



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E
INVESTIGACIÓN**

**INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN
SALVADOR ZUBIRÁN**

**“SARCOMAS HEPÁTICOS PRIMARIOS: EXPERIENCIA DEL
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIA MÉDICAS Y NUTRICIÓN
SALVADOR ZUBIRAN”**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN
CIRUGÍA GENERAL**

PRESENTA

DR. FRANCISCO EMMANUEL ALVAREZ BAUTISTA



**TUTOR DE TESIS
DR. MIGUEL ÁNGEL MERCADO DÍAZ**

CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Título de tesis:

“SARCOMAS HEPÁTICOS PRIMARIOS: EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN”

Dr. Sergio Ponce de León Rosales
Director de Enseñanza del INCMNSZ

Dr. Rubén Cortés González
Profesor Adscrito al Servicio de Cirugía General del INCMNSZ
Profesor titular del curso de Especialidad en Cirugía General

Dr. Miguel Ángel Mercado Díaz
Director de Cirugía del INCMNSZ
Tutor de Tesis

Dr. Francisco Emmanuel Alvarez Bautista
Residente de cuarto año de Cirugía General del INCMNSZ

ÍNDICE

| | |
|---------------------------------|-------|
| Resumen..... | 4-5 |
| Marco teórico..... | 6-9 |
| Planteamiento del problema..... | 10 |
| Justificación..... | 10 |
| Objetivos..... | 11 |
| Pacientes y métodos..... | 12-13 |
| Resultados..... | 14-21 |
| Discusión..... | 22-24 |
| Conclusiones..... | 25 |
| Referencias..... | 26-27 |

RESUMEN

Los sarcomas hepáticos primarios son neoplasias malignas de muy baja incidencia, debido a ello la información disponible en la literatura mundial es limitada. Esta situación asociada al cuadro clínico inespecífico favorece el diagnóstico tardío de esta entidad.

Actualmente no existe un consenso sobre la mejor opción terapéutica y el seguimiento de los pacientes con este padecimiento.

Se realizó la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico histopatológico confirmado de sarcoma hepático primario que recibieron manejo médico/quirúrgico en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ) en el periodo comprendido de enero de 2000 a diciembre de 2016. Se obtuvieron los datos demográficos, estudios preoperatorios, técnica quirúrgica, resultados operatorios y de seguimiento.

Se encontraron 15 casos que cumplieron los criterios de inclusión, siendo el sexo femenino el predominante (53.3%), con una mediana de edad de 37 años.

El 93% de los pacientes presentaba síntomas al momento del diagnóstico, siendo el dolor abdominal el más frecuente (93%). Se registró un intervalo desde el inicio de los síntomas al diagnóstico con una mediana de 3 meses.

Los subtipos histológicos documentados fueron: angiosarcoma (n=5), sarcoma embrionario (n=4), hamangioendotelioma epiteliode (n=3), leiomiosarcoma (n=1), sarcoma de alto grado (n=1), sarcoma epiteliode fusocelular (n=1).

Siete pacientes (46.7%) recibieron manejo quirúrgico, de estos, 3 (42.85%) fueron manejados con hepatectomía izquierda, 2 (28.57%) con trasplante hepático, 1 (14.28%) con hepatectomía izquierda extendida y 1 (14.28%) con hepatectomía derecha extendida, obteniendo márgenes negativos en el 57.14% de los procedimientos.

Se encontró una mayor sobrevida en los pacientes que recibieron manejo quirúrgico al compararse con aquellos que recibieron manejo médico. La resección con márgenes microscópicamente negativos se asoció con una mayor supervivencia.

En esta serie el subtipo histológico que presentó mayor sobrevida fue el sarcoma embrionario indiferenciado, seguido del hemangioendotelioma epiteliode. El manejo médico no se asoció con mejoría en la supervivencia.

Los resultados de este estudio sugieren que la resección quirúrgica puede asociarse a mayor supervivencia en pacientes seleccionados, manteniendo a la cirugía como parte fundamental del tratamiento. El subtipo histológico y los márgenes quirúrgicos parecen tener relación con el desenlace de supervivencia. Se debe manejar a este grupo de pacientes en centros especializados en cirugía hepatobiliar.

MARCO TEÓRICO

Los sarcomas hepáticos primarios son un grupo de neoplasias malignas que representan menos del 1% de los tumores malignos de hígado. [1,2]

En el adulto la edad media de presentación varía entre la tercera y quinta décadas de la vida. [5]

Los factores de riesgo para el desarrollo de esta entidad aún no se encuentran bien definidos, sin embargo, se ha reportado la asociación con la exposición a ciertos agentes químicos como el dióxido de Torio (Thorotrast), arsénico y cloruro de vinilo monomérico. [3]

La forma de presentación clínica de estas neoplasias es inespecífica, siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente; otras manifestaciones incluyen pérdida de peso y el aumento de perímetro abdominal. En el examen físico se puede encontrar ictericia, hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis y masa abdominal palpable. [3,4]

Los sarcomas hepáticos primarios se asocian con cirrosis hepática hasta en un tercio de los pacientes. [1,4] Y se observan alteraciones inespecíficas de parámetros bioquímicos, predominantemente de las pruebas de funcionamiento hepático sin ser un patrón constante entre los pacientes.

