



Liposarcoma abdominal metastásico. A propósito de un caso

Metastatic Liposarcoma in abdomen. On purpose of a case

Belkis Magdalena Martínez Martínez¹, Tania Milagros Suárez Núñez^{II}, Ilse Busto Vales^{III}

^IEspecialista Primer Grado en Medicina Interna y Medicina General Integral. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Asistente. Hospital Clínico Quirúrgico “Julio Trigo”. La Habana, Cuba. belkismartinez@infomed.sld.cu

^{II}Especialista Primer Grado en Anatomía Patológica. Instructora. Hospital Clínico Quirúrgico “Julio Trigo”. La Habana, Cuba. tania.suares@infomed.sld.cu

^{III}Especialista Primer Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente. Hospital Clínico Quirúrgico “Julio Trigo”. La Habana, Cuba. ilsebusto@infomed.sld.cu

Cómo citar este artículo:

Martínez Martínez BM, Suárez Núñez TM, Busto Vales I. Liposarcoma abdominal metastásico. A propósito de un caso. Rev haban cienc méd [revista en Internet]. 2017 [citado 2017 Dic 20];16(6):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/1504>

Recibido: 13 de noviembre de 2016.

Aprobado: 19 de septiembre de 2017.

RESUMEN

Introducción: El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo, es el más frecuente de los sarcomas del adulto y la localización abdominal es rara, llega a alcanzar enormes proporciones.

Objetivo: Presentar el caso de una paciente con liposarcoma pleomorfo etapa IV, de localización abdominal.

Presentación del caso: Mujer de 42 años, negra, quien acude por aumento de volumen y dolor difuso del abdomen de un mes de evolución. El diagnóstico inicial fue Neoplasia ginecológica con infiltración peritoneal, con una evolución

tórpida. La conclusión anatómo-patológica fue un Liposarcoma Pleomórfico en etapa IV. La decisión de presentar este caso, está fundamentada en primer lugar por la edad de la paciente, la variedad infrecuente pero muy agresiva de este tumor y el desenlace fatal que esta tuvo.

Conclusiones: La paciente refleja un diagnóstico tardío debido fundamentalmente a la localización anatómica que condicionó el crecimiento tumoral sin que fuera sospechado hasta una etapa avanzada en estadio IV. La variedad histológica muy agresiva, por su alto

grado de malignidad y gran incidencia de metástasis, contribuyó negativamente y provocó la infiltración peritoneal de los órganos del suelo pélvico y finalmente la muerte.

ABSTRACT

Introduction: The liposarcoma is a wicked tumor of origin derived mesodermic of the fatty fabric, it is the most frequent in the adult's sarcomas and the abdominal localization is strange, ending up reaching enormous proportions.

Objetive: To present the case of a patient with liposarcoma pleomorfo stage IV, of abdominal localization.

Presentation of the case: Woman 42 year-old patient, quarter note that she goes for increase of volume and diffuse pain of the abdomen of a month of evolution. The initial diagnosis was gynecological Neoplasia with peritoneal infiltration, with a torpid evolution. The anatomo-pathological conclusion was a Liposarcoma Pleomórfico in stage IV. The decision of presenting this case, it is based in

INTRODUCCIÓN

Los tumores del tejido adiposo se dividen, por su naturaleza, en benignos (lipomas) y malignos (liposarcomas). El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo, es el más frecuente de todos los sarcomas del adulto y pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, pero con mayor frecuencia en los muslos (50%), detrás de las rodillas e intraabdominal (20% de todos los sarcomas) sitio este donde llega alcanzar enormes proporciones.^{1,2}

Palabras claves: Liposarcoma, Pleomórfico, Desdiferenciado, Mixoide (células redondas), Neoplasia, Tejido adiposo, Metastásico.

the first place by the patient's age, the uncommon but very aggressive variety of this tumor and the fatal outcome that this had.

Conclusions: The reflective presented patient a due late diagnosis fundamentally to the anatomical localization that conditioned the growth tumoral without it was suspected until an advanced stage in stadium IV. The variety very aggressive histological, for its high degree of malignancy and great metastasis incidence, contributed causing the peritoneal infiltration negatively, of the organs of the pelvic floor and finally the death.

Keywords: Liposarcoma, Pleomorphic, Desdiferenciado, Mixoide (round cells), Neoplasia, fatty fabric, metastatic.

