

**LEIOMIOSARCOMA EPITELIOIDE
DEL EPIPLON MENOR**

**AUTORES: Dra. CECILIA PLAZZOTTA
Dra. MARIELA RONDAN
Dr. GUSTAVO RODRIGUEZ
Dra. DINORAH VAZ
Dr. LUIS RUSO.**

**Trabajo de la Clínica Quirúrgica "3" Hospital Maciel
Prof. Dr. O. Balboa**

**Presentado en Sociedad de Cirugía del Uruguay,
Media Hora Previa del 10.5.2000**

**Correspondencia: Dra. Cecilia Plazzotta.
Clinica Quirurgica "3"
Hospital Maciel
25 de Mayo 174
11000. Montevideo.URUGUAY**

RESUMEN

Los tumores primitivos del epiplón son raros ; siendo más frecuentes los tumores de músculo liso (39%) y predominando en estos , los malignos(63%).

Pueden presentarse a cualquier edad, teniendo mayor incidencia entre la 4° y 6° década de la vida y en el sexo masculino.

Su forma de presentación en general es oligosintomática o con síntomas inespecíficos, predominando el dolor abdominal no bien tipificado.

El diagnóstico se basa en los estudios imagenológicos . Se puede realizar una punción con aguja fina, guiada por tomografía, para el diagnóstico preoperatorio de naturaleza de la lesión.

Los criterios de malignidad no son absolutos, surgen del tamaño de la lesión y el índice mitótico, seguidos por el tipo histológico y la topografía.

El tratamiento es quirúrgico, dirigido a la excéresis de la lesión. Ni la quimioterapia ni la radioterapia, ofrecen actualmente resultados alentadores para el tratamiento de este tipo de tumores.

Se presenta la primera observación en nuestro medio, de un caso clínico de tumor del epiplón menor con diagnóstico de leiomyosarcoma de baja malignidad y se realiza una revisión literatura sobre el tema.

Palabras clave: Leiomyosarcoma, Omentum

INTRODUCCIÓN:

Los tumores primitivos del epiplón son raros (1). Los más frecuentes son malignos y secundarios.

Los tumores sólidos primitivos son generalmente de origen mesenquimático y dentro de estos predominan los derivados del músculo liso constituyendo un capítulo de gran interés por su carácter excepcional y dificultad diagnóstica.

El presente trabajo analiza las características clínico patológicas y realiza una revisión de la literatura sobre tumores de músculo liso y se efectúan consideraciones quirúrgicas a propósito de un leiomiosarcoma de bajo grado de malignidad primitivo del epiplón menor.

HISTORIA CLINICA:

Paciente de 68 años, sexo masculino, alcoholista y fumador intenso.

Consulta por cuadro agudo de abdomen caracterizado por dolor a nivel de hemiabdomen superior, cólico, sin irradiaciones, acompañado de estado nauseoso, que calma sólo con analgésicos mayores.

Refiere una historia de 9 meses de evolución con episodios de dolor abdominal de similares características al actual, aunque de menor intensidad.

Al examen físico se destaca buen estado general, ausencia de signos físicos de interés clínico.

Radiografía simple de abdomen: normal.

Fibroesofagogastroscofia y esofagogastroduodeno: normales.

Ecografía abdominal: tumoración sólida de 7 cm. de diámetro mayor que parece topografiarse en la retrocavidad de los epiplones.

Tomografía axial computada (TAC): proceso sólido con áreas hipodensas de aproximadamente 8 cm. de diámetro que se topografía entre la curvatura menor del estómago y el lóbulo izquierdo del hígado. No hay adenopatías. (Fig. 1).



Fig. 1- Corte tomografico que muestra la lesión y sus relaciones.

Se interviene con diagnóstico de tumor de la retrocavidad de los epiplones. Laparotomía: tumor sólido de 8 cm. de diámetro, redondeado, blanquecino, situado entre ambas hojas del epiplón menor, sin vinculación con la pared gástrica. No ascitis ni carcinomatosis peritoneal.

Se realiza la resección completa de la lesión. (Fig. 2).

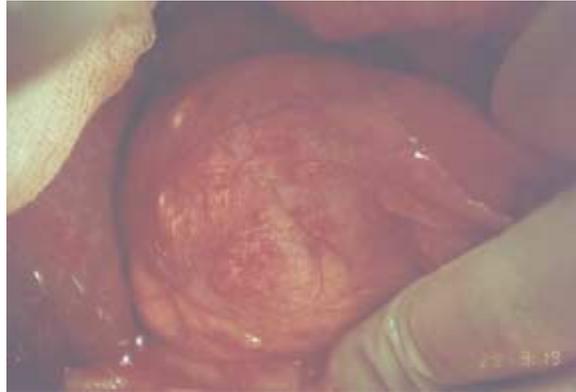


Fig. 2- Aspecto macroscópico de la lesión "in situ".

ANATOMIA PATOLÓGICA:

Macroscopía: pieza de resección de 70 x 73 x 59 mm. de superficie externa lisa, gris amarillenta y brillante, bien delimitada. Al corte, sólida, con áreas arremolinadas, de consistencia firme, otras áreas necrótico hemorrágicas. (Fig. 3).

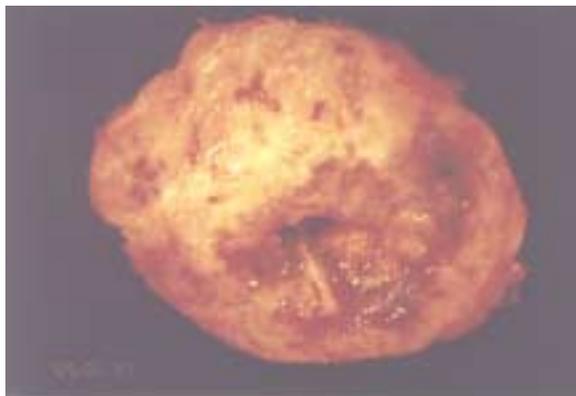


Fig. 3 – Aspecto macroscópico al corte.

Microscopía: corresponde a una proliferación mesenquimática fusocelular con escasos sectores de patrón epitelioide con presencia de 5 mitosis en 50 campos de alto poder, por lo que se concluye que se trata de un tumor de **estirpe muscular “borderline” o de bajo grado de malignidad, de tipo epitelioide** . (Fig. 4)

Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica: Actina de músculo liso, mostrando positividad leve intracitoplasmática. (Fig. 5)

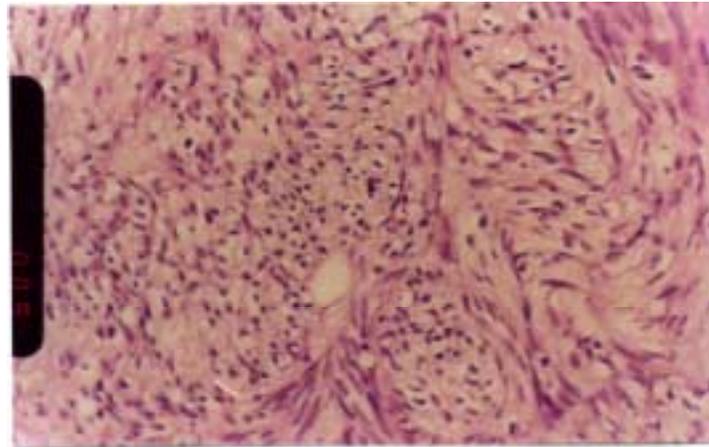


Fig. 4 – Microscopía 200 x HIE . Áreas epitelioides y fusocelulares.



Fig. 5 – Microscopía 200 x HIE. Actina de músculo liso (DACO+).

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS:

De los tumores primitivos sólidos del epiplón existen pocos casos publicados en la literatura. El primer caso fue un hemangiopericitoma publicado por Stout y Cassel en 1942 (2).

En 1963 Purdy (3) publica una recopilación de 24 casos, de los cuales 10 correspondían a tumores de músculo liso, el 70% benignos, seguidos en frecuencia por los hemangiopericitomas, el resto de los casos corresponden a diversos tipos histológicos.

Con respecto a tumores benignos sólidos primitivos del epipñón sólo se han publicado 5 casos en los últimos 30 años. (4,5,6,7,8).

La revisión de la literatura sobre el tema, nos ha permitido encontrar 117 casos publicados desde el año 1965, (Tabla 1) de los cuales excluimos 15 casos dado que corresponden a misceláneas. No hemos encontrado publicaciones al respecto en la literatura nacional.

