

Cartas al Director

Angiosarcoma hepático

Palabras clave : Tumores hepáticos. Angiosarcoma hepático. Sarcoma hepático.

Key Words : Liver tumors. Hepatic angiosarcoma. Hepatic sarcoma.

Sr. Director:

El angiosarcoma hepático (ASH) es un tumor poco frecuente y de diagnóstico complejo por la inespecificidad de la clínica y de las pruebas de imagen. Su pronóstico es infausto por lo tardío del diagnóstico y la falta de tratamiento efectivo (1).

Presentamos los tres únicos casos registrados en los últimos 12 años en nuestro hospital.

Caso clínico 1

Varón de 29 años que ingresa por ictericia de un mes de evolución con una analítica que evidenciaba anemia, trombopenia y elevación de la bilirrubina y enzimas de colestasis. La tomografía computerizada (TC) mostró una masa de 13 cm en segmentos IV, V y VIII. Al mes del ingreso falleció por shock hipovolémico con una autopsia compatible con ASH.

Caso clínico 2

Mujer de 55 años, con antecedentes de cirrosis por hepatitis C, que ingresa por ictericia, dolor abdominal y síndrome constitucional de tres meses de evolución. En la analítica presentaba

elevación de la bilirrubina y enzimas de colestasis. La TC mostró múltiples lesiones en ambos lóbulos hepáticos compatibles con metástasis *versus* hepatocarcinoma multicéntrico con una imagen nodular en bazo. A las dos semanas del ingreso falleció por un cuadro de insuficiencia hepática con una autopsia compatible con ASH con metástasis esplénicas (Fig. 1).

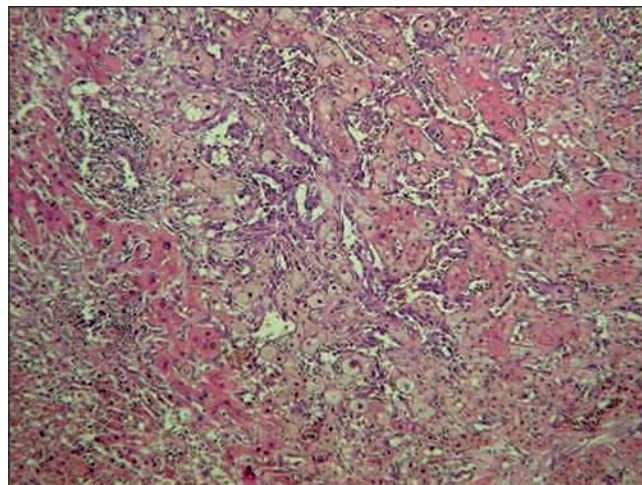


Fig. 1. Imagen microscópica con tinción de hematoxilina-eosina a 40 aumentos. Celularidad fusiforme con tendencia a formar luces vasculares reemplazando la estructura hepática.

Caso clínico 3

Varón de 52 años que ingresa por ictericia y dolor abdominal de diez días de evolución, con una analítica que evidenciaba trombopenia, elevación de la bilirrubina y enzimas de colestasis. La TC mostró una masa de 16 cm en lóbulo hepático derecho con múltiples nódulos en lóbulo izquierdo y bazo. Al cuarto día del ingreso falleció por un shock hipovolémico con una autopsia compatible con ASH con metástasis esplénicas.

Discusión

El ASH es un tumor poco frecuente (0,1-2% de los tumores primarios hepáticos), si bien es el más frecuente de los tumores mesenquimales malignos hepáticos, que se origina en las células endoteliales sinusoidales. Afecta con mayor frecuencia a varones (relación 4:1) entre la sexta y séptima décadas de la vida. Es una entidad de difícil diagnóstico que se realiza postmortem en más del 35% de los casos (100% en nuestra serie) (1).

La mayoría son idiopáticos aunque existen casos secundarios a la exposición a determinados productos (cloruro de vinilo, Thorotrast®, arsenicales o esteroides) y enfermedades (hemocromatosis, neurofibromatosis de von Recklinghausen) (2).

La sintomatología incluye dolor y distensión abdominal, hepatoesplenomegalia, ictericia, cuadro constitucional, hemorragia intraabdominal e insuficiencia hepática. La analítica está alterada en más de la mitad de los casos siendo lo más frecuente la anemia hemolítica (hemólisis a nivel de neovascularización) y trombopenia (destrucción dentro del tumor, coagulación intravascular diseminada o hipersplenismo). En la TC las imágenes suelen ser hipodensas y en la resonancia magnética aparecen como hipointensas en T1 con zonas hiperintensas por la hemorragia (3). En nuestra serie, los principales síntomas fueron la ictericia y el dolor abdominal, la analítica estaba siempre alterada siendo lo más llamativo la elevación de la bilirrubina y enzimas de colestasis y las pruebas de imagen no fueron concluyentes en ninguno de los casos.

El diagnóstico del ASH es siempre tardío debido a la inespecificidad de la sintomatología, alteraciones analíticas y de las pruebas de imagen. Este hecho, junto con la aparición precoz de metástasis sistémicas (50%) cuyas principales localizaciones son pleuropulmonar, bazo, ganglios linfáticos y hueso, condicionan su mal pronóstico. En nuestra serie, dos de los tres casos presentaban metástasis de localización esplénica al diagnóstico (1). Las opciones terapéuticas (resección, trasplante hepático, quimioterapia y radioterapia) ofrecen un panorama desalentador siendo de elección la cirugía. El trasplante hepático es poco empleado debido a la alta tasa de recidiva y baja supervivencia del postrasplante. Se ha descrito la embolización como trata-

miento de urgencia en los casos de sangrado masivo o preoperatorio con objeto de disminuir el sangrado durante la cirugía (4-6).

La supervivencia media tras la cirugía es de 12-36 meses, con casos descritos de hasta 10 años. Sin tratamiento la supervivencia desde el diagnóstico es inferior a seis meses, siendo las causas más frecuentes de muerte la insuficiencia hepática y el shock hipovolémico secundario a la rotura del angiosarcoma (1). En nuestra serie la supervivencia máxima fue de un mes, falleciendo dos por shock hipovolémico y uno por insuficiencia hepática sin poder realizarse tratamiento alguno.

L. Bernardos, A. García Marín, C. Rey Valcárcel, J. Martín Gil y F. Turégano Fuentes

*Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo II.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

Bibliografía

1. Bruguera M, Rodes J. Tumores mesenquimatosos malignos del hígado. En: Rodes J, Benhamon JP, Bircher J, Maintyre N, Rirreto M. Tratado de hepatología clínica. Masson-Salvat Medicina; 1993. p. 1244-6.
2. Lipshutz G, Brennan T, Warren R. Thorotrast-induced liver neoplasia: a collective review. J Am Coll Surg 2002; 195: 713-8.
3. Koyama T, Fletcher J, Daniel Johnson C, Kuo M, Notohara K, Burgart L. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. Radiology 2002; 222: 667-73.
4. 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.
5. Husted TL, Neff G, Thomas MJ, Gross TG, Woodle ES, Buell JF. Liver transplantation for primary or metastatic sarcoma to the liver. Am J Transplant 2006; 6: 392-7.
6. Matthaei H, Boelke E, Eisenberger CF, Alldinger I, Krieg A, Schmelzle M, et al. Interdisciplinary treatment of primary hepatic angiosarcoma: emergency tumor embolization followed by elective surgery. Eur J Med Res 2007; 12: 591-4.