Una particularidad de este grupo de neoplasias es el no presentar elevación franca de los marcadores tumorales hasta el momento descritos como es el caso de otros tumores hepáticos o sarcomas de tejidos blandos, limitando así la utilidad diagnóstica de los mismos. [5]

El estudio de imagen más frecuentemente utilizado en la evaluación de tumores hepáticos es la tomografía computada, ya que permite precisar la localización anatómica, la relación con estructuras vasculares y la extensión de la enfermedad; y aunque es frecuente que se presenten hallazgos similares entre los diferentes subtipos de este grupo de neoplasias, algunos tienen características imagenológicas que sugieren el diagnóstico específico. [15]

Los subtipos histológicos de los sarcomas hepáticos primarios son: angiosarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma embrionario, hemangioendotelioma epitelioide (reportado en algunas series como sinónimo de angiosarcoma) [3], fibrosarcoma, sarcoma indiferenciado, histiocitoma fibroso maligno y sarcoma folicular de células dendríticas. [1,2]

El angiosarcoma representa el subtipo histológico más frecuentemente diagnosticado en la edad adulta, con una incidencia estimada en 0.5-2.5 casos por cada 10, 000,000 de personas. [14]

El diagnóstico diferencial incluye otros tumores sólidos hepáticos como el carcinoma hepatocelular en sus variedades esclerosante y fibrolamelar y los sarcomas de origen primario extrahepático. [8]

Aún es debatible el realizar una biopsia percutánea con la finalidad de establecer un diagnóstico prequirúrgico y con ello establecer que se trate de una neoplasia cuyo origen primario sea el hígado; no se puede descartar un proceso maligno con base en una biopsia negativa ya que no se puede asegurar una biopsia representativa y puede haber resultados falsos negativos si la muestra es tomada de tejido periférico no afectado o de áreas de necrosis. Por otro lado, algunas series han empleado el diagnóstico postquirúrgico lo cual conlleva mayor dificultad para realizar el diagnóstico diferencial con sarcomas metastásicos. [5,6]

La importancia de la confirmación histológica radica en que en el contexto de pacientes no candidatos a tratamiento quirúrgico, ésta puede guiar el manejo médico, además se ha observado relación entre el subtipo histológico y la supervivencia de los pacientes, teniendo utilidad como factor pronóstico. [7]

Hasta el momento la mejor opción terapéutica para pacientes con sarcomas hepáticos primarios es la resección radical quirúrgica del tumor, ya que ha mostrado ofrecer una supervivencia a largo plazo mayor a la del tratamiento médico, con supervivencia a 5 años de hasta 65% en pacientes seleccionados con resecciones R0. Sin embargo, uno de los mayores obstáculos para el manejo oportuno de estas

neoplasias es su diagnóstico tardío, siendo frecuente la presentación de los pacientes en etapas avanzadas de la enfermedad. [1,5, 11, 12]

Otras opciones terapéuticas incluyen la ablación por radiofrecuencia, de la cual su papel aún no está bien determinado en el manejo de este tipo de neoplasias; el trasplante hepático, que puede tener recurrencia de la enfermedad tan temprana como 7 meses; la crioterapia, quimioterapia sistémica y quimioterapia intra-arterial se han utilizado en pacientes con enfermedad irresecable, sin embargo actualmente no existe un consenso respecto al mejor esquema farmacológico. [5,12,13]

La supervivencia en pacientes con sarcomas hepáticos primarios es significativamente menor al compararse con sarcomas hepáticos cuyo sitio primario es extrahepático. De acuerdo a lo reportado en la literatura se estima que los pacientes con diagnóstico de sarcoma hepático primario tienen una supervivencia promedio de 20 meses, siendo el angiosarcoma el subtipo histológico que ha mostrado un peor desenlace clínico (mayor mortalidad a corto plazo) comparado con el resto de los subtipos y el hemangioendotelioma epiteliode el que conlleva mayor supervivencia. [8]

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El manejo apropiado de los pacientes con sarcomas hepáticos primarios ha sido un tema discutido durante décadas sin que exista a la fecha un consenso sobre el manejo y seguimiento de los pacientes.

La baja incidencia del padecimiento, la ausencia de factores de riesgo bien determinados para su desarrollo, aunado a la sintomatología inespecífica al momento de la presentación del paciente, vuelven el abordaje diagnóstico una labor compleja. Los factores pronósticos, la mejor opción terapéutica para cada subtipo histológico y sus desenlaces clínicos no se encuentran bien determinados.