Estos tumores aparecen generalmente entre 50 y 65 años de edad, con una ligera afinidad por el sexo masculino y sin predilección por ningún

tipo racial. Representan entre 10-20% de todos los sarcomas y menos de 1% del total de los tumores malignos. Su incidencia se mantiene estable; se reportan anualmente alrededor de 5 000 casos y la mortalidad se comporta también sin incremento notable; representan 0,3% de todas las defunciones por neoplasias malignas, según datos publicados en las Guías Clínicas Oncológicas de los Estados Unidos.³

Histológicamente, los liposarcomas se dividen en: bien diferenciados, mixoides (de células redondas), desdiferenciados y pleomorfos. En el liposarcoma bien diferenciado se reconocen los

adipocitos con facilidad; se pueden confundir con un lipoma; en las restantes variedades las células se denominan lipoblastos, pues remedan las células fetales. (Figura 1).⁴

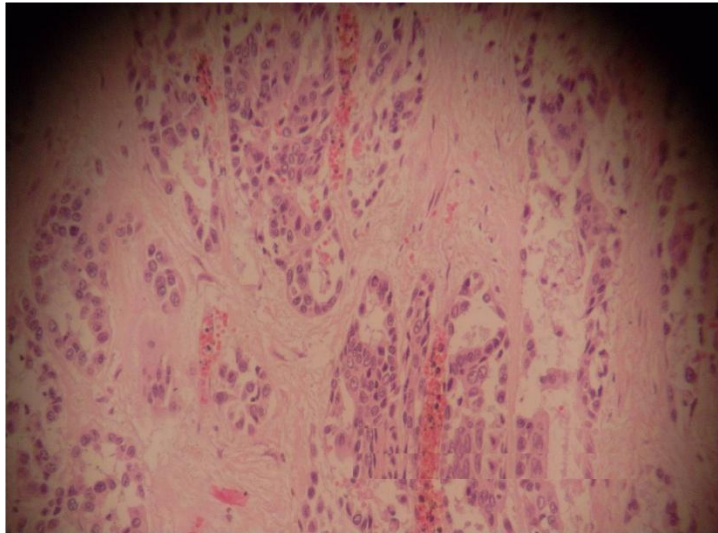


Figura 1. Presencia de lipoblastos con componente vascular

Los tipos bien diferenciado y mixoide son menos invasivos, mientras que las variantes desdiferenciado y pleomórfico son muy agresivos y conllevan un pronóstico desfavorable. Presentamos algunas características importantes que distinguen los diferentes subtipos:

Bien Diferenciado: Incluye el lipoma atípico. El más frecuente (50% de los liposarcomas). Bajo grado de agresividad (no metastatiza pero puede recaer localmente). Puede desdiferenciarse.

Mixoide: Grado intermedio de agresividad. Incluye, como subtipo de más alto grado, la

variante denominada "de células redondas". Más frecuente en niños, con riesgo de metástasis, especialmente el de células redondas.

Pleomórfico: El menos frecuente (5-10% de los liposarcomas). Alto grado de agresividad. Puede simular un fibrohistiocitoma maligno o, incluso, un carcinoma o un melanoma. (Figura 2) Muy recidivante y metástasis frecuentes.

Desdiferenciado: Sarcoma de alto grado, originado sobre un liposarcoma bien diferenciado. Más frecuente en retroperitoneo, muy metastásico.^{5,6}

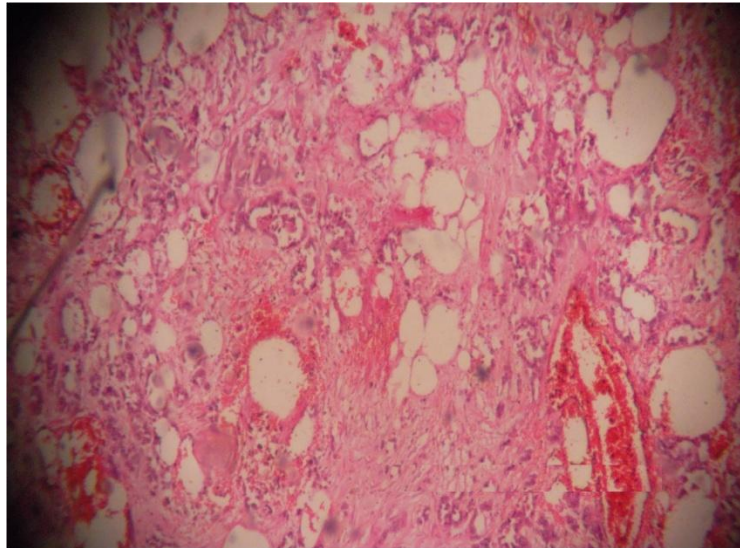


Figura 2. Células tumorales multinucleadas hiper cromáticas con tendencia a formar septos fibrosos y células tumorales gigantes

