**Título:** Adenosarcoma mulleriano metastásico de omento mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico.

**Autores:**

1. Dr. Karel Borroto Martínez. Doctor en Medicina. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Profesor Asistente. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. Correo: [karelborroto@infomed.sld.cu](mailto:karelborroto@infomed.sld.cu)
2. Dra. Yoanna Ramírez Fernández. Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Instructor. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. Correo: [yoannarf@infomed.sld.cu](mailto:yoannarf@infomed.sld.cu)
3. Dr. Ismael Rodríguez Rodríguez. Doctor en Medicina. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Profesor Asistente. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. Correo: [ismaelr@infomed.sld.cu](mailto:ismaelr@infomed.sld.cu)
4. Dra. Virginia Hernández Vargas. Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Profesora Asistente. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. Correo: [virginiahv@infomed.sld.cu](mailto:virginiahv@infomed.sld.cu)

**Tipo de caso clínico:** Estudio de Caso.

**Caso clínico:**

Paciente femenina de 48 años que consultó por “dolor insoportable en abdomen”, presentaba antecedentes de HTA hace ± 3 años tratada y controlada. Refiere que comenzó con dolor abdominal de aparición insidiosa en el bajo vientre que inicialmente era de intensidad moderada que comienza a incrementarse y que le impide la respiración profunda y la movilización; se irradiaba a los genitales externos y a ambos hombros. Este dolor se acompañaba de decaimiento, falta de aire a la actividad física, frialdad y sudoración profusa, náuseas y sensación de distensión abdominal.

Al examen físico presentaba FC: 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 existía reacción peritoneal y un tumor de ± 10 cm, de bordes lisos, movible, no adherido y renitente y los ruidos hidroaéreos se encontraban ausentes. Al TR presentó dolor en la cara anterior del recto y aumento de la temperatura anal. Al TV 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 x 109/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 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 presentaba interfaces con las asas intestinales, con el útero y con los anejos y rarefacción de la grasa a su alrededor.

Se discutió el caso y se realizó laparoscopia exploradora por la impresión diagnostica de cuadro peritoneal secundario a necrobiosis de tumor intraabdominal complejo. En dicho 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).

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.

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

**Comentarios del especialista:**

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 misma y cubrir el colon transverso. 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 informados menos de 100 casos.(1-4) 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, se presentó simulando 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 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.(9-18)

Fue descrito por primera vez por Clement en 1974 y hasta el momento de redacción del presente 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 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).(11,14,15,20-22) Este último componente por lo general es de bajo grado presentando 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. (9-11,15) 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 menopaúsica).(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.(10-13,16) 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.(11-16) El debate comienza en la decisión de realizar la salpingooforectomia bilateral, pues a pesar de que algunos la mencionan como un paso más en el tratamiento de esta enfermedad,(11-13,16) 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; las National Comprehensive Cancer Network NCCN 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)

**Referencias bibliográficas**

1.- Galván-Montaño Alfonso Fernando, Guzmán-Martínez Sonia, Morales-Leyte Ana Lilia, García-Moreno Silvia. Oclusión intestinal por hemangioma de epiplón mayor en un niño de 14 años. Rev Mex Pediatr [revista en la Internet]. 2019 Feb [citado 2022 Feb 04];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. [Updated 2021 Oct 9]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan- disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563226/#\_article-29213\_s16\_

3.- H. Turnage Richard, Badgwell Brian. 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 edición. España: Elsevier Inc; 2017. p. 1088-1113.

4.- Pérez-Navarro José Víctor, Flores-Cardoza Abraham, Anaya-Prado Roberto, González-Izquierdo José de Jesús, Ramírez-Barba Éctor Jaime. Cir Ciruj 2009;77:229-232.

5.- Quadrelli Marcos, Kucharczyk Mariana. Neoplasias peritoneales primarias: diagnóstico diferencial a través de las imágenes (Internet). Buenos Aires: Hospital Italiano; 2014 (citado 7 Nov 2020). Disponible en: http://www.hospitalitaliano.org.ar

6.- Saye Zakarie, KA Sidy, Coumba Diallo Adja, Thiam Ibou, Thiam Jaafar, Moustapha Dieng Mamadou 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.- Okamoto Koichi, Okada Yuka, Ohno Kohei, Yagi Takahiro, Tsukamoto Mitsuo, Akahane Takuya et al. A rare case of perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the greater omentum. World Journal of Surgical Oncology 2018;16:113. https://doi.org/10.1186/s12957-018-1407-5.

