Carteles Zoquipan 2018

CASO CLINICO : 2024 / 0029

Titulo:

Seguimiento a un año de un tumor muy infrecuente: Sarcoma Embrionario Indiferenciado Hepático. Reporte de caso.

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

De los tumores malignos en edad pediátrica, los tumores hepáticos primarios representan únicamente del 0.5 al 2% de los casos y 15-20% de los tumores abdominales. De los cuales los más frecuentes son el hepatoblastoma y el hepatocarcinoma, representando el 66% de los tumores hepáticos malignos. Siendo el Sarcoma Indiferenciado Embrionario Hepático (SIEH) únicamente el 9-13%, con incidencia de 1:1 millón nacidos vivos; representa una neoplasia muy agresiva de origen mesenquimatoso con tendencia a metástasis local y a distancia. Históricamente la supervivencia tras el diagnóstico era limitada, con tratamiento enfocado a la resección quirúrgica. Recientemente el tratamiento multimodal, combinando tratamiento quirúrgico y quimioterapia adyuvante, ha mejorado la supervivencia global. Debido a una baja incidencia anual, se encuentran pocos casos reportados en la literatura, siendo más frecuente de 6-10 años de edad, sin predominio de sexo. Se caracteriza por manifestarse como una masa abdominal con o sin dolor, síntomas constitucionales, fiebre asociada a hemorragia y necrosis, que por su rápido crecimiento puede presentar ruptura espontánea de la lesión en la cavidad abdominal. No existen hallazgos de laboratorio ni inmunofenotipo específicos, ocasionalmente se encuentra positivo a vimentina, desmina, CD68, a1 antitripsina, CD10 y glipicano 3. Existe mayor riesgo de recaída en los casos que presentan márgenes positivos y aquellos con ruptura de cápsula espontánea o iatrogénica.

Objetivos:

Documentar uno de los pocos casos de Sarcoma Embrionario Indiferenciado Hepático, un tumor muy agresivo que con tratamiento multimodal presentó evolución favorable. Así como revisión de las principales características del mismo, pues al ser un tumor hepático de muy baja incidencia, puede confundirse con una lesión hepática benigna por su similitud en cuanto a características macroscópicas.

Material y Métodos:

Escolar masculino de 5 años con dolor abdominal tipo opresivo en cuadrante superior derecho de una semana de evolución, agregándose fiebre de 38°C. Con migración del dolor abdominal a cuadrante inferior derecho y datos de irritación peritoneal. Hospitalizado en 1° nivel, se realiza laparotomía exploradora, encontrando tumoración sangrante hepática derecha; es trasladado a HGO. A su llegada con choque hipovolémico, anemia normocítica normocrómica, leucocitosis, hiponatremia, hipocalcemia y alfafetoproteína 0.81.
Cirugía: Laparotomía exploradora encontrándose tumoración hepática en segmento V, VI, VII, macroscópicamente con impresión de presentar pseudocápsula fibrosa que delimitaba parénquima hepático, por lo cual se decidió realizar tumorectomía siguiendo el borde de la cápsula, con aparente resección completa. Pieza con componente quístico y sólido, así como áreas color café claro, amarillas y extensas áreas de hemorragia. Con peso de 480 gramos, midiendo 9 cm x 7.5 cm x 5 cm.
Histopatológico: Neoplasia maligna mesenquimal, con células fusiformes, citoplasmas amplios eosinófilos, abundantes células gigantes multinucleadas tumorales bizarras, áreas con patrón mixoide, abundantes mitosis atípicas, necrosis tumoral extensa y hemorragia. Compatible con Sarcoma Indiferenciado Embrionario Hepático.
AngioTC/TC toracoabdominal: nodulaciones pulmonares sospechosos de infiltración, además de ganglios con alteración en morfología.
Gammagrama óseo: sin hallazgos gammagráficos o zonas de concentración focal de radiofármaco sugestivas de actividad neoplásica o metastásica a nivel óseo.

Aspirado de médula ósea bilateral: sin datos de infiltración.
Se da quimioterapia adyuvante, etapificado como Estadio IV T2b, N1, M1, PRETEXT III. Con mejoría de pronóstico y sobrevida global, se aplican 9 ciclos Ciclofosfamida + Vincristina + Doxorrubicina y 3 ciclos con Ifosfamida/Mesna + Vincristina + Actinomicina.
Con PET/CT como parte del seguimiento al cumplir un año postquirúrgico, reportándose sin focos de hipercaptación o signos radiológicos sugestivos de actividad tumoral macroscópica.

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

La importancia de estudiar el SEIH radica en que es un tumor muy infrecuente el cual por su apariencia macroscópica quística puede confundirse con una lesión benigna; siendo agresivo, con alta mortalidad, representando <1% de todos los tumores malignos y 9-13% de los tumores hepáticos.
Debido a que sus hallazgos clínicos y radiológicos a menudo son inespecíficos, el diagnóstico del SEIH se basa exclusivamente en el examen histológico y en la evaluación inmunohistoquímica.
El tratamiento multimodal requiere un diagnóstico conciso y oportuno para mejorar la tasa de supervivencia, como en el caso de este paciente.