tumors and tumorlike masses. In: Parham DM, editor. *Pediatric Neoplasia: morphology and biology*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1996: 331-61.
- Pollono DG, Drut R. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: fine-needle aspiration cytology and preoperative chemotherapy as an approach to diagnosis and initial treatment. A case report. *Diagn Cytopathol*. 1997; 19(2): 102-6.
- Fukuda S, Okuda K, Imamura M, Eriguchi N, Aoyagi S. Surgical resection combined with chemotherapy for advanced hepatocellular carcinoma with tumor thrombus: report of 19 cases. *Surgery*. 2002; 131(3): 300-10.
- Stanley RJ, Dehner LP, Hesker AE. Primary malignant mesenchymal tumors (mesenchymoma) of the liver in childhood: An angiographic-pathologic study of three cases. *Cancer*. 1973; 32(4): 973-84.
- Kurtovic J, Van Der Wall H, Riordan SM. FDG PET for discrimination between tumor extension and blood thrombus as a cause for portal vein thrombosis in hepatocellular carcinoma: Important role in exclusion of transplant candidacy. *Clin Nucl Med*. 2005; 30(6): 408-10.
- Weitz J, Klimstra DM, Cymes K, Jarnagin WR, D'Angelica M, La Quaglia MP. Management of primary liver sarcomas. *Cancer*. 2007; 109(7): 1391-6.
- Sarmiento JM, Bower TC, Cherry KJ, Farnell MB, Nagorney DM. Is combined partial hepatectomy with segmental resection of inferior vena cava justified for malignancy? *Arch Surg*. 2003; 138(6): 624-30; discussion 630-1.
- Seyama Y, Makuuchi M, Sano K, Kaneko J, Takayama T. Intermittent total vascular exclusion in removing caudate lobe tumor with tumor thrombus in the vena cava. *Surgery*. 2002; 131(5): 574-6.

Correspondencia:

Dra. Blanca Almazán García
Centro Médico Nacional «20 de Noviembre»
Avenida Félix Cuevas 540, Col. Del Valle,
Delegación Benito Juárez, 03229, México, D.F.
Teléfono: 52005003, ext. 14317
Teléfono celular: 04455 18293175
E-mail: boalmazang@hotmail.com