8.- Santiago Pérez Juana T., Rivera Valdespino Amparo de la C., Gil Valdés Doris, Rodríguez Santiago José. Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica del epiplón mayor como causa de abdomen agudo quirúrgico. Rev cubana med [Internet]. 2002 Abr [citado 2022 Feb 03];41(2): 126-129. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S0034-75232002000200010&lng=es.

9.- Buchholz Vered, Kiroff George, Trochsler Markus, Kanhere Harsh. An unexpected diagnosis of primary omental endometrial stromalsarcoma in a patient with acute right abdominal pain: A case reportand review of literature. International Journal of Surgery Case Reports 2017;36:8–14. https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.04.017

10.- Clair Kiran, Wolford Juliet, Veran-Taguibao Sonia, Kim Grace, Eskander Ramez N. Primary low-grade endometrial stromal sarcoma of the omentum. Gynecologic Oncology Reports 2017;21:119–121. https://doi.org/10.1016/j.gore.2017.08.002

11.- Zárate Sáenz David, Reyes Cuervo Humberto, Von Der Meden Alarcón Werner, Pérez Quintanilla Milagros. Adenosarcoma uterino: una entidad a tomar en cuenta. An Med (Mex) 2018; 63 (2): 146-150.

12.- Teco-Cortes Javier A., Grube-Pagola Peter, Saldaña-Quiroz Vicente A., Alderete-Vázquez Georgia. Adenosarcoma mulleriano del cérvix: reporte de caso con manejo conservador. Cir Cir. 2018;86:191-195.

13.- Bernes Dittel Federico, Castro Segura Yamileth. Adenosarcoma Mulleriano. REVCOG 2013; 18:(3):93-97.

14.- Gautam Himleena, Kathar KK, Goswami Papari. An Asymptomatic Case of Mullerian Adenosarcoma following Tamoxifen Use. J Womens Health, Issues Care 2020, 9:1-4.

15.- Mandato Vincenzo Dario, Torricelli Federica, Mastrofilippo Valentina, Valli Riccardo, Aguzzoli Lorenzo, Battista La Sala Giovanni. Primary extra-uterine and extra-ovarian mullerian adenosarcoma: case report and literature review. BMC Cancer 2018;18(1): 1-18. https://doi.org/10.1186/s12885-018-4037-y

16.- Allameh Tajossadat, Naghshineh Elham, Seresht Leila Mousavi, Rajabi Parvin, Izadi-Mood Narges. Uterine mullerian adenosarcoma in very young patient. Eur. J. Gynaecol. Oncol 2020; 41(5):817-820. https://doi.org/10.31083/j.ejgo.2020.05.5372

17.- Ramzi S. Cotran, Vinay Kumar, Tucker Collins. Patologia Estructural y Funcional. Sexta edición. 2000: 1106-1110.

18.- Raghavan Derek, Blanke Charles D, Johnson David H, Moots Paul L. Textbook of uncommon cancer. Cuarta edicion. 2012: 551-556.

19.- DeVita Vincent T Jr, Lawrence Theodore, Rosenberg Steven A. Cancer. Principles & Practice of Oncology. 11th edition 2019: 2086- 2090

20.- Togami Shinichi, Kawamura Toshihiko, Fukuda Mika, Yanazume Shintaro, Kamio Masaki, Kobayashi Hiroaki. Clinical management of uterine cervical mullerian adenosarcoma: A clinicopathological study of six cases and review of the literature. Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology 2018;57:479-482. https://doi.org/10.1016/j.tjog.2018.04.032

21.- Pérez-Ortiz, Viorkis, Reyna-Villasmil, Eduardo.Tumor Mülleriano mixto maligno peritoneal primario. Informe de caso. Avances en Biomedicina [Internet]. 2018;7(2):140-144. Recuperado de: https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=33135939301022.-

22.- Pinto Andre, Howitt Brooke. Uterine Adenosarcoma. Arch Pathol Lab Med. 2016;140:286–290. https://doi.org/10.5858/arpa.2014-0523-RS.

23.- Hodgson A, Amemiya Y, Seth A, et al. 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): 1513-1522. https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000907.

24.- Lee JC, Lu TP, Changou CA, et al. Genomewide copy number analysis of Mullerian adenosarcoma identified chromosomal instability in the aggressive subgroup. Mod Pathol 2016;29(9): 1070-1082. https://doi.org/10.1038/modpathol.2016.99

25.- Piscuoglio S, Burke KA, Ng CKY, et al. Uterine adenosarcoma are mesenchymal neoplasms. J Pathol 2016;238(3):381-388. https://doi.org/10.1002/path.4675.

26.- National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Uterine Neoplasms, Version 1.2020. Washington: National Comprehensive Cancer Network;2020.