

LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL MIXOIDE CON CELULAS REDONDAS. VARIEDAD HISTOLÓGICA CON CURSO CLÍNICO AGRESIVO. REPORTE DE CASO.

Carmen Fuenmayor, Maryori García, Richard Zambrano, Carmen E. Jáuregui, Estrella Uzcátegui.

¹Unidad de Anatomía Patológica. Universidad de los Andes, Mérida, Venezuela. ²Unidad de Histología. Universidad de los Andes, Mérida, Venezuela. ³Unidad de Gastroenterología. Universidad de los Andes, Mérida, Venezuela. ⁴Servicio de Cirugía. Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes, Mérida, Venezuela. E-mail: carmenelena46@hotmail.com

Resumen

Introducción: El liposarcoma es uno de los sarcomas más frecuentes del adulto. La variedad histológica más frecuentemente observada en el retroperitoneo es el liposarcoma bien diferenciado. La variedad mixoide con células redondas, es más frecuente en las extremidades y es muy raro encontrarlo en el retroperitoneo. El objetivo del presente trabajo fue evaluar el comportamiento clínico de un caso de liposarcoma retroperitoneal variedad mixoide con células redondas. Se evaluó ubicación anatómica, tamaño, histología y tratamiento. **Presentación del caso:** Mujer de 31 años de edad quien consulta por dolor en hipocondrio derecho y aumento de la circunferencia abdominal. Se procedió a realizar intervención quirúrgica con exéresis de masa abdominal de gran tamaño. Dos años más tarde hubo recidiva local y metástasis en varios órganos. Es intervenida por segunda vez con evolución tórpida hasta que fallece. **Conclusiones:** El liposarcoma mixoide con células redondas tiene predilección por las extremidades. En el retroperitoneo la variedad mixoide tiene una evolución tórpida y de mal pronóstico. El pronóstico de estos tumores esta estrechamente relacionado con el tamaño, ubicación anatómica, espectro histológico, recurrencia local y tratamiento quirúrgico. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa del tumor La quimioterapia no demostró buenos resultados excepto como tratamiento paliativo.

Palabras claves: tumor retroperitoneal, liposarcoma, mixoide, células redondas.

Abstract

Retroperitoneal myxoid/round cell liposarcoma. Histology varied with aggressive clinic course. Case report.

Background: Liposarcoma is the most common sarcoma of the adult life. The histologic type well-differentiated liposarcoma occur most frequently in the retroperitoneum whereas myxoid/round cell have a predilection for the extremities. The purpose of the study was to evaluate the clinic behaviour of patient with myxoid/round cell histologic type. The factors evaluated were: tumour site, tumour size, histology, presentation status, margin status, and treatment. **Clinic case:** Feminine patient of 31 years old, that to present right hemiabdominal pain and increase abdominal circumference. It realized surgery resections of lipomatous tumour abdominal of large size. Later two years, was necessary to realize a second surgery because there was local recurrence and metastasis.

The patient had torpid clinic evolution and later two month died patient. **Conclusions:** The myxoid/round cell liposarcoma have a predilection for the extremities. In the retroperitoneum, the myxoid/round cell liposarcoma has bad prognosis. The prognosis of these tumours is closely related to local recurrence, histological type, size and radical surgery. An aggressive surgical approach is the first choice for the treatment of such tumours. Chemotherapy does not seem to have a strong influence on the prognosis.

Keywords: Retroperitoneal tumour.

Liposarcoma, myxoid, round cell ecografía, tomografía axial computarizada resonancia magnética nuclear. Es de gran ayuda la punción del tumor guiada por el ultrasonido.

INTRODUCCIÓN.

Los liposarcomas son las neoplasias malignas mesenquimales más frecuentes en la edad adulta. Para su clasificación se han realizado estudios de citogenética y biología molecular. No obstante, el diagnóstico se basa principalmente en la correlación clínica, morfología y en el uso de técnicas histológicas clásicas, siendo muy escasa la contribución aportada por la inmunohistoquímica (Dei Tos 2000).

La Organización Mundial de la Salud considera cinco categorías histológicas (OMS 1992): 1.- Tumor lipomatoso atípico/Liposarcoma bien diferenciado, 2.- Liposarcoma desdiferenciado, 3.- Liposarcoma Mixoide con células redondas, 4.- Liposarcoma pleomorfo y 5.- Liposarcoma mixto inclasificable.

La categoría mixoide es más frecuente en las extremidades inferiores: muslo, glúteo y hueso poplíteo, el cual representa el 30-35% de todos los liposarcomas. El grupo etario es variable; oscila entre los 40 y 60 años de edad, con una predilección por el sexo masculino (Segura et al. 2006). La sospecha diagnóstica generalmente se hace mediante estudios imagenológicos: Radiografía abdominal,

Algunos aspectos radiológicos orientan el caso. Así tenemos, que los liposarcomas bien diferenciados muestran una radiolucidez, bien definida que permite diferenciar claramente del tejido muscular. Mientras los liposarcomas mixoides y pleomórficos son radiopacos y pueden destacarse de los tejidos normales por su mayor densidad (Nikolaides 2005). Macroscópicamente, son lesiones bien circunscritas, multinodulares, de color rojizo y de consistencia gelatinosa. Histológicamente, presentan un amplio espectro que se caracteriza

PRESENTACION DEL CASO.

Paciente femenina de 31 años de edad, quién consultó por presentar desde hace tres meses, aumento del perímetro abdominal y dolor en hipocondrio derecho, punzante, de intensidad variable que se irradiaba hacia la espalda, además presentó vómitos, hiporexia y pérdida de peso.

Al examen físico presentaba masa mal definida, que ocupaba todo el hemiabdomen derecho. Se realizaron tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) abdominal,

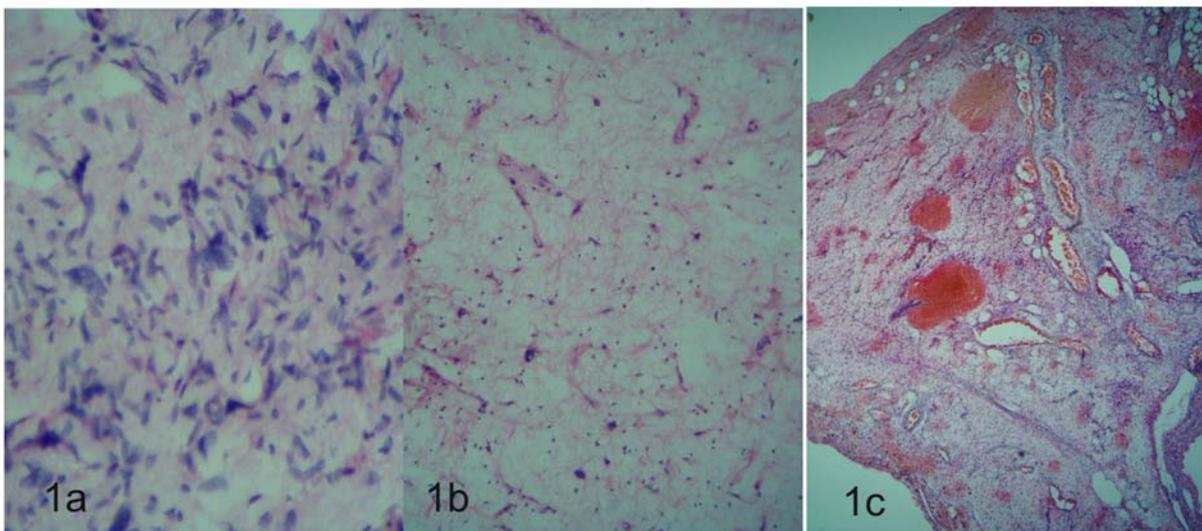


Fig. 1. Microfotografía que muestra el espectro del liposarcoma. Fig. 1a. Escasa cantidad de células redondas. Fig. 1b. Abundante matriz mixoide. Fig. 1c. Intensa trama vascular plexiforme.

que evidenciaron gran masa tumoral, mal delimitada, de ubicación retroperitoneal, con densidad de predominio graso, que producía desplazamiento y compresión de asas intestinales hacia la derecha. Se realizó punción con aspiración con aguja gruesa (“trucut”) con la que se obtuvo pequeño

Fuenmayor et al. 2012. Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas. MedULA 21: 136-139.

fragmento, que histológicamente indicó la presencia de lipoblastos en diferentes estadios de maduración, con citoplasma vacuolado y núcleo central o excéntrico, que se reportó como neoplasia maligna mesenquimal lipomatosa. Con este diagnóstico se realizó laparotomía exploradora, que reveló neoplasia de localización retroperitoneal, que desplazaba el colón, riñón y suprarrenal derecha. No se observó infiltración de órganos vecinos, ni presencia de ascitis.

Microscópicamente, la neoplasia era de consistencia dura, con una pseudocápsula, despulida. Midió 30 x 30 cm. La paciente recibió seis ciclos de quimioterapia. Seis meses más tarde, se realizó TAC de control, que reveló la presencia de dos masas tumorales; de aspecto heterogéneo. La de mayor tamaño comprimía el lóbulo derecho hepático y desplazaba las asas intestinales y la otra tenía localización retrogástrica. Se procedió a intervenir quirúrgicamente para la exéresis de ambas lesiones. Se encontró infiltración de la cápsula esplénica por lo que se realizó esplenectomía. Macroscópicamente las masas tumorales midieron 30 x 25 x 15 cm, con peso de 2200 g, y 30 x 18 x 12 cm, peso 1200 g respectivamente. Ambas tenían superficie irregular, con aspecto lobulado y consistencia carnosa. Histológicamente, correspondieron nuevamente a un liposarcoma mixoide con áreas de células redondas grado I.

Dos años posteriores a la segunda intervención quirúrgica, la paciente acude al hospital por presentar sintomatología respiratoria, abdomen globoso con onda ascítica presente, red venosa visible y hepatomegalia. Se realizaron estudios imagenológicos que evidenciaron; radiografía de tórax: borramiento de los ángulos costo diafragmático; ecografía abdominal: Presencia de líquido libre en cavidad y masas sólidas en epigastrio y mesogastrio; así como numerosas lesiones nodulares en hígado y ovario derecho. Estas imágenes se reportaron como lesiones metastásicas. Dos meses después la paciente fallece.

DISCUSION.

Los liposarcomas se manifiestan por la presencia de una masa mal definida, situada profundamente y de crecimiento insidioso, que usualmente ha llegado a un gran tamaño cuando el paciente consulta. La clínica silente e inespecífica en los liposarcomas dificulta su diagnóstico precoz (Greadt et al 1999). Se reporta el caso de una paciente joven, de 31 años de edad, con neoplasia retroperitoneal de gran tamaño, que cuando consultó ya presentaba dolor y aumento del perímetro abdominal

La neoplasia presentó una evolución clínica tórpida y agresiva, por lo que la edad, el sexo y otros

factores pudieron influir en su comportamiento como son: localización retroperitoneal, tamaño de la neoplasia superior a los 10 cm, espectro histológico y tratamiento utilizado (Samaniego et al. 2003).

Linehan et al. (2000) afirman que la relación entre la distribución anatómica y la variedad histológica, influyen en el pronóstico. Los liposarcomas bien diferenciados y desdiferenciados son más frecuentes en el retroperitoneo. Por el contrario los liposarcomas mixoides con células redondas y los liposarcomas pleomórficos tienen predilección por las extremidades.

La localización del liposarcoma en el retroperitoneo se considera un factor de mal pronóstico. La ubicación en tejidos profundos, hace que la neoplasia tenga un comportamiento más agresivo; independiente de la presencia o no de las características de malignidad tales como: mitosis, anaplasia y desdiferenciación. Probablemente, esto se relaciona con la dificultad de una exéresis amplia y un mayor tamaño tumoral, para el momento del diagnóstico (Samaniego et al. 2003, Linehan et al. 2000).

Los liposarcomas que presentan tamaño superior a los 10 cm, tienen un crecimiento multicéntrico, que favorece la infiltración y el compromiso de los órganos vecinos. El gran tamaño hace imposible la resección quirúrgica completa, con porcentajes de reaparición local del tumor entre el 50 y 100% a partir de tejido residual no extirpado (Linehan et al. 2000, Voranuch et al. 2005). En el presente caso, el gran tamaño y volumen de la neoplasia, impidió la exéresis completa del tumor que condicionó la recidiva local y las metástasis. Histológicamente, el presente caso correspondió a un liposarcoma mixoide con áreas de células redondas, grado I.

El aspecto microscópico de estos tumores se relaciona estrechamente con la evolución clínica. Las formas bien diferenciadas tienen un bajo grado de malignidad y dan metástasis lentamente. Por el contrario, las neoplasias pobremente diferenciadas a menudo son altamente agresivas, tienden a recidivar y a producir metástasis. Por este motivo, la determinación del subtipo histológico y grado de diferenciación es de gran importancia para el pronóstico y selección del tratamiento apropiado (Samaniego et al 2003).

En los liposarcomas mixoides, el pronóstico está íntimamente relacionado con el porcentaje de las áreas de células redondas. En tal sentido, se ha recomendado realizar un muestreo amplio de la neoplasia y utilizar el sistema de clasificación de Evans. Este sistema los categoriza en tres sub-grupos: de acuerdo con la cantidad relativa de células redondas de la siguiente manera: Grado I

Fuenmayor et al. 2012. *Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas*. *MedULA* 21: 136-139.

cuando hay menos del 5%, Grado II presencia de células redondas entre 5 y 25% y grado III cuando hay más del 26% de células redondas. Las neoplasias grado I se consideran de buen pronóstico, con recidivas locales del 50% y con una supervivencia del 70%, a los 10 años. En las lesiones grado II, la evolución es difícil de predecir; mientras que las lesiones Grado III son catalogadas como sarcomas de alto grado y muestran una marcada capacidad de dar metástasis (Evans 1979, Segura et al. 2006).