Las manifestaciones clínicas dependen de su localización y velocidad de crecimiento. En las extremidades aparece una tumoración palpable subcutánea o profunda, indolora, de crecimiento lento. En el abdomen su manifestación predominante es una masa de comienzo insidioso y crecimiento lento hasta alcanzar un

notable tamaño o producir síntomas. Sus límites son poco precisos, su consistencia es firme y casi siempre se hallan ligados a estructuras vecinas. Los retroperitoneales aparecen como una masa tumoral difusa de crecimiento progresivo con dolor y signos de compresión.⁷

OBJETIVO

Este trabajo tiene por objetivo presentar el caso de una paciente con Liposarcoma pleomorfo etapa IV, de localización abdominal. En él se describirá el comportamiento de un Liposarcoma pleomórfico metastásico, muy agresivo y con una evolución clínica tórpida. Aunque por su baja incidencia estos tumores no

constituyen un problema de salud, consideramos necesario llamar la atención al respecto, por la importancia de realizar su diagnóstico precoz para ofrecer tratamiento oportuno y evitar el desenlace fatal de estos pacientes.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 42 años, negra, quien acude por aumento de volumen del abdomen de un mes de evolución. Se acompaña de un dolor difuso en él, más intenso en el hipogastrio. Este cuadro se incrementa en los dos últimos días hasta

imposibilitarle el decúbito y por eso acude a ser valorada.

APP: Hernia Inguinal.

APF: Madre: Hipertensión Arterial Padre: N/R.

Operaciones: Cesáreas (2).

Hábitos Tóxicos: Exetilismo (15 años).

Examen Físico:

Peso: 125 Kg

Talla: 160 cm

Índice de Masa Corporal (IMC): 48,8 Kg/m²

VN: Obesidad Grado II.

Abdomen: Globuloso, marcadamente distendido que dificulta la exploración, doloroso a la palpación superficial y profunda en ambas flancos e hipogastrio, matidez a la percusión en todo el abdomen. Maniobra de Tarral positiva.

Complementarios:

Hemograma completo- Normal.

Glucemia- 7,9 mmol/l

TGP- 29 mmol/l

PT- 86 g/l

Creatinina- 132 mmol/l

TGO- 4 mmol/l

AgHB- Negativo.

Ácido úrico- 351 mmol/l

GGT- 59 mmol/l

AchC- Negativo.

Rx tórax- No se visualizan las bases pulmonares por interposición de partes blandas, no impresiona alteraciones.

Análisis citoquímico del líquido ascítico- Aspecto turbio, color amarillo, no coágulo, células 2-4/mm, glucemia: 4,1mmol. Cultivo bacteriológico: no se obtuvo crecimiento.

Análisis citológico del líquido ascítico- No se observan células atípicas.

Ultrasonido (US) abdomen- Hígado pequeño de textura granular gruesa, bordes romos, ecogenicidad aumentada, no se visualiza la vesícula biliar, no esplenomegalia. Útero mide 110 x 74mm con mala ventana acústica pero se observa una imagen compleja correspondiente con la esfera ginecológica y mide 125 x 100mm. RI-128 x 62 parénquima 12mm, RD-124 x 76 parénquima 13 mm.

Tomografía Axial Computarizada (TAC) abdomen- Imagen hipodensa con áreas hiperdensas en su interior de aspecto tumoral en hipogastrio de 132x112mm (ocupa casi toda la cavidad pélvica, comprime y desplaza vejiga y uréteres, sin delimitar la interfase con los órganos vecinos).

El diagnóstico inicial fue una Neoplasia ginecológica con infiltración peritoneal, se inicia tratamiento diurético. Dos días después, se valora conjuntamente con Nefrología y Gastroenterología por presentar una IRA y un Síndrome Hepato-Renal, se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI); se mantiene sin restituirse la diuresis. Se inicia tratamiento diálítico sin mejoría; se requiere además ventilación mecánica y 2 horas después fallece.

