

Adenosarcoma mulleriano metastásico de omento mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico

Metastatic Müllerian Adenosarcoma of Greater Omentum as a Cause of Surgical Acute Abdomen

Karel Borroto Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3183-1312>

Ismael Rodríguez Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0001-5931-9575>

Yadira Elvira Peña Guerra¹ <https://orcid.org/0000-0002-0006-7366>

Yoanna Ramírez Fernández¹ <https://orcid.org/0000-0002-6343-3781>

Diana Rodríguez Baño¹ <https://orcid.org/0000-0003-2931-871X>

¹Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: karelborroto@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los tumores metastásico de epiplón son de baja incidencia y solo de forma excepcional se presentan como causa de abdomen agudo: aparecen en la literatura 4 casos reportados.

Objetivo: Exponer el caso de una paciente con un tumor metastásico de omento mayor, cuya forma de presentación fue un cuadro de abdomen agudo.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente femenina de 48 años de edad que requirió tratamiento quirúrgico de urgencia por un cuadro de abdomen agudo. Se realizó laparoscopia exploradora y se encontró un tumor dependiente de omento con signos de necrobiosis y hemorragia. La biopsia informó un adenosarcoma mulleriano metastásico en epiplón de probable origen uterino.

Conclusiones: Este caso constituye una rareza pues se trata de un tumor metastásico de omento sin otras metástasis intrabdominales, que causó un cuadro de abdomen agudo y por último porque los adenosarcomas mullerianos de útero son entidades muy infrecuentes.

Palabras clave: tumor metastásico de omento; abdomen agudo quirúrgico; adenocarcinoma mülleriano de útero; diagnóstico; tratamiento.

ABSTRACT

Introduction: Metastatic omental tumors present low incidence and only exceptionally become a cause of acute abdomen: the literature reports four cases.

Objective: To present the case of a patient with a metastatic tumor of the greater omentum and whose presentation was an acute abdomen.

Clinical case: The case is presented of a 48-year-old female patient who required emergency surgical treatment for acute abdominal symptoms. Exploratory laparoscopy was performed and a primary omental tumor with signs of necrobiosis and hemorrhage was found. Biopsy reported a metastatic müllerian adenocarcinoma in the omentum of probable uterine origin.

Conclusions: This case is a rarity because it is a metastatic omental tumor without any other intraabdominal metastases and caused a picture of acute abdomen; and finally because müllerian adenocarcinomas of the uterus are rare entities.

Keywords: metastatic omental tumor; surgical acute abdomen; müllerian adenocarcinoma of the uterus; diagnosis; treatment.

Recibido: 28/09/2021

Aceptado: 06/02/2022

Introducción

El omento mayor es una doble capa de peritoneo que se extiende desde la curvatura mayor del estómago hasta la pelvis, por delante del intestino delgado antes de plegarse sobre sí y cubrir el colon transversal. Es delgado y compuesto principalmente de grasa, vasos sanguíneos y linfáticos.⁽¹⁾ Presenta una superficie total de 1500 cm² y un origen embriológico mesotelial.⁽²⁾

La incidencia de tumores primarios del epiplón es baja, la literatura ha informado menos de 100 casos.^(1,2,3,4) Los tumores secundarios son ligeramente más frecuentes, y pueden deberse a un tumor primario conocido o a uno oculto.⁽⁵⁾ Lo habitual es que el epiplón sea afectado por implantes secundarios de una neoplasia intrabdominal diseminadas a través del peritoneo.^(3,6) Las neoplasias de origen ovárico, colónico y gástrico se diseminan por invasión directa y siembra peritoneal, mientras que las metástasis hematógenas al peritoneo suelen estar causadas por el melanoma maligno y el carcinoma de pulmón y de mama.⁽⁵⁾

Desde el punto de vista clínico se manifiestan con dolor (56 %) o tumoración abdominal (35 %), aunque se puede presentar sintomatología vaga. Se ha señalado que los tumores primarios de epiplón pueden tener un inicio insidioso asociado a tumoración abdominal móvil como única manifestación clínica.^(4,6)