JUSTIFICACIÓN

Los sarcomas hepáticos primarios representan una neoplasia de baja incidencia, debido a ello la experiencia documentada en la literatura se limita a reportes de casos y pequeñas series.

El diagnóstico oportuno, manejo y seguimiento de estos pacientes ha sido subóptimo debido a la falta de información sobre este padecimiento.

Con los casos manejados en el instituto se cuenta con una serie de tamaño considerable con la cual se pretende contribuir con la información disponible al momento sobre esta entidad.

OBJETIVOS

Objetivo general:

- Describir la experiencia del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ) en el abordaje diagnóstico y manejo médico/quirúrgico de los sarcomas hepáticos primarios.

Objetivos secundarios:

- Describir la frecuencia del padecimiento según el tipo histológico.
- Describir los signos y síntomas más frecuentes y el intervalo entre su inicio y el diagnóstico.
- Describir los segmentos hepáticos afectados con mayor frecuencia.
- Identificar factores con relación pronóstica.
- Describir el tipo de resección quirúrgica empleado.
- Describir el desenlace clínico de los pacientes.

PACIENTES Y MÉTODOS

Tipo de estudio:

- Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo.

Criterios de inclusión:

- Diagnóstico confirmado de sarcoma hepático primario.
- Haber recibido manejo médico/quirúrgico en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.
- Cualquier edad.
- Ambos sexos.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con diagnóstico histopatológico distinto a sarcoma hepático primario.

Metodología:

Se realizó la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico histopatológico confirmado de sarcoma hepático primario que recibieron manejo médico/quirúrgico en el INCMNSZ en el periodo comprendido de enero de 2000 a diciembre de 2016.

Se obtuvieron los datos demográficos, estudios preoperatorios, técnica quirúrgica, resultados operatorios y de seguimiento. La información se recopiló en una base de datos y los resultados fueron analizados con el sistema de cómputo IBM-SPSS v22 utilizando estadística descriptiva e inferencial.

RESULTADOS

El análisis estadístico se realizó con el sistema de cómputo IBM SPSS v22. Durante un período de 16 años en el INCMNSZ se incluyendo 15 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión de los cuales 8 (53.3%) fueron mujeres y 7 (46.7%) varones, con una relación M: H 1.14:1. Con una mediana de edad de 37 años (16 a 70 años).

Manifestaciones clínicas

El 93.3% de los pacientes presentaron síntomas al momento del diagnóstico, siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente (n = 12, 80.0%), la frecuencia de los síntomas se muestra en la **Figura 1**. El intervalo desde el inicio de los síntomas al diagnóstico presento una mediana de tres meses (1-100meses).

En esta serie no se encontró la presencia a exposición a agentes químicos como factores de riesgo para el desarrollo de este tipo de neoplasias; La presentación clínica con cirrosis hepática se encontró en 3 (20.0%) pacientes, teniendo la siguiente etiología en 1 (33,3%) paciente se asoció a infección crónica por VHC, 1 (33,3%) paciente asociada a síndrome de Budd- Chiari, en el paciente restante no fue posible encontrar en el expediente la etiología de la cirrosis hepática. La estadificación de estos pacientes mostro en 1 (33,3%) un Child-Pugh A y en 2 (66,7%) Child-Pugh C, el sistema MELD mostro una mediana de 11 (8-32).

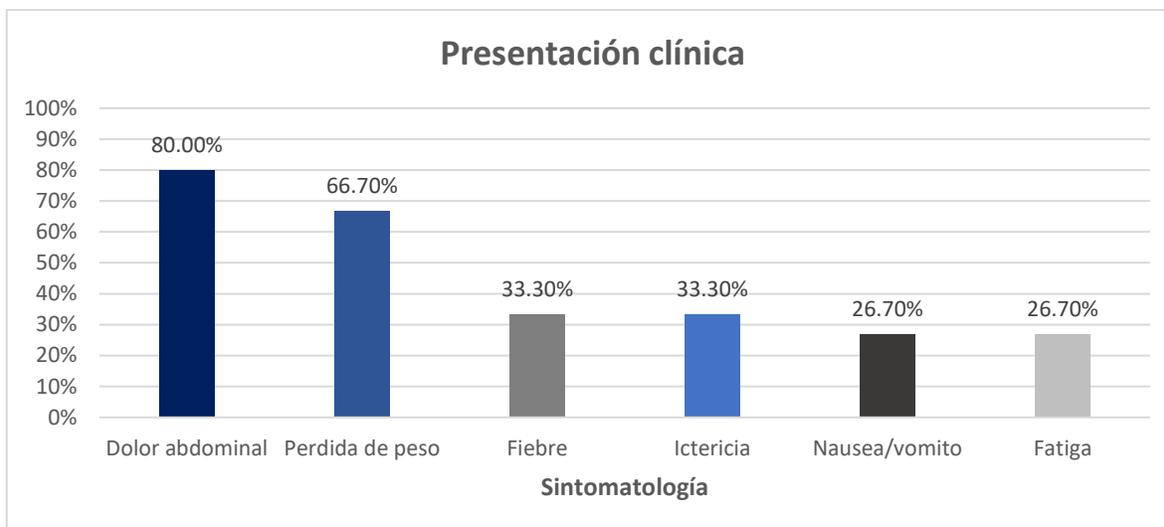


Figura 1. Presentación Clínica.