DISCUSIÓN

El Liposarcoma es un tumor derivado de células primitivas capaces de diferenciarse hacia tejido adiposo. Fue descrito por vez primera por R. Virchow en 1857. Representa la variante más común del grupo de los "sarcomas", que quiere decir "aspecto de carne", refiriéndose a su consistencia. El término "Liposarcoma" describe

un tipo de tumor cuyo aspecto general y microscópico, recuerda un cúmulo de células grasas con características malignas variables.⁸

Los Liposarcomas no tienen manifestaciones clínicas específicas y los síntomas son secundarios al crecimiento tumoral, silencioso, derivados de la compresión de las vísceras

intraabdominales. Por este motivo, el diagnóstico es tardío como en el caso de nuestra paciente o se realiza cuando el tumor muchas veces ha adquirido gran tamaño. En otros enfermos, el diagnóstico ocurre de forma incidental, por hallazgo en exámenes de imágenes en el estudio de otra enfermedad.⁹

Si la localización es abdominal, suelen ser masas grandes que alcanzan enormes proporciones, con un diámetro medio de 20-25cm. Nuestro caso tuvo medidas inferiores a la media, pero con gran compromiso de órganos vecinos (reportado en la literatura en 80%). De 10 a 15% de estos enfermos tienen síntomas gastrointestinales vagos, producidos por compresión tumoral o infiltración directa (dolor difuso en esta localización, acompañado de anorexia, adelgazamiento y aumento del perímetro abdominal).^{10, 11} En nuestra paciente la forma de presentación fue casi asintomática, con aumento de volumen del abdomen como único signo, lo cual fue enmascarado durante largo tiempo por la obesidad monstruosa que esta presentaba.

En algunos pacientes la necrosis tumoral provoca fiebre y leucocitosis, otros pueden tener hemorragias digestivas si hay infiltración visceral o desarrollar ascitis por obstrucción de la vena porta.¹² En nuestro caso, se destacó una gran ascitis marcadamente visible, que no solo dificultaba el examen físico sino también los diferentes procedimientos diagnósticos. La aparición de dolor abdominal difuso como síntoma inicial y la propia ascitis, obedecen a la infiltración peritoneal del Liposarcoma, sospechado clínicamente por una gran resistencia que ofrecía la pared abdominal al realizar la paracentesis, así como en el US donde se dificultaba la ventana acústica por el engrosamiento peritoneal.

Estas sospechas fueron confirmadas en la necropsia (Figura 3), donde además del tumor, encontramos evidencia de una cirrosis hepática en etapa inicial (planteable clínica e imagenológicamente). Aunque en la mayoría de los casos las metástasis iniciales se producen en el pulmón, en 33-77% de los pacientes ocurre una diseminación inicial extrapulmonar.¹³



Figura 3. Pieza anatómica donde se observa: Peritoneo infiltrado (flecha negra) y necrosis tumoral (flecha azul)

La variante pleomórfica que presentó nuestra paciente representa solamente entre 5-10% de los Liposarcomas, es la menos frecuente de todas pero la más agresiva; es la que generalmente se asocia a fenómenos de hemorragias y necrosis (Figura 1), con un alto grado de malignidad, ocasiona metástasis tempranas en 50% de los casos y provoca la muerte en un corto período de tiempo.¹⁴

En una serie de 56 casos reportada, grandes tumores pleomórficos tuvieron un porcentaje de metástasis altamente significativas en comparación con los pequeños. Estos factores biológicos se reflejaron en la supervivencia a los 10 años, 87% en tumores bien diferenciados, 76% mixoideos y 39% en pleomórficos.¹⁵

Desafortunadamente, como estos pacientes no se sienten "enfermos" en las fases iniciales del desarrollo de su neoplasia, su diagnóstico y tratamiento de se ve con cierta frecuencia demorado. La radiografía simple, US, la Tomografía computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética (RM) son válidas para su estudio. La naturaleza del tumor se sugiere por la hipodensidad característica del tejido adiposo; sin embargo, su resolución disminuye en presencia de calcificaciones, necrosis y hemorragia. La densidad de estos tumores es mezcla de grasa, músculo y agua, pueden simular un quiste benigno o un absceso.¹⁶ Generalmente se observan heterogéneos, irregulares y con áreas de licuefacción por necrosis, permiten diferenciarlos de linfomas y neoplasias urogenitales. La TAC de abdomen y pelvis ayuda a definir la naturaleza, extensión, localización y el compromiso de vasos como la vena cava inferior así como la relación con órganos sólidos (hígado, bazo y riñón) También

es importante el estudio del tórax con TAC para descartar metástasis pulmonares, pues en ocasiones es necesario extirpar algún órgano comprometido por el tumor, de los cuales el más frecuente es el riñón.¹⁷