Una forma de presentación aún más rara de estos tumores es el abdomen agudo quirúrgico, se encontró en la literatura cuatro casos descritos. En el primero la tumoración rotó y producto de una isquemia, simulaba una apendicitis aguda.^(4,7)

En el segundo caso causó un cuadro obstructivo de intestino delgado, por compresión;⁽⁸⁾ estos dos primeros fueron tumores primarios del omento. El tercer caso al igual que el primero causó un cuadro de abdomen agudo peritoneal y el cuarto caso cursó con un cuadro oclusivo.⁽⁹⁾

El diagnóstico se puede realizar mediante ultrasonido, tomografía axial computarizada o resonancia magnética. La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, ya que la quimioterapia o radioterapia no han demostrado beneficio.⁽⁴⁾

El objetivo del artículo fue exponer el caso de una paciente con un tumor metastásico de omento mayor cuya forma de presentación fue un cuadro de abdomen agudo.

Caso clínico

Paciente femenina de 48 años que consultó por “dolor insoportable en abdomen”, presentaba antecedentes de hipertensión arterial (HTA) hace ± 3 años tratada y controlada. Refirió que comenzó con dolor abdominal de aparición insidiosa en el

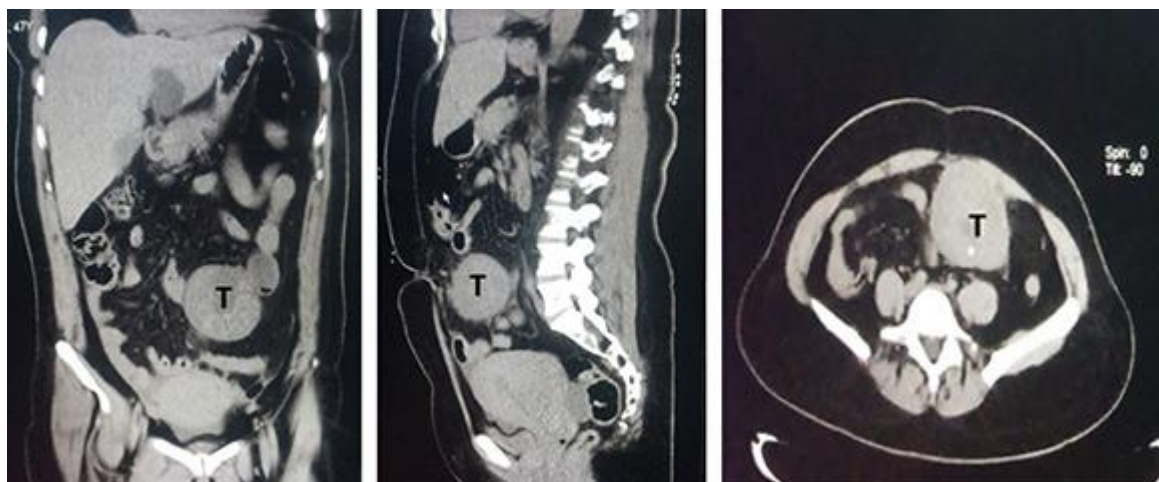
bajo vientre que inicialmente era de intensidad moderada que comenzó incrementarse y que le impidió la respiración profunda y la movilización; se irradiaba a los genitales externos y a ambos hombros. Este dolor se acompañó de decaimiento, falta de aire a la actividad física, frialdad y sudoración profusa, náuseas y sensación de distensión abdominal.

Al examen físico presentó frecuencia cardíaca: 120, mucosas secas e hipocoloreadas. El abdomen globuloso, contracturado que no seguía los movimientos respiratorios ni los golpes de tos, doloroso a palpación superficial y profunda de forma difusa con mayor intensidad en la región periumbilical y el bajo vientre, donde existió reacción peritoneal y un tumor de ± 10 cm, de bordes lisos, movable, no adherido y renitente y los ruidos hidroaéreos se encontraban ausentes. Al tacto rectal presentó dolor en la cara anterior del recto y aumento de la temperatura anal. Al tacto vaginal tenía dolor y abombamiento del fondo de saco de Douglas; los anejos no palpables y el útero sin alteraciones a este examen.

Los complementarios de laboratorios mostraron una leucocitosis ($12 \times 10^9/L.$) con predominio de los neutrófilos (80 %) y anemia (Hb. 9,4 g/dL). El resto de los resultados se encontraba dentro de los valores normales.

Se realizó ultrasonido abdominal-renal-ginecológico que informó imagen compleja móvil intraabdominal independiente de útero, anejos e intestino, con moderada cantidad de líquido libre intraabdominal.

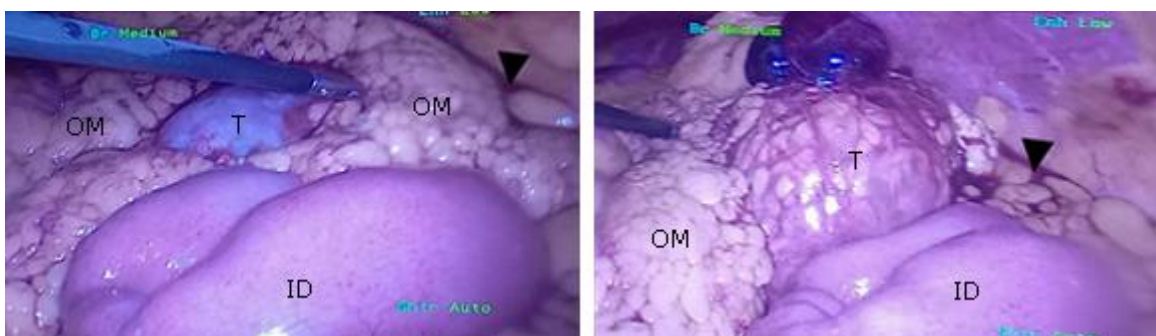
Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) (Fig. 1) que informó ligera cantidad de líquido libre intraabdominal y lesión tumoral redondeada intraperitoneal de densidad entre 30-70 UH en la periferia y en la zona central degeneración quística, la que presentó interfaces con las asas intestinales, con el útero y con los anejos y rarefacción de la grasa a su alrededor.



Fuente: Autores.

Fig. 1- TAC abdomen donde se observa el tumor (T).

Se discutió el caso y se realizó laparoscopia exploradora por la impresión diagnóstica de cuadro peritoneal secundario a necrobiosis de tumor intraabdominal complejo. En el proceder se encontró un tumor con las características antes descritas, dependiente de omento mayor, con signos de hemorragia y líquido hemático libre en cavidad abdominal (Fig. 2), el resto de los órganos intrabdominales se encontraban con apariencia normal (incluyendo anejos, útero, hígado y peritoneo).

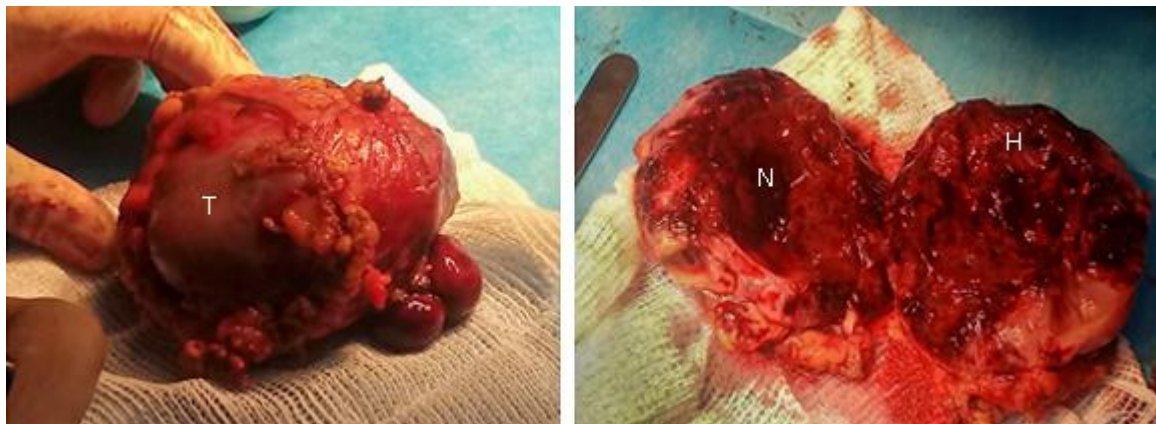


Fuente: Autores.

Fig. 2- Visión laparoscópica observándose el tumor (T), el omento (OM), el líquido libre (saeta) e intestino delgado (ID).

Se realizó la omentectomía mayor laparoscópica y se aspiraron 1000 ml de líquido libre. Posteriormente se extrae la pieza (Fig. 3) por un mini-Pfannestiel, previa protección de los bordes de la incisión con paños de campo. Una vez extraída la

pieza se realiza lavado de la cavidad peritoneal y se coloca drenaje de *Penrose* por contraabertura. Se cierran el resto de las incisiones por planos. Y el drenaje se retira a las 72 horas.



Fuente: Autores.

Fig. 3- Pieza donde se observa el tumor (T) y las zonas de hemorragia (H) y de necrobiosis (N).

El resultado de patología fue Adenosarcoma quístico de bajo grado de malignidad de probable origen ginecológico. Se realizaron estudios y se encontró un adenosarcoma estromal mulleriano de útero de bajo grado de malignidad, para lo que se realizó una histerectomía total abdominal con salpingoforectomía bilateral. La paciente se encuentra estable con una evolución favorable y bajo tratamiento oncoespecífico.

Discusión

El adenosarcoma estromal mulleriano (ASM) es un tumor raro del útero; estos representan aproximadamente el 10 % de los tumores mesenquimales mixtos; del 0,2 al 3 % de las neoplasias malignas de este órgano y del 5 al 15 % de los sarcomas uterino.^(10,11,12,13,14,15,16,17,18)

Fue descrito por primera vez por *Clement* en 1974 y hasta el momento de redacción del artículo se han reportado alrededor de 200 casos.^(12,14,16,19) Presenta una incidencia de 2 por 10 000 000 personas, para mujeres caucásicas; de 3 por 10 000 000 personas, para mujeres afro descendientes; y de 1 por 10 000 000 personas, para otros grupos étnicos en la población de Estados Unidos.⁽¹⁵⁾

La Organización Mundial de la Salud (OMS) los clasifica en la categoría de tumores mesenquimales y epiteliales mixtos, que comprende dos entidades, el adenosarcoma y el carcinosarcoma, siendo este último el más frecuente y de peor pronóstico.⁽¹⁹⁾ Son neoplasias en las que se ha producido una diferenciación mesenquimatosa maligna del estroma. Son tumores mixtos porque están formados por elementos glandulares y del estroma (sarcomatosos).^(11,14,15,20,21,22) Este último componente por lo general es de bajo grado presenta un buen pronóstico.^(11,14,15) Son tumores que molecularmente presentan amplificación de 8q13 y ganancia del número de copias de MYBL1 y fusión de NCOA2/3.^(23,24,25)

Han sido descritos otros sitios de origen como: ovario, cérvix, peritoneo pélvico, septo recto vaginal, vagina y serosa colorrectal.^(10,12,20) Además puede aparecer en trompas de Falopio, hígado, ligamento redondo e inclusive la vejiga.^(13,21) Aquellos casos en que la enfermedad aparece en estructuras extragenitales son raro, y solo se reportan aproximadamente 30 casos.^(15,21)

Los factores de riesgo incluyen los anticonceptivos orales, terapias con tamoxifeno, hiperestronismo endógeno, antecedentes de radiación pélvica y antecedentes neoplásicos.^(12,13,16) En los casos en que la enfermedad tiene una presentación extrauterina se ha encontrado como antecedente de riesgo la endometriosis.^(9,10,11,15) Tanto así, que el ASM es considerado como el segundo cáncer ginecológico más común en pacientes con endometriosis.^(9,10,15)

Existen estudios que plantean una frecuencia de aparición de entre 38-80 años, con una media de 47,5 años (en mujeres peri menopáusicas o menopáusicas).^(9,14,16,21) Otros plantean que puede presentarse en mujeres de cualquier edad, pero comúnmente entre las jóvenes, con una media de 27 años.⁽¹²⁾

Las manifestaciones clínicas más habituales son: sangrado vaginal, masa uterina y dolor pélvico.^(10,11,12,13,16) Otros hallazgos descritos son las molestias abdominales, hematoquecia, cambios en el hábito intestinal, tenesmos, masa abdominal y dolor abdominal recurrente.^(9,10,14,15,21) Las formas de presentación más raras son: los asintomáticos y los casos que se presentan como cuadros que requieren intervención quirúrgica de urgencia, de los cuales solo se han descritos dos casos.^(9,14)

El factor pronóstico más importante es la profundidad de la invasión miometrial y es el único factor asociado a la recurrencia. El término adenosarcoma con sobre crecimiento sarcomatoso ha sido asociado con un significativo aumento del riesgo de recaída (44-70 %).⁽¹⁹⁾ La enfermedad metastásica se presentan en aproximadamente el 2 % de los casos, siendo los sitios de mayor frecuencia: ovario, cérvix, peritoneo, intestino, hígado, mesenterio y retroperitoneo.^(12,13,21) La afectación linfática solo afecta entre 0 al 6,5 % de los casos.^(12,13)

El tratamiento quirúrgico aporta mucha controversia, casi todos los estudios coinciden en que la histerectomía total debe ser realizada.^(11,12,13,14,15,16) El debate comienza en la decisión de realizar la salpingooforectomía bilateral, pues a pesar de que algunos la mencionan como un paso más en el tratamiento de esta enfermedad,^(11,12,13,16) otros recomiendan su desuso basados en que la supervivencia no mejora con la realización de esta técnica y en que existe una baja probabilidad de metástasis hacia los anejos.^(15,16)

Lo cierto es que se tiene un amplio conocimiento de que los elementos mesenquimales de los ASM presentan receptores estrogénicos y la experiencia en la seguridad de la preservación ovárica es muy limitada.⁽¹⁶⁾ Sin embargo, en casos de tumores de bajo grado la preservación ovárica y las escisiones localizadas pueden ser consideradas en casos selectos con el objetivo de la preservación de la fertilidad.⁽¹⁹⁾

Igualmente existen múltiples criterios respecto a la realización de la linfadenectomía pélvica, aquellos que no la recomiendan se basan en la baja incidencia de metástasis linfáticas de esta enfermedad y en estudios que muestran un intervalo libre de enfermedad del 69 % de 3 meses a 13 años en pacientes sin vaciamiento pélvico.^(11,14)

Si bien es criterio unificado por la comunidad científica la indicación de quimioterapia en aquellas pacientes que presenten invasión miometrial o crecimiento sarcomatoide existen estudios que describen la ausencia de beneficios de este tratamiento en estos casos.^(11,12,19) Aunque no se cuenta con datos claros o estrategias consensuadas sobre qué esquema quimioterapéutico utilizar en los ASM, se recomienda usar los regímenes estándar para los sarcomas.^(13,14,22) Está fuertemente recomendado la inclusión en ensayos clínicos

en curso. La terapia antiestrogénica suele ser una de las opciones recomendadas en pacientes con expresión de receptores hormonales.⁽²³⁾

Tampoco existe consenso entre los expertos en cuanto al uso de la radioterapia pélvica, pues se han descrito casos en los cuales fue utilizada con resultados positivos, pero no existen datos claros en cuanto al impacto en la supervivencia; la Red Nacional Integral del Cáncer (NCCN, por sus siglas en inglés) las recomiendan como categoría 2B.^(13,14,21,26)

El seguimiento de estas pacientes debe ser cada dos o tres meses con examen físico y estudios imagenológico. Es importante la educación a pacientes relacionada con: aparición de síntomas de una recaída, modificación y cambios del estilo de vida, asesoramiento nutricional y de la salud sexual.⁽²⁶⁾

Consideraciones finales

Este caso representa una rareza debido a que, en primer lugar, se trata de un tumor metastásico de omento sin otras metástasis intrabdominales al momento de su diagnóstico. En segundo lugar, por su forma de presentación, pues solo se encuentran en la literatura consultada cuatro casos de tumores de omento como causa de abdomen agudo quirúrgico, siendo el caso en cuestión el segundo tumor metastásico de omento en provocar un abdomen agudo quirúrgico y el primero en causar un cuadro peritoneal. En tercer lugar, el tipo histológico del tumor primario, es considerado de muy baja incidencia.

Debido a su singularidad, existe una gran diferencia de opiniones a la hora de su manejo, siendo la recomendación de los autores la individualización del tratamiento. Otro aspecto importante a destacar es el difícil diagnóstico preoperatorio, pues a la hora de abordar un abdomen agudo quirúrgico los tumores no órganos dependientes en la mayoría de los casos no son tomados en cuenta en el diagnóstico diferencial; debido a su singularidad. Contribuye a su difícil diagnóstico las características radiológicas de los mismos, que pueden resultar imprecisas.

Referencias bibliográficas

1. Galván-Montaña AF, Guzmán-Martínez S, Morales-Leyte AL, García-Moreno S. Oclusión intestinal por hemangioma de epiplón mayor en un niño de 14 años. *Rev Mex Pediatr.* 2019 [acceso 04/02/2022];86(1):18-20. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0035-00522019000100018&lng=es
2. Bahar SG, Rokkam VR. *Omentum Tumors.* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2022 [acceso 04/09/2021]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563226/#_article-29213_s16
3. Turnage RH, Badgwell B. Sección X: Abdomen, Capítulo 45: Pared abdominal, ombligo, peritoneo, mesenterio, epiplón y retroperitoneo. En: Townsend Courtney M., Beauchamp R. Daniel, Evers B. Mark, Mattox Kenneth L., editores. *Sabiston. Tratado de cirugía. Fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna.* 20.^a ed. España: Elsevier Inc; 2017. p. 1088-113.
4. Pérez-Navarro JV, Flores-Cardoza A, Anaya-Prado R, González-Izquierdo JJ, Ramírez-Barba ÉJ. *Cir Ciruj.* 2009;77:229-32.
5. Quadrelli M, Kucharczyk M. *Neoplasias peritoneales primarias: diagnóstico diferencial a través de las imágenes.* Buenos Aires: Hospital Italiano. 2014 [acceso 07/11/2020]. Disponible en: <https://www.hospitalitaliano.org.ar>
6. Saye Z, Sidy KA, Coumba DA, Thiam I, Thiam J, Moustapha DM, *et al.* Primary Sarcoma of the Great Omentum: A Case Report at the Joliot Curie Cancer Institute. *Oncol Cancer Case Rep.* 2017;3:3.
7. Koichi O, Yuka O, Kohei O, Takahiro Y, Mitsuo T, Takuya A, *et al.* A rare case of perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the greater omentum. *World Journal of Surgical Oncology.* 2018;16:113. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12957-018-1407-5>
8. Santiago Pérez JT, Rivera Valdespino AC, Gil Valdés D, Rodríguez SJ. Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica del epiplón mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico. *Rev Cub Med.* 2002 [acceso 03/03/2022];41(2):126-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232002000200010&lng=es