Tipo histológico	Nº de casos	Tipo histológico	Nº de casos
Leiomiomas	19	Hemangiomas	2
Liposarcomas	14	Mesenquimomas	2
Leiomioblastomas	10	Fibrosarcomas	2
Hemangiopericitomas	8	Rabdomiosarcomas	2
Schwannomas	7	Lipomas	2
Leiomiomas	5	Hemangiofibroma	1
Mesoteliomas	5	Osteosarcoma	1
Teratomas	4	Angioleiomioma	1
Neurinomas	4	Condroma	1
Hemangioendoteliomas	3	Sinovial sarcoma	1
Linfangiomas	3	Histiocitoma	1
Hamartomas mixoides	3	Melanoma	1

Tabla 1 – Distribución de los distintos tipos histológicos de tumores sólidos del epiplón. Revisión de casos publicados desde 1965. Analizando esta revisión se observa que predominan los tumores de músculo liso (39%) con una mayor incidencia de los tumores malignos (63%). Estas lesiones tumorales pueden observarse a cualquier edad, aunque predominan entre la 4ta. y 6ta. década de la vida, siendo más frecuentes en el sexo masculino. La mayoría son lesiones oligosintomáticas, que se manifiestan por dolor a nivel del hemiabdomen superior, no bien tipificado aunque puede observarse también náuseas, vómitos, plenitud precoz y en algunas situaciones adelgazamiento. Los tumores pequeños suelen ser asintomáticos, hallados incidentalmente en el curso de laparotomías por otra causa; los benignos pueden alcanzar gran tamaño y manifestarse como un tumor palpable y móvil si asientan en el epiplón mayor. En los casos de tumores malignos el pronóstico es sombrío dada la rapidez con que se diseminan al resto del peritoneo, a distancia y por el compromiso de estructuras vecinas.

PARACLINICA:

Los estudios imagenológicos de mayor eficacia diagnóstica son la ecografía y TAC. La ecografía permite distinguir la presencia de una tumoración, identificar su naturaleza sólida o quística y su tamaño. Es difícil establecer por este método la topografía exacta de la lesión (10). Se postula que la TAC es más sensible, Mahon (9), manifiesta que el hallazgo de un tumor que desplaza el estómago hacia arriba y hacia atrás y el colon transverso hacia abajo y adelante es patognomónico del tumor omental. Como se observa en nuestro caso (Fig. 1), las lesiones del epiplón menor se aprecian entre las dos hojas del mismo, por delante de las estructuras vasculares adyacentes y de los grandes vasos (10). También permite identificar, ganglios regionales, compromiso de órganos vecinos y metástasis. Recientemente se han publicado dos trabajos (11,12) en los que se analiza el uso de la punción con aguja, guiada por ecografía o TAC para el diagnóstico preoperatorio de la naturaleza de la lesión. Pombo (12) concluye que la biopsia guiada por TAC tiene una sensibilidad, especificidad y exactitud diagnóstica del 89,5%, 100%, y 92% respectivamente y sin complicaciones.

ANATOMIA PATOLÓGICA:

Desde el punto de vista anatomopatológico, los tumores observados a nivel del epiplón pueden corresponder a diversos tipos histológicos, como lipomas, neurofibromas, liposarcomas, teratomas, etc, predominando los de origen mesenquimático y dentro de estos los derivados del músculo liso, tanto benignos, leiomiomas, como malignos, leiomiosarcomas (13). Los tumores de músculo liso se presentan predominantemente en el tracto digestivo y aparato genital femenino, siendo raros en otras topografías. Farman (citado por 13), hace referencia a su experiencia sobre 7748 leiomiomas, de los cuales el 95% correspondían al tracto genital femenino. Asimismo la variedad epiteloide predomina en el tubo digestivo.

En cuanto a los tumores ubicados en el epiplón, retroperitoneo y mesenterio se presentan macroscopicamente como lesiones bien delimitadas, no encapsuladas, blanco grisáceas, de consistencia firme y superficie de corte amarillenta, con áreas de hemorragia, quistificación o calcificaciones. (13)

En cuanto a su origen se plantea que se desarrollan a partir de músculo liso de los vasos del epiplón o que primitivamente tengan asiento en la pared gástrica migrando luego al epiplón o mesenterio quedando vinculadas al estómago por un pedículo delgado que a veces puede no reconocerse.(7)

Desde el punto de vista histológico, estos tumores están formados por células fusiformes, alargadas, con citoplasma claro, vacuolas perinucleares, que se disponen en forma arremolinada o empalizada. Existen variantes de estos tumores, como en el presente caso, que se presentan con células redondeadas (Fig. 4) , llamados tumores epitelioides de músculo liso, predominando esta forma en el tracto gastrointestinal.