El estudio histológico establece diagnóstico de certeza, así como su variedad. Una vez obtenido el tejido, mediante biopsia o de la pieza extirpada, se realiza el examen microscópico. Hay diversas técnicas especiales complementarias al estudio convencional que pueden ayudar al diagnóstico. Lamentablemente en este caso que presentamos la confirmación histológica solo pudo realizarse post mortem. El análisis anatomopatológico se realizó según los criterios de The French Federation of Cancer Center Sarcoma Group (FNCLCC), para sarcomas de partes blandas, cuyo resultado fue Grado 3 (alto grado de malignidad) y la etapificación se realizó según la clasificación de The American Joint Committee for Cancer (AJCC) sistema TNM, que clasificó a nuestra paciente en etapa IV de la enfermedad.

El tratamiento es multidisciplinario, teniendo un papel fundamental la cirugía y la radioterapia y queda la quimioterapia restringida a un grupo minoritario. La mayoría de los autores concuerda que el mejor tratamiento es la cirugía, con carácter oncológico, con intención curativa, que reseca el tumor completamente, incluido la cápsula y con 2cm de tejido sano peritumoral. También parece haber acuerdo en la utilización de radioterapia paliativa en tumores no operables o en resecciones incompletas y aunque los tumores mesodérmicos son radorresistentes, el Liposarcoma es el más radiosensible. A pesar de la heterogeneidad histológica, la mayoría de los

sarcomas de tejidos blandos es insensible a la quimioterapia.¹⁸

El pronóstico está dado por varios factores, los más importantes son el grado, la etapa tumoral y las características de la resección tumoral (completa o no). El pronóstico en general es pobre, con sobrevida global a 5 años de 15-50%. En la fase avanzada, los sarcomas con metástasis son en su mayoría incurables, pero hasta 20% de los pacientes que entran en remisión completa logra supervivencias a largo plazo.¹⁹ Por tanto, los esfuerzos terapéuticos pretenden lograr una remisión completa con la cirugía, quimioterapia, radioterapia o combinados. Es recomendable realizar un seguimiento estricto mediante TAC o RM cada 6 meses dado su alto porcentaje de recidivas.

CONCLUSIONES

La paciente refleja un diagnóstico tardío debido fundamentalmente a la localización anatómica que condicionó el crecimiento tumoral sin que fuera sospechado hasta una etapa avanzada en estadio IV. La variedad histológica muy agresiva,

Es este caso que presentamos fueron varios los factores desfavorables: primeramente la demora en acudir al facultativo que condiciona un diagnóstico tardío, debido a la localización abdominal la cual permite el crecimiento tumoral e incluso el desarrollo de metástasis sin que cause síntomas y sea detectado. Por otra parte, la obesidad monstruosa que padecía la paciente contribuye a enmascarar aún más el crecimiento tumoral y finalmente la variedad histológica muy agresiva, así como la necrosis tumoral espontánea favorecieron el fatal desenlace. La cirugía, principal arma terapéutica contra este tumor, no pudo practicarse por lo avanzado de la enfermedad y las complicaciones presentadas, lo que provocó la muerte de la paciente en menos de un mes.

por su alto grado de malignidad y gran incidencia de metástasis, contribuyó negativamente provocó la infiltración peritoneal de los órganos del suelo pélvico y finalmente la muerte.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villalobos León ML. Sarcoma de partes blandas. Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado [Internet]. 2013; 11(27):1659-68. [consultado 23 Mar 2016]. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com>
2. American Cancer Society. Cancer Facts and Figures 2016. Atlanta, Georgia: American Cancer Society; 2016.
3. National Comprehensive Cancer Network NCCN Clinical Cancer Guidelines in Oncology. Soft Tissue Sarcoma. 2013, v.1.
4. Calleja Subirán MC, Hernández Gutiérrez FJ, López Elzaurdia C, Revestido García R. Subtipos histológicos de liposarcoma: presentación de 4 casos. An Med Interna (Madrid) [revista en Internet]. 2007;24(4):[aprox. 17p]. [consultado 23 May 2016]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/ami/v24n4/nota2.pdf>
5. Segura Sánchez J, Pareja Megía MJ, García Escudero A, Vargas de los Monteros MT, González-Cámpora R. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. Rev Esp Patol.