Las lesiones grado I, son consideradas de buen pronóstico; en el presente caso hubo una variación en la evolución pronóstica. Es probable que las características del aspecto histológico clásico de la neoplasia como: abundante matriz mixoide (fig. 1b) y la intensa trama vascular plexiforme (fig. 1c); así como la presencia de células redondas (fig. 1a) aunado a los anteriores factores descritos, pudieran explicar la recidiva local y las metástasis.

Samaniego et al. (2003) afirman que la recurrencia local se debe a un fenómeno de dediferenciación, lo cual potencia una mayor agresividad.

En cuanto al tratamiento, se recurrió a la cirugía y a la quimioterapia como terapia coadyuvante. En general la cirugía es el tratamiento de elección. Pocos autores recomiendan la utilización de la quimioterapia, como adyuvante de la cirugía. La mayoría de los oncólogos recomiendan utilizar la radioterapia asociada a la cirugía. Esta asociación parece aumentar la supervivencia y disminuir la tasa de recurrencias. La mayoría de los autores coinciden en dejar como reserva la radioterapia postoperatoria, para tratar aquellos tumores que se localizan próximos a estructuras vitales o bien situados profundos que no permiten una exéresis satisfactoria. Otros autores, recomiendan utilizar la radioterapia preoperatoria sola o combinada con adriamicina intraarterial, para mejorar el pronóstico al reducir el riesgo de recidiva local y de metástasis a distancia (Kooby et al. 2004).

En relación a la cirugía, se observan mejores resultados, cuando ésta contempla una escisión amplia. En el presente caso, inicialmente la neoplasia presentaba una pseudocápsula y los márgenes de resección estaban libres de tumor. No obstante, posteriormente el tamaño y la ubicación de la neoplasia impidieron una exéresis más amplia.

Es importante considerar que aún cuando algunos liposarcomas parecen estar encapsulados, los bordes son casi siempre infiltrantes. La exéresis debe ser tan amplia y cuidadosa como sea posible, dejando al menos 2 cm de tejido libre de tumor. En cuanto a los márgenes de resección, se recomienda realizar cortes en seis dimensiones: superior, medio, inferior, lateral, anterior y posterior (Singer et al. 2003).

Finalmente, el liposarcoma mixoide con células redondas es una neoplasia infrecuente en el retroperitoneo. En su pronóstico es importante evaluar el tamaño, ubicación anatómica, el grado de diferenciación y el porcentaje de células redondas. Todos estos factores pudieron influir en el curso clínico agresivo y de mal pronóstico, observado en esta paciente. Al evaluar el tratamiento utilizado, la quimioterapia no demostró buenos resultados en la evolución de esta paciente.

REFERENCIAS.

- Bradley J, Caplan R. 2002. Giant retroperitoneal sarcoma: a case report and review of the management of retroperitoneal sarcomas. *Am Surg*. 68: 52-56
- Dei Tos AP. 2000. Liposarcoma new entities and involving concepts. *Ann Diagn Pathol*. 4: 252-266.
- Evans H. 1979. Liposarcomas. A study of 55 cases with reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol*. 3: 507-523.
- Greadt J, Hogendoorm P, Fletcher C. 1999. Myxoid tumours of tissue. *Histopathology*. 35:291-312.
- Kooby D, Antonescu C, Brennan M et al. 2004. Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the extremity and trunk wall: importance of histological subtype with treatment recommendations. *Annals of Surgical Oncology*. 11:78-84.
- Linehan D, Lewis J, Leung D et al. 2000. Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol*. 18: 1637- 1643.
- Nikolaidis P, Silverman S, Cibas E et al. 2005. Liposarcoma subtypes: identification with computed tomography and ultrasound-guided percutaneous needle biopsy. *Eur Radiol*. 15: 383-389.
- Organización Mundial de la Salud. 1992. Clasificación Oncológica Internacional de Tumores Malignos. Sarcomas de partes blandas. Washington.
- Samaniego M, González J, Fernández F et al. 2003. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp*. 27: 640-644.
- Segura J, Pareja MJ, García A et al. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. 2006. *Rev. Esp. Patol*. 39: 135-148.
- Singer S, Antonescu C, Riedel E et al. 2003. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg*. 238: 358-371.
- Voranuch T, Scott N, Suthep U. 2005. Round cell liposarcoma of scrotum with indolent course in young adult. *J Med Assoc Thai*. 88: 1302-1307.

Recibido: 27 abril 2012. Aceptado: 15 nov 2012