Factores patológicos

En nuestra serie el estudio con el cual se evaluó la neoplasia hepática al diagnóstico en todos los pacientes fue la tomografía abdominal computarizada (TC). Por este método diagnóstico de imagen se encontró la mediana del diámetro del tumor en 13cm (9.8-22cm), el número de lesiones observadas por paciente fueron de 1 a 10 con una mediana de 1 lesión; en 4 (26.66%) pacientes se presentaron lesiones multifocales al momento del diagnóstico, la mediana de número de segmentos hepáticos afectados fue de 4 siendo los segmentos IV, V, VI, VII, VIII los más frecuentemente afectados.

La distribución de los subtipos histológicos se muestra en la **Tabla 1**. La escala utilizada para determinar el grado histológico fue el sistema Enzinger y Weiss, que los divide en tres grupos dependiendo el grado de diferenciación histológica, *grado*

1 (Bien diferenciado), grado 2 (Moderadamente diferenciado) y grado 3 (Pobrementemente diferenciado).

| Tipo Histológico | Frecuencia | Porcentaje (%) | Grado histológico 1 (%) | Grado histológico 2 (%) | Grado histológico 3 (%) | NR* (%) |
|------------------------------------|------------|----------------|-------------------------|-------------------------|-------------------------|-----------------|
| Angiosarcoma | 5 | 33.3 | 1 (6.7) | 0 | 3 (20.0) | 1 (6.7) |
| Sarcoma embrionario indiferenciado | 4 | 26.7 | 0 | 0 | 4 (26.7) | 0 |
| Hemangioendotelioma epitelioide | 3 | 20.0 | 0 | 1 (6.7) | 1 (6.7) | 1 (6.7) |
| Leiomiomasarcoma | 1 | 6.7 | 0 | 1 (6.7) | 0 | 0 |
| Sarcoma de alto grado | 1 | 6.7 | 0 | 0 | 1(6.7) | |
| Sarcoma epitelioide fusocelular | 1 | 6.7 | 0 | 0 | 1(6.7) | 0 |
| Total | 15 | 100,0 | 1 (6.7) | 2 (13.3) | 10 (66.7) | 2 (13.3) |

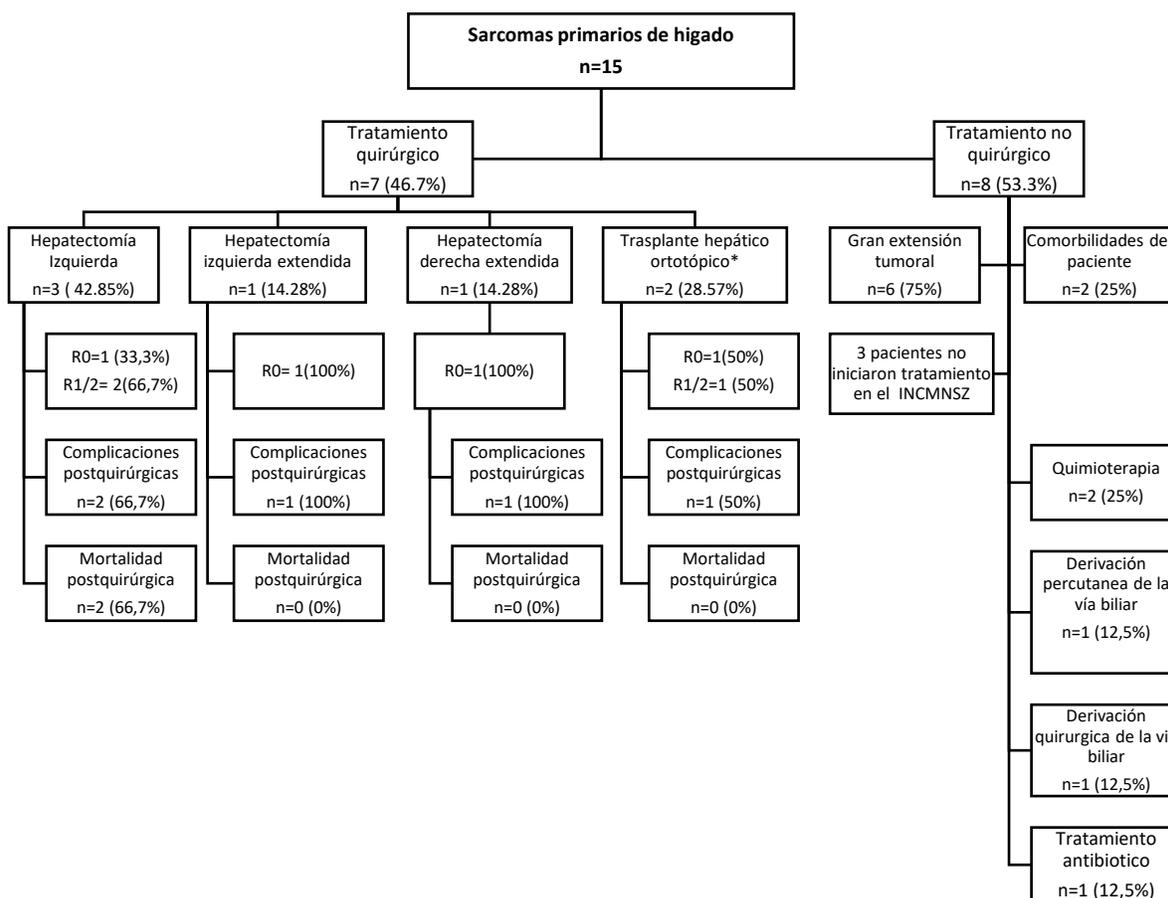
*NR. No Reporte de grado histológico en estudio histopatológico.

Tabla 1. Distribución de los subtipos histológicos.

Se analizó la presencia de marcadores tumorales al momento del diagnóstico, evaluando antígeno Ca 19.9 (Ca 19.9), alfa-fetoproteína (AFP) y antígeno carcinoembrionario (ACE); los valores de normalidad utilizados para el análisis fueron Ca 19.9 (0-35 U/ml), AFP(0-9 ng/ml) y ACE(0-3ng/ml). Al diagnóstico se analizó Ca 19.9 en 5 (33.3%) pacientes mostrándose una mediana de 8.2 UI (0,8-236,20UI), el ACE se determinó al diagnóstico en 8 (53.3%) pacientes, mostrando una mediana de 0.57 UI (0,26-8,1UI) y AFP en 11 (73.3%) pacientes con una mediana de 1.62 UI (0.71-4.2UI).

Tratamiento

El tipo de tratamiento que recibieron los pacientes analizados en esta serie se resume en la **Figura 2**. La estancia hospitalaria posterior al procedimiento quirúrgico mostró una mediana de 13 (8-51) días.



*THO: uno de los pacientes no fue trasplantado en el INCMNSZ

Figura 2. Tratamiento de los sarcomas hepáticos primarios en el INCMNSZ.

Las complicaciones postquirúrgicas analizadas fueron fuga biliar, colección intraabdominal y sangrado; Se documentaron complicaciones en 5 (71.42%) de los pacientes que recibieron dicho manejo, de estas el sangrado fue la más frecuente, presentándose en 3 (42.85%) de los pacientes sometidos a dicha modalidad terapéutica. Las complicaciones postquirúrgicas se encuentran resumidas en la

Tabla 2.

| Complicaciones postquirúrgicas | Frecuencia de eventos (n) | Porcentaje (%) |
|--|---------------------------|----------------|
| Fuga biliar | 2 | 28.57 |
| Colección abdominal | 1 | 14.28 |
| Sangrado | 3 | 42.85 |
| Mortalidad | 2 | 28.57 |
| Otra* | 3 | 42.85 |
| Total de pacientes con complicaciones postquirúrgicas | 5 de 7 | 71.42 |

*. 1) Lesión renal aguda, lesión de diafragma derecho. 2) Choque hipovolémico. 3) infección de vías urinarias

Tabla 2. Complicaciones postquirúrgicas.

De los siete pacientes que recibieron manejo quirúrgico, uno falleció durante el transoperatorio por choque hipovolémico y fibrilación ventricular, uno presentó mortalidad perioperatoria debido a coagulopatía, uno perdió seguimiento posterior al diagnóstico.

Durante el seguimiento se documentó recurrencia tumoral en tres (20.0%) pacientes, siendo la presencia de metástasis el tipo de recurrencia más frecuente (dos pacientes, 66.67% de las recurrencias) mientras que la recurrencia local se

observó en el 33.3% (n=1) de los pacientes, registrándose un intervalo de tiempo promedio entre el procedimiento quirúrgico y la detección de la recurrencia de 17.53 meses. El seguimiento en meses presentó una mediana de 1 mes (0.17- 63 meses).

