

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

Carmen Fuenmayor¹, Maryori García¹, Geobelly Gilly², Antonio Olivares³, Estrella Uzcatogui⁴, Richard Zambrano⁵.

¹Unidad de Anatomía Patológica. Universidad de Los Andes, ²Unidad de Gastroenterología. Universidad de Los Andes, ³Instituto Autónomo Hospital Universitario (IAHULA) de los Andes, ⁴Servicio de Cirugía. Instituto Autónomo Hospital Universitario (IAHULA) de los Andes, Mérida, Venezuela. ⁵Cátedra de Histología. Universidad de Los Andes, Mérida, Venezuela. carmenelena46@hotmail.com

Resumen

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. Por el contrario, la variedad mixoide con células redondas, es más frecuente en las extremidades y es muy raro encontrarlo en el retroperitoneo. El objetivo del 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. Reporte de caso: Mujer de 31 años de edad con dolor en hipocondrio derecho y aumento de la circunferencia abdominal. Se realizó 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 está 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. Histological variation with aggressive clinic course. Case report.

Liposarcomas are the most common sarcomas in adult life. The histological well-differentiated type liposarcoma occurs most frequently in the retroperitoneum area whereas myxoid/round cells have a predilection for the extremities. The purpose of this study was to evaluate the clinic behaviour of a patient with myxoid/round cell histological type liposarcoma. The factors evaluated were: tumour site, tumour size, histology, presentation status, margin status and treatment. Case report: Feminine patient, 31 years old, with right hemiabdominal pain and increment of abdominal circumference. Surgery resection of big size abdominal lipomatous tumour was performed. Two years later it was necessary to perform a second surgery due to local recurrence and metastasis. The patient had torpid clinic evolution and two months later the patient died. Conclusions: The myxoid/round cells liposarcoma has a predilection for the extremities. In the retroperitoneal area, the myxoid/round cells liposarcoma has bad prognosis. The prognosis of these tumours is closely related to local recurrence, histological type, size and radical surgery. Aggressive surgical approach is the first choice for the treatment of such tumours. Chemotherapy does not seem to have strong influence on the prognosis.

Key words: Retroperitoneal tumour, liposarcoma, myxoid, round cells.

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. 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. 5) Liposarcoma mixto inclasificable.

La categoría mixoide es más frecuente en las extremidades inferiores: muslo, glúteo y hueso poplíteo y 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).

Fuenmayor et al. 2010. Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas. MedULA 19:129-132.

La sospecha diagnóstica, generalmente se hace mediante estudios imagenológicos: Radiografía, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear y ecografía. Es de gran ayuda la punción del tumor guiada por el ultrasonido. Algunos aspectos radiológicos orientan el caso. Así tenemos que los liposarcomas bien diferenciados muestran una radiolucidez bien definida que permite diferenciarlos claramente del tejido muscular. Por el contrario, los liposarcomas mixoides y pleomórficos son radio-opacos y pueden destacarse de los tejidos normales por su mayor densidad (Nicolaidis et al. 2000).

Macroscópicamente, son lesiones bien circunscritas, multinodulares, de color rojizo y consistencia gelatinosa. Histológicamente, presentan un amplio espectro. En algunos casos, se caracterizan por nