



VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet

Del 1 al 31 de octubre de 2005



Sarcoma indiferenciado (embrionario) hepático. presentación de un caso pediátrico de evolución favorable.

Carmen Lobo*, Mikel Larzabal*, Manuel Vaquero*

* Hospital Donostia ESPAÑA

Resumen

SARCOMA INDIFERENCIADO (EMBRIONARIO) HEPÁTICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO PEDIÁTRICO DE EVOLUCIÓN FAVORABLE El sarcoma indiferenciado hepático, también conocido como mesenquimoma maligno, fue reconocido como entidad clínico-patológica por Stocker e Isaac en 1978. Ocurre predominantemente en la edad pediátrica donde supone el 13% de todos los tumores hepáticos, si bien, también puede darse en adultos. El pronóstico es malo y la mayoría de los pacientes mueren de enfermedad en dos años. Recientes publicaciones postulan que una terapéutica combinada de cirugía más poliquimioterapia puede ser útil en el manejo de esta neoplasia aportando cifras de supervivencia de hasta 122 meses. Presentamos las características clinicopatológicas de una paciente diagnosticada en nuestro hospital, en 1989, que fue tratada con cirugía más poliquimioterapia, encontrándose libre de enfermedad y sana hasta la actualidad. Caso clínico-patológico: niña de nueve años con clínica de dolor abdominal, fiebre y con cifras normales de alfafetoproteína en suero. fue sometida a hepatectomía parcial derecha por una tumoración pedunculada de 5cms. dependiente del lóbulo derecho hepático. Histológicamente mostraba una proliferación tumoral de células fusiformes y estrelladas, atípicas de aspecto sarcomatoso, dispuestas de forma densa o laxa en un estroma mixoide y entremezcladas con células bizarras, multinucleadas con citoplasma eosinófilo prominente, numerosas mitosis y glóbulos hialinos intra y extracitoplasmáticos, Pas+ y diastasa resistentes. hepatocitos y ductos biliares atrapados en el tumor. Las células tumorales fueron positivas para vimentina y negativas para desmina, citoqueratinas de amplio espectro y alfa fetoproteína. Probablemente, la morfología pedunculada sumado a la terapia combinada ha favorecido la evolución favorable

Introduccion

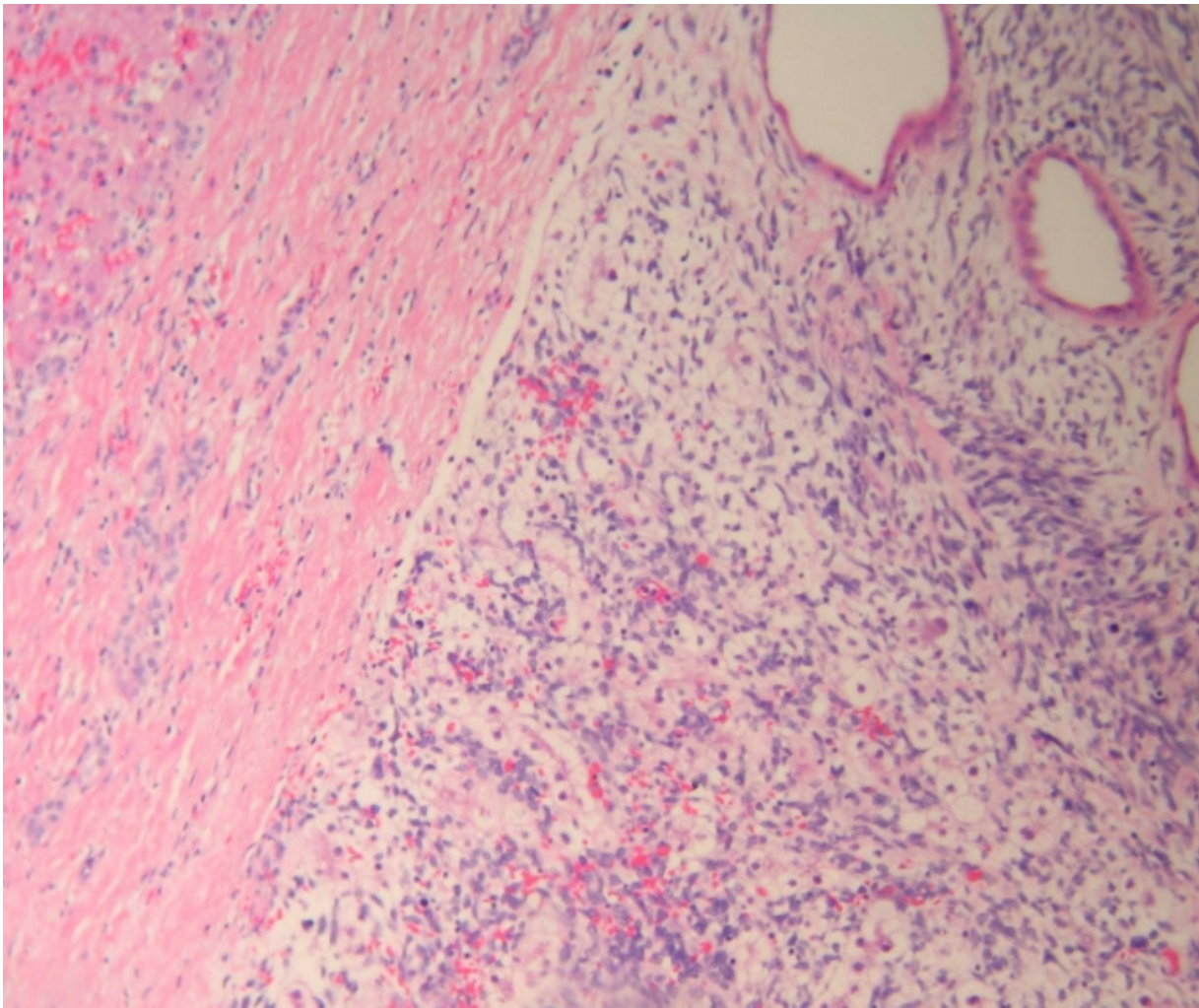
El sarcoma indiferenciado (embrionario) es una neoplasia rara hepática, que ocurre predominantemente en niños y jóvenes en las dos primeras décadas de la vida y supone un 13% de todos los tumores hepáticos en la edad pediátrica. Fue reconocido como entidad clinicopatológica en 1979 por Stocker y Ishak, en una publicación de 31 casos. La presentación clínica típica es una masa abdominal que puede ser acompañada por dolor, y en algunos casos con síntomas sistémicos, tales como fiebre, pérdida de peso y vómitos. Aunque su histogénesis es debatida se acepta un origen mesenquimal, por lo que también se denomina mesenquimoma maligno y por definición, histológicamente, no debe mostrar características de músculo liso, estriado o lipoblastos, y está caracterizado por elementos mesenquimales sin ningún tipo de diferenciación. Publicaciones recientes sugieren que un tratamiento combinado de cirugía y quimioterapia, puede mejorar el pronóstico. Presentamos las características clinicopatológicas de una paciente diagnosticada y tratada en nuestro hospital, en 1989, que fue sometida a cirugía más poliquimioterapia, encontrándose libre de enfermedad y sana hasta la actualidad.

Material y Métodos

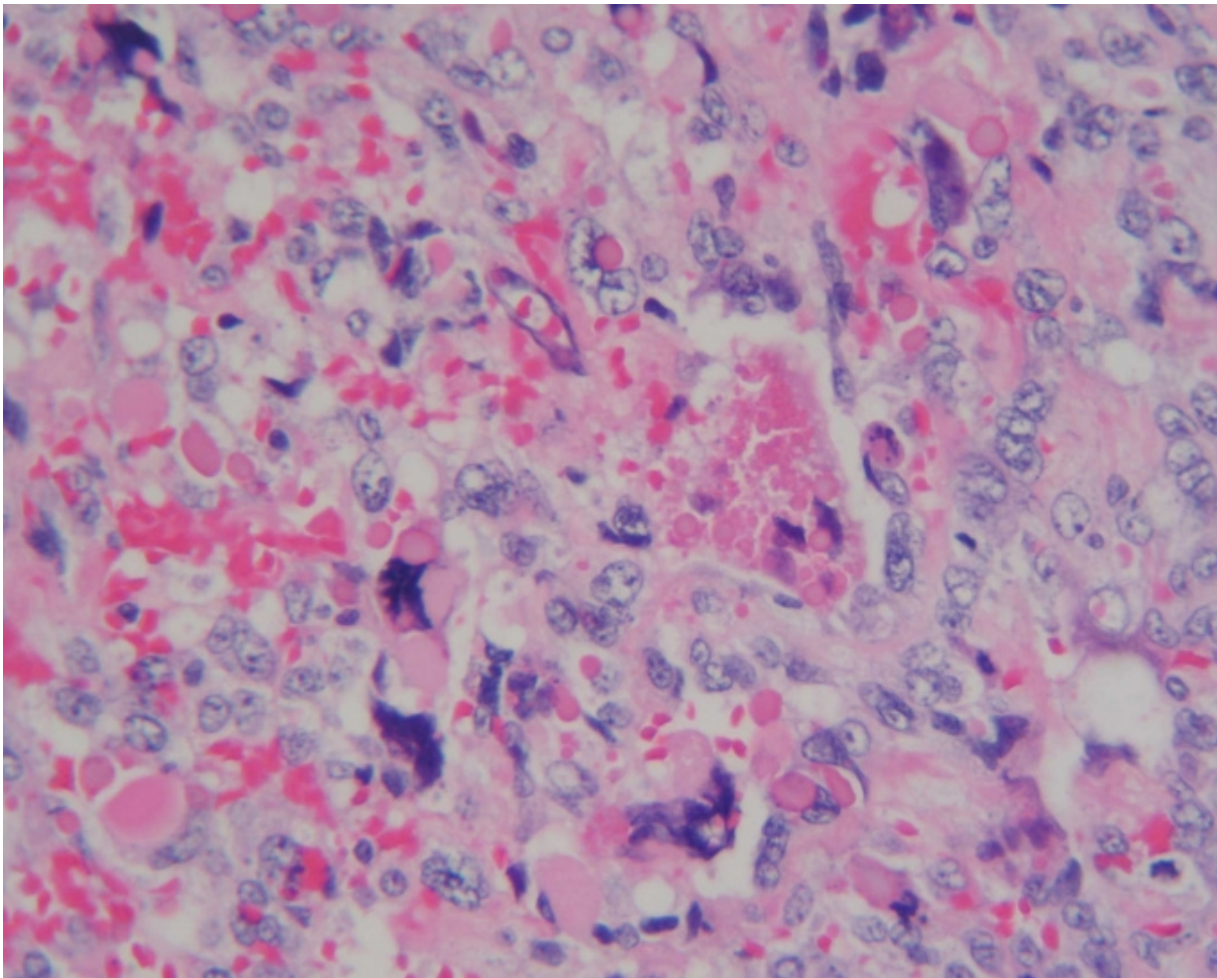
Caso clínico: Niña de nueve años, sin antecedentes patológicos de interés, que presentó clínica de dolor abdominal, localizado en fosa iliaca derecha, por cuatro días, fiebre y vómitos. En la exploración destacó defensa abdominal con test de Blumberg negativo y los exámenes complementarios bioquímicos, proteinograma y hemograma fueron normales, con valor de alfa feto proteína sérica normal. Se diagnosticó de cuadro de abdomen agudo y se sometió a intervención quirúrgica. En el acto quirúrgico se evidenció una tumoración dependiente de la cara inferior del lóbulo derecho hepático, pediculada, de alrededor de 8 cms., con borde externo necrótico y hemorrágico, por lo que se realizó tumorectomía con bordes macroscópicos sanos. Posteriormente, se trató con poliquimioterapia (adriamicina, ciclofosfamida, vincristina).