Se observó mayor sobrevida en los pacientes que recibieron manejo quirúrgico al compararse con aquellos que recibieron manejo médico, sin ser estadísticamente significativo (p=0.86). **Figura 3.**

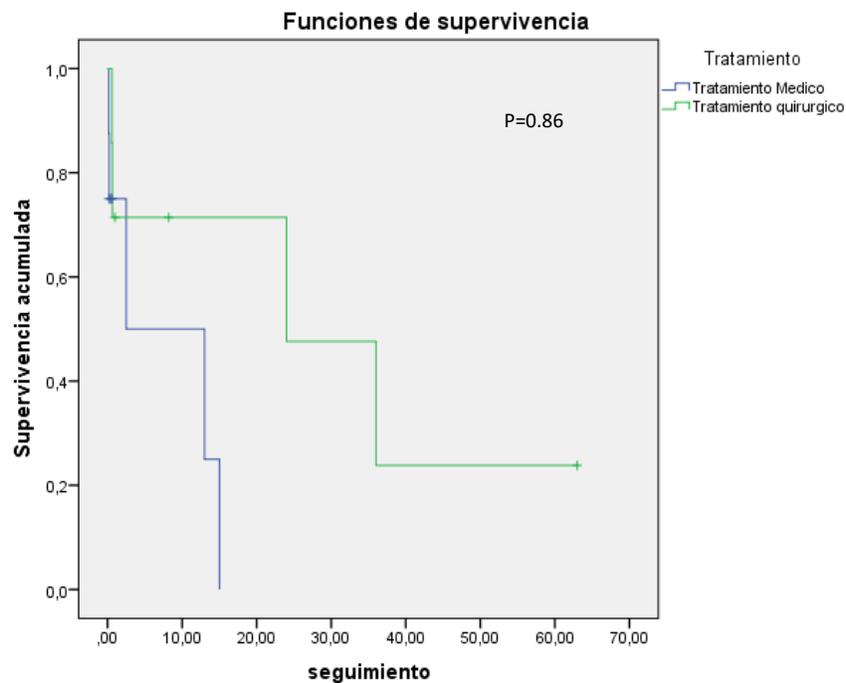


Figura 3. Supervivencia de acuerdo al tipo de tratamiento.

Se realizó una comparación de la supervivencia de acuerdo al estado de los márgenes quirúrgicos, encontrando que el obtener márgenes microscópicamente negativos conlleva tendencia a mayor supervivencia (p=0.063). **Figura 4.**

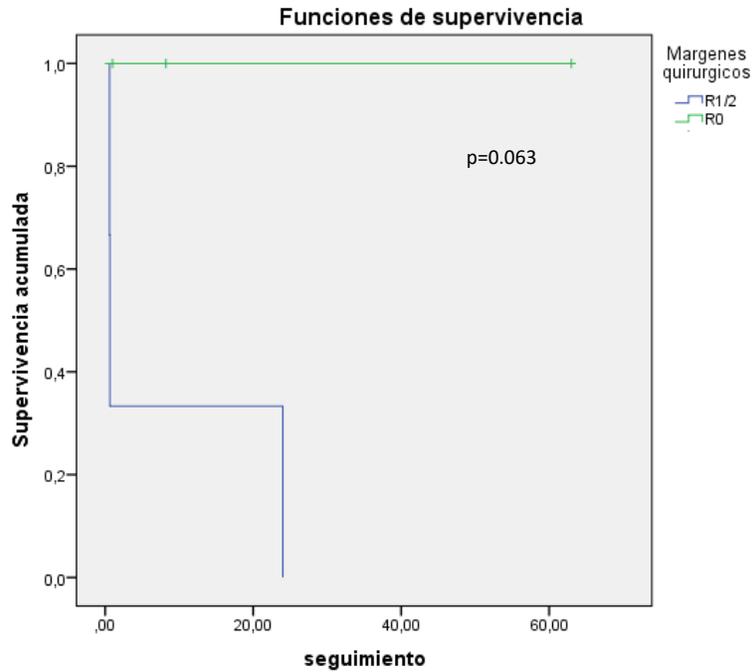


Figura 4. Supervivencia de acuerdo al estado de los márgenes quirúrgicos.

Se realizó la comparación de la supervivencia de acuerdo al subtipo histológico, encontrando en esta serie que el subtipo histológico con mejor desenlace en este rubro fue el sarcoma embrionario indiferenciado, seguido por el hemangioendotelioma epitelióide. **Figura 5.** El manejo médico no se asoció con mejoría en la supervivencia.