2006;39(3):135-48.

6. Caro Sánchez CHS, Flores Balcázar CH, Mejía Pérez A, López Navarro O, Robles Vidal CD, Rosales Pérez S, et al. Liposarcoma mixoide y de células redondas con metástasis mamaria bilateral: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Mastol* [internet]. 2014 mayo-ago;4(2):[aprox. 6 p.]. [consultado 6 may. 2016]. Disponible en:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/revmexmastol/ma-2014/ma142c.pdf>

7. Albin Cano RG. Sarcomas: etiología y síntomas. *Rev Finlay* [Internet]. 2012;2(2):84-94. [consultado 23 May 2016]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/108>

8. Fuenmayor C, García M, Zambrano R, Jáuregui C E, Uzcátegui E. Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas. Mérida. Venezuela. *MedULA. Revista de Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes*. 2012; 21(2): 136-139.

9. Makni A, Triki A, Fetirich F, Ksantini R, Chebbi F, Jouini M, et al. Giant retroperitoneal liposarcoma. Report of 5 cases. *Ann Ital Chir*. 2012 Mar-Apr; 83(2):161-6.

10. Demetri GD, Chawla SP, Ray-Coquard I. Results of an international randomized phase III trial of the mammalian target of rapamycin inhibitor ridaforolimus versus placebo to control metastatic sarcomas in patients after benefit from prior chemotherapy. *J Clin Oncol*. 2013 Jul 31(19): 2485-92.

11. Rengifo P, Carrasco C, Cáceres J. Liposarcoma mixoide retroperitoneal gigante: A propósito de un caso. *Rev Méd Herediana*. 2014;25(2):1-2.

12. Sarmiento-Sánchez J, Torres-Ajá L, Gozález-Díaz D. Liposarcoma pleomorfo grado II de pared torácica. Presentación de un caso. *Revista Finlay* [revista en Internet]. 2012; 2(1):[aprox. 4 p.]. [consultado 2016 May 1]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/96>

13. Martínez RJ, Marrón Fernández MC, Hernández Voth A, Martínez Serna I. Nota clínica liposarcoma mixoide gigante de mediastino. *Rev Patol Respir* [Internet]. 2013;16(1). [consultado 23 May 2016]. Disponible en: http://revistadepatologiarrespiratoria.org/descargas/pr_16-1_21-23.pdf

14. Sosa Jiménez M, Delgado Moya R, Sosa Jiménez M. Liposarcoma pleomórfico metastásico. Presentación de un caso. *MediCiego* [revista en Internet]. 2010;16 Suppl 2:[aprox. 8p]. [consultado 20 May 2016]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl2_10/casos/t-12.html

15. Sioletic S, Dal Cin P, Fletcher CD, Hornick JL. Well differentiated and dedifferentiated liposarcomas with prominent myxoid stroma: analysis of 56 cases. *Histopathology*. 2013. 62(2):287-93.

16. Young Shin N, Jin Kim M, Joon Chung J, Eun Chung Y, Young Choi J, Nyun Park Y. The differential imaging features of fat-containing tumors in the peritoneal cavity and retroperitoneum: the radiologic-pathologic correlation. *Korean J Radiol*. 2010 May-Jun;11(3):333-45.

17. Yee Lee S, Poh Boh BK, Ching Teo MC, Hoe Chew M, Hoe Chow PK, Keong Wong W, et al. Retroperitoneal liposarcomas: The experience of

a tertiary Asian center. World J Surg Oncol. 2011;9:12-8.

18. Bonvalot S, Missenard G, Rosset P, Terrier P, Le Péchoux C, Le Cesne A. Principios del tratamiento quirúrgico de los sarcomas de los tejidos blandos de los miembros y del tronco del adulto. EMC-Aparato Locomotor. 2014

sep.;47(3):1-12.

19. PDQ Cancer Information Summaries: Adult Soft Tissue Sarcoma Treatment. 2/15/2013. [Accessed at on October 11, 2013]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/adult-softtissuesarcoma/HealthProfessional/page1>