Resultados

Hallazgos histológicos: El estudio histológico de la masa tumoral muestra una proliferación tumoral de células fusiformes y estrelladas, atípicas, de aspecto sarcomatoso, dispuestas de forma densa o laxa, en un estroma mixoide y entremezcladas con células grandes, bizarras, multinucleadas, con citoplasma eosinófilo prominente, numerosas mitosis y glóbulos hialinos intra y extracitoplasmáticos, Pas + y diastasa resistentes. Hepatocitos y ductos biliares se encuentran atrapados en el tumor y en la periferia muestra una pseudocápsula. Inmunohistoquímica: Las células tumorales fueron negativas para desmina, queratinas de amplio espectro y alfa fetoproteína. Curso clínico: La paciente se encuentra sana y libre de enfermedad hasta la actualidad



Sarcoma fusocelular mixoide atrapando hepatocitos -



Sarcoma indiferenciado hepático - HyE- Area de células pleomórficas, grandes sarcomatosas, con gran número de glóbulos eosinófilos intra y extracitoplasmáticos

Discusión

El sarcoma indiferenciado hepático es un tumor raro, predominantemente de la edad pediátrica, aunque también puede darse en adultos. Macroscópicamente, es usualmente grande, solitario y bien circunscrito con múltiples áreas de necrosis y hemorragia y predominantemente en el lóbulo derecho. Microscópicamente, se compone de una mezcla de células atípicas, fusadas y gigantes, con apariencia sarcomatosa. Las células grandes contienen glóbulos hialinos, Pas +. Estructuras tipo ductal se encuentran rodeadas por células tumorales y se ha interpretado como elementos atrapados. El patrón histológico general sugiere un origen mesenquimal y células diferenciadas, característicamente, no se encuentran. La ultraestructura e inmunohistoquímica de la mayoría de células tienen características de células mesenquimales indiferenciadas. El tratamiento es mixto con cirugía y quimioterapia y el pronóstico es generalmente pobre, aunque algunos casos de curación han sido publicados.

Conclusiones

El caso presentado muestra las características clínicas y patológicas prototípicas del tumor, si bien, ha tenido una evolución favorable. Probablemente, la morfología pediculada sumado a la terapéutica combinada, ha favorecido la curación de la paciente.

Bibliografía

A. G. Weinberg, M. Finegold Primary Hepatic Tumors of Childhood Human Pathol 14: 512-537, 1983 C. e. Urban, C. J. Mche, W. Schwinger, B. Pakisch, G. Ranner. Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of the Liver Childhood Cancer 72: 2511-6 1993 J. T. Stocker An approach to handling Pediatric Liver Tumors Am J Clin Pathol 109 (Supple 1) S67-S72 1997 G. Lauwers, L. Grant, W. Donnelly, A. Meloni, R. Foss, A. Sanberg M. Langham Hepatic Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma Arising in a Mesenchymal hamartoma A J Sur Pathol 21 (109) 1248-1254, 1997 B. E. Weber, K. Morrison, S. Pritchard, P. Sorensen Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver: Results of Clinical Management in one Center B. D. Kim, K. Kim, S. Jung, S. Lee, K. Park, Undifferentiated (embryonal) Sarcoma of the Liver: Combination Treatment by surgery and Chemotherapy J Pediatr Surg 37: 1419-1423, 2002 J. T. Stocker Hepatic Tumors in Children Clinics in Liver Disease Vol 5 N 1 February 2002

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 01/10/2005 2:04:47