En lo que se refiere a las características de la inmunohistoquímica, estos tumores se caracterizan por ser positivos para actina de músculo liso y desmina. Es importante resaltar que son negativos para otros marcadores como la proteína S –100 lo que tiene valor para el diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores, por ejemplo los de origen neurogénico, los que serán positivos para esta última.

Por último debemos referirnos a los criterios de malignidad. Estos son el tipo histológico, topografía, tamaño e índice mitótico, siendo los dos últimos los de mayor relevancia.

En cuanto al índice mitótico, se han realizado trabajos que relacionan a este con el porcentaje de metástasis producidas (14,15), en los que se observa que tumores con un índice mitótico de una mitosis en 50 campos de alto poder (CAP) tenían metástasis en un 2 % de los casos, mientras que los que tenían más de 10 mitosis en 50 CAP produjeron metástasis en el 100% de los casos. Ueyama (16) evalúa un grupo de 120 pacientes con tumores estromales gastrointestinales, de los cuales en 32 casos se diagnosticaron como sarcomas dada la presencia de 5 mitosis en 50 CAP , pero observándose en la evolución la presencia de metástasis en casi el 50 % de los casos, lo que permite concluir que un índice mitótico de 5 mitosis en 50 CAP señala un alto riesgo de metástasis, pero que tumores con un menor índice también pueden tener un comportamiento maligno, por ello finalmente se acepta que en estos casos, estos tumores sean catalogados como malignos si tamaño de la lesión es grande (mayor de 6 cm.)

Por lo tanto estas dos características, índice mitótico y tamaño, no son concluyentes por sí solas, debiendo analizarse en conjunto además de la histología de la lesión y la topografía de la misma.

En el caso que aquí presentamos, se trata de una lesión histológicamente benigna, con un índice mitótico de 5 mitosis en 50 CAP y un tamaño de 7 cm., por lo que se ha concluido que dado su tamaño debe ser considerado como una lesión borderline o maligna de bajo grado.

TRATAMIENTO:

El tratamiento quirúrgico permite la excéresis de la lesión y el análisis de la pieza para definir con exactitud su carácter benigno o maligno.

La resección completa de la lesión, es posible sin dificultad en la mayoría de los casos ya que en general no se extienden a estructuras vecinas, si se trata de tumores benignos o de bajo grado de malignidad, y si lo hacen, estas pueden ser resecadas en conjunto.(8)

Los tumores juzgados histológicamente como malignos deben ser resecados y tratados de la misma forma que los leiomiomas de grado comparable. (13)

En nuestro caso, dado que se trata de una lesión de bajo grado de malignidad o borderline, el paciente ha ingresado a un plan de seguimiento dirigido a la detección precoz de la recidiva locoregional o diseminación a distancia la que se produce por vía hematológica, basado fundamentalmente en el control clínico, ecográfico y tomográfico.

BIBLIOGRAFÍA:

1. **M.Helstaedo, Carol A.** Ecografía abdominal Cap. 7 Cavidad peritoneal y pared abdominal. Lawrence Vincent. Barcelona 1992. pág 538
2. **Hines.O, Ashley.S** . Lesiones del mesenterio, eiplón y el retroperitoneo en Zinner,Michael. Operaciones abdominales 1998. Cap. 20. Pág.660.
3. **Stout, Hendry y Purdie.** Primary solid tumors of the great omentum. Cancer 1963 Feb(16) Pág 231 –243 .
4. **Barré, Dubrujeaud et Obernieder.** Leiomyome du petit épiploon et hématemese. Arch Fr Mal App Dig 1973(62) Pág. 235 - 239.
5. **Teilium.** Primary leiomiobfibroma in the greater omentum. Ugeskr Laeger 1975 Jul 14; 137 (29) Pág. 1663 – 1664 .
6. **Carabalona P, Vernhet J, Bonnel F.** Leiomyomas of the lesser omentum. Chirurgie 1976 102 (7). Pág 495 – 499.
7. **Ikematsu Y, Usui K, Kamohara Y, Inone K, Maeda J, Ammon M, Horitay.** Leiomyoma of the lesser omentum: report of a case. Surg Today 1996 26 (1) Pág. 46 – 48.
8. **Angoso Clavijo M, Gonzalez Muñoz JL, Lucena de la Paz JL, García Gomez E, Jiménez Alvira L, Urioste Arana R.** Leiomyoma of the greater omentum. Rev. Esp. Enferm. Dig. 1998 Jan; 90(1) Pág. 534.
9. **Mahon DE, Carp NZ, Golhanh RT JR, Schmutzler RC.** Primary leiomiosarcoma of the greater omentum: case report and review of the literature. Am Surg. 1993 Mar, 59 (3) Págs. 160 – 163.
10. **Greulier N, Granger Nm Dorcier F, Laurent F, Guibert JI, Richard O, Broussin J.** The lesser omentum. Normal aspect and tumor pathology in ultrasonography and X- ray computed tomography. J.Radiol 1987 Jan; 68 (1) Págs. 13 – 21.
11. **Sistrom CL, Abbitt R, Feldman PS.** Ultrasound guidance for biopsy of omental abnormalities. J.Clin Ultrasound 1992 Jan; 20(1) Págs. 27 – 36.
12. **F. Pombo, E. Rodríguez, R. Martín and M. Lago.** CT-guided core needle biopsy in omental pathology. Acta Radiol.1997 Nov, 38 (6) Págs. 978 – 981.
13. **Enzinger F, Weiss S.** Soft Tissue Tumors. Caps. 18 – 20. 3º Edición 1995.
14. **Appelman HD, Helwig EB.** Gastric epithelioid leiomyioma and leiomyosarcoma. Cáncer 1976 38: Pág. 708.

15. **Byard RW, Barr JR, Naidoo SP, et al.** Gastric stromal tumors with epithelioid features of 22 cases. *Surg Pathol* 1990 3: Pág. 281
16. **Ueyama T, Guo KJ, Hashimoto H, et al.** A clinicopathologic and immunohistochemical study of gastrointestinal stromal tumors. *Cáncer* 1992 69: Pág. 947

**LEIOMIOSARCOMA EPITELIOIDE
DEL EPIPLON MENOR**

**AUTORES: Dra. CECILIA PLAZZOTTA
Dra. MARIELA RONDAN
Dr. GUSTAVO RODRIGUEZ
Dra. DINORAH VAZ
Dr. LUIS RUSO.**

**Trabajo de la Clínica Quirúrgica "3" Hospital Maciel
Prof. Dr. O. Balboa**

**Presentado en Sociedad de Cirugía del Uruguay,
Media Hora Previa del 10.5.2000**

**Correspondencia: Dra. Cecilia Plazzotta.
Clínica Quirúrgica "3"
Hospital Maciel
25 de Mayo 174
11000. Montevideo.URUGUAY**

RESUMEN

Los tumores primitivos del epiplón son raros ; siendo más frecuentes los tumores de músculo liso (39%) y predominando en estos , los malignos(63%).

Pueden presentarse a cualquier edad, teniendo mayor incidencia entre la 4° y 6° década de la vida y en el sexo masculino.

Su forma de presentación en general es oligosintomática o con síntomas inespecíficos, predominando el dolor abdominal no bien tipificado.

El diagnóstico se basa en los estudios imagenológicos . Se puede realizar una punción con aguja fina, guiada por tomografía, para el diagnóstico preoperatorio de naturaleza de la lesión.

Los criterios de malignidad no son absolutos, surgen del tamaño de la lesión y el índice mitótico, seguidos por el tipo histológico y la topografía.

El tratamiento es quirúrgico, dirigido a la excéresis de la lesión. Ni la quimioterapia ni la radioterapia, ofrecen actualmente resultados alentadores para el tratamiento de este tipo de tumores.

Se presenta la primera observación en nuestro medio, de un caso clínico de tumor del epiplón menor con diagnóstico de leiomyosarcoma de baja malignidad y se realiza una revisión literatura sobre el tema.

Palabras clave: Leiomyosarcoma, Omentum