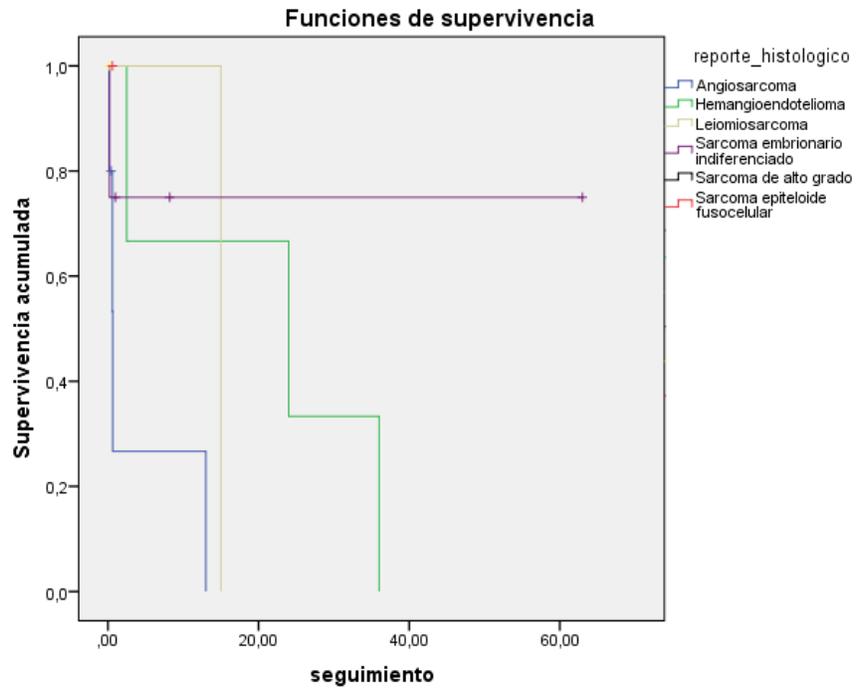


Figura 5. Supervivencia de acuerdo al subtipo histológico.

| | | | | |
|---|------|------|------|------|
| Angiosarcoma | 5(0) | 0(4) | 0(0) | 0(0) |
| Hemangioendotelioma | 3(0) | 2(1) | 0(2) | 0(0) |
| Leiomiosarcoma | 1(0) | 0(1) | 0(0) | 0(0) |
| Sarcoma embrionario indiferenciado | 4(0) | 1(1) | 1(0) | 1(0) |
| Sarcoma de alto grado | 1(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) |
| Sarcoma epiteloide fusocelular | 1(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) |

DISCUSIÓN

Los sarcomas hepáticos primarios son un grupo heterogéneo de neoplasias originadas de tejido mesenquimatoso, con naturaleza extremadamente rara, con una incidencia de 0.1%- 2% en población adulta. [1,7] En la actualidad existen pocos reportes de Sarcomas hepáticos primarios, lo que muestra que se trata de una enfermedad infrecuente. En este estudio se describen 15 pacientes con diagnóstico de sarcoma hepático primario en un periodo de 16 años, con este número de pacientes se cuanta con la serie más grande reportada en Latinoamérica y la primera en México.

Las características demográficas de muestran serie no muestra diferencia con lo reportado en otras series, ya que la edad de presentación es durante la tercera década de la vida y el sexo que con mayor frecuencia se afecta es el femenino.

La historia natural y los factores de riesgo para el desarrollo de este tipo de neoplasias no se han determinado con exactitud. [4,7] Se han propuesto asociación a ciertos agentes químicos, físicos, medicamentos e incluso a algún otro tumor asociado a trasmisión genética [7]. Sin embargo, en nuestra serie no se encontró la asociación a estos factores. En este estudio el 20% de los pacientes presentaron cirrosis al momento del diagnóstico, siendo esto comparable con otras series que reportan que hasta el 30% de los pacientes presentan este antecedente. [4,5,8]

La ausencia de síntomas específicos del padecimiento, la elevación inespecífica de marcadores tumorales y la falta de conocimiento acerca de la historia natural de este padecimiento condicionan el diagnóstico en estadios avanzados de la enfermedad, dificultando su resección completa en un porcentaje considerable de los casos. [1]

Se ha reportado una mediana de 4 meses desde la percepción por parte del paciente de una masa abdominal a la primera revisión médica y de 6 meses más para que se tenga un diagnóstico y tratamiento definitivo [7]; en este estudio la mediana de meses desde el inicio de la sintomatología al diagnóstico es similar al que se reporta en otras series, a pesar de no existir un protocolo estandarizado del abordaje de estos pacientes la mediana de tiempo al diagnóstico no es diferente a lo descrito, probablemente se deba a que estos pacientes son referidos y diagnosticados en centros de tercer nivel de atención donde hay mayor acceso a métodos diagnósticos especializados.