9. Buchholz V, Kiroff G, Trochsler M, Kanhere H. An unexpected diagnosis of primary omental endometrial stromal sarcoma in a patient with acute right abdominal pain: A case report and review of literature. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2017;36:8-14. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.04.017>
10. Clair K, Wolford J, Veran-Taguibao S, Kim G, Eskander RN. Primary low-grade endometrial stromal sarcoma of the omentum. *Gynecologic Oncology Reports*. 2017;21:119-21. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.gore.2017.08.002>
11. Zárate Sáenz D, Reyes Cuervo H, Von Der Meden Alarcón W, Pérez Quintanilla M. Adenosarcoma uterino: una entidad a tomar en cuenta. *An Med (Mex)* 2018 [acceso 04/09/2021];63(2):146-50. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenl.cgi?IDREVISTA=11&IDARTICULO=80284&IDPUBLICACION=7741>
12. Tecu-Cortes JA, Grube-Pagola P, Saldaña-Quiroz VA, Alderete-Vázquez G. Adenosarcoma mulleriano del cérvix: reporte de caso con manejo conservador. *Cir Cir*. 2018;86:191-5.
13. Bernes Dittel F, Castro Segura Y. Adenosarcoma Mulleriano. *REVCOG*. 2013;18(3):93-7.
14. Gautam H, Kathar KK, Goswami P. An Asymptomatic Case of Mullerian Adenosarcoma following Tamoxifen Use. *J Womens Health, Issues Care*. 2020;9:1-4.
15. Mandato Vincenzo D, Torricelli F, Mastrofilippo V, Valli R, Aguzzoli L, Battista La Sala G. Primary extra-uterine and extra-ovarian mullerian adenosarcoma: case report and literature review. *BMC Cancer*. 2018;18(1):1-18. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12885-018-4037-y>
16. Tajossadat A, Elham N, Mousavi SL, Parvin R, Narges. Uterine mullerian adenosarcoma in very young patient. *Eur. J. Gynaecol. Oncol*. 2020;41(5):817-20. DOI: <https://doi.org/10.31083/j.ejgo.2020.05.5372>
17. Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Patología Estructural y Funcional*. 6ta. ed. McGraw-Hill Interamericana; 2000. p. 1106-10.
18. Raghavan D, Blanke Charles D, Johnson DH, Moots PL. *Textbook of uncommon cancer*. 4ta. ed. John Wiley and Son LTD; 2012. p. 551-6.

19. DeVita VT Jr, Lawrence T, Rosenberg SA. Cancer. Principles & Practice of Oncology. 11th ed. Lippincott Williams and Wilkins; 2019. p. 2086-90.
20. Togami S, Kawamura T, Fukuda M, Yanazume S, Kamio M, Kobayashi H, *et al.* Clinical management of uterine cervical mullerian adenosarcoma: A clinicopathological study of six cases and review of the literature. Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology. 2018;57:479-82. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2018.04.032>
21. Pérez-Ortiz V, Reyna-Villasmil E. Tumor Mülleriano mixto maligno peritoneal primario. Informe de caso. Avances en Biomedicina. 2018 [acceso 04/09/2021];7(2):140-44. Disponible: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=33135939301022>
22. Pinto A, Howitt B. Uterine Adenosarcoma. Arch Pathol Lab Med. 2016;140:286-90. DOI: <https://doi.org/10.5858/arpa.2014-0523-RS>
23. Hodgson A, Amemiya Y, Seth A. High-grade Mullerian adenosarcoma: genomic and clinicopathologic characterization of a distinct neoplasm with prevalent TP53 pathway alteration and aggressive behavior. Am J Surg Pathol. 2017;41(11):1513-22. DOI: <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000907>
24. Lee JC, Lu TP, Changou CA. Genomewide copy number analysis of Mullerian adenosarcoma identified chromosomal instability in the aggressive subgroup. Mod Pathol. 2016;29(9):1070-82. DOI: <https://doi.org/10.1038/modpathol.2016.99>
25. Piscuoglio S, Burke KA, Ng CKY. Uterine adenosarcoma are mesenchymal neoplasms. J Pathol. 2016;238(3):381-8. DOI: <https://doi.org/10.1002/path.4675>
26. National Comprehensive Cancer Network. Uterine Neoplasms. Versión 1. Washington: National Comprehensive Cancer Network. 2020 [acceso 04/09/2021]. Disponible en: <https://www.nccn.org/guidelines/nccn-guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1473>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.