Los estudios de imagen permiten determinar la resecabilidad de los tumores y normar la conducta terapéutica de los pacientes con este diagnóstico. [6,7] En nuestra serie se utilizó la tomografía abdominal computarizada para la evaluación prequirúrgica de los pacientes, identificando 7 pacientes (46.7%) como candidatos a tratamiento quirúrgico y a 6 pacientes (42.9%) con criterios de irreseabilidad,

La resección quirúrgica es el único tratamiento que ha demostrado ofrecer a los pacientes una alternativa de carácter curativo. En la serie reportada por Weizt et

al[1] los pacientes incluidos fueron divididos en tres grupos: pacientes con resección tumoral completa (R0), pacientes en los que la resección completa no fue posible, y los pacientes con manejo conservador. El grupo con resección quirúrgica R0 fue el único grupo que mostro una supervivencia a largo plazo (> 3 años). Dentro de nuestra serie la sobrevida de los pacientes con tratamiento quirúrgico comparado con aquellos con tratamiento conservador no mostró diferencia estadísticamente significativa. Dentro de los pacientes manejados quirúrgicamente, al comparar los casos con márgenes R0 con aquellos con márgenes quirúrgicos R1/2 no se observó diferencia estadísticamente significativa en la supervivencia ($p= 0.063$), pero sí una tendencia a favor de los márgenes negativos, por ello que el manejo quirúrgico siga siendo la primera opción terapéutica para este grupo de pacientes, manteniendo el estado de los márgenes quirúrgicos R0 como un objetivo primordial del tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIONES

Los resultados de este estudio sugieren que la resección quirúrgica puede asociarse a mayor supervivencia en pacientes seleccionados, manteniendo a la cirugía como parte fundamental del tratamiento.

El subtipo histológico y los márgenes quirúrgicos parecen tener relación con el desenlace de supervivencia.

La baja incidencia del padecimiento, la ausencia de factores de riesgo bien establecidos, así como la sintomatología inespecífica, vuelven el abordaje diagnóstico, manejo y seguimiento de este grupo de pacientes una labor compleja, que debe ser considerada para llevarse a cabo en centros especializados en cirugía hepato-biliar.

El manejo apropiado de los pacientes con sarcomas hepáticos primarios ha sido un tema discutido durante décadas sin que exista a la fecha un consenso sobre la mejor opción terapéutica, lo cual refleja la necesidad de realizar mayores esfuerzos por entender este padecimiento mediante el desarrollo de proyectos de investigación.

REFERENCIAS

1. Weitz J, Klimstra DS, Cymes K, Jarnagin WR, D'Angelica M, La Quaglia MP, et al. Management of primary liver sarcomas. *Cancer*. 2007; 109(7).
2. Feng Zhou, Han-Zhang, Huang Meng-Tao, et al Surgical Treatment and Chemotherapy of Adult Primary Liver Sarcoma: Experiences from a Single Hospital in China. *Dig Surg*. 2018 Jan 18.
3. Forbes A, Portmann B, Johnson P, Williams R. Hepatic sarcomas in adults: a review of 25 cases. *Gut*. 1987; 28(6).
4. Lin YH, Lin CC, Concejero AM, et al. Surgical experience of adult primary hepatic Sarcomas. *World J Surg Oncol*. 2015; 13(87).
5. Matthaei H, Krieg A, Schmelzle M, et al. Long-term survival after surgery for primary hepatic sarcoma in adults. *Arch Surg*. 2009; 144(4).
6. Pinson CW, Lopez RR, Ivancev K, Sawyers JL. Resection of primary hepatic malignant fibrous histiocytoma, fibrosarcoma and leiomyosarcoma. *South Med J*. 1994; 87(3).
7. Poggio JL, Nagorney DM, Nascimento AG, Rowland C, Kay P, Young RM, et al. Surgical treatment of adult primary hepatic sarcoma. *Br J Surg*. 2000; 87(11).
8. Chaudhary P, Bhadana U, Singh RA, Ahuja A. Primary hepatic angiosarcoma. *EJSO*. 2015; 41.
9. Techavich P, Masand PM, Himes RW, et al. Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver (UESL): A Single-Center Experience and Review of the Literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2016 May; 38(4).

10. Walther A, Geller J, Coots A, et al. Multimodal Therapy Including Liver Transplantation for Hepatic Undifferentiated Embryonal Sarcoma. Liver Transpl. 2014 Feb; 20(2).
11. Merli L, Mussini C, Gabor F, et al. Pitfall in the Surgical Management of Undifferentiated Sarcoma of the Liver and Benefits of Preoperative Chemoterapy. Eur J Pediatr Surg. 2015; 25.
12. Husted TL, Neff G, Thomas MJ, et al. Liver Trasplantation for Primary or Metastatic Sarcoma to the Liver. Am J Transplant. 2006 Feb; 6(2).
13. Pawlik TM, Vauthey JN, Abdalla EK, Pollock RE, Ellis LM, Curley SA. Results of a single-center experience with the resection and ablation for sarcoma metastatic to the liver. Arch Surg. 2006;141(6):537-543.
14. Zoccheti C. Liver angiosarcoma in humans: epidemiologic considerations. Med Lav 2001;92:39–53.
15. Ri-Sheng Yu, Ying Chen, Biao Jiang, et al. Primary hepatic sarcomas: CT findings. Eur Radiol (2008) 18: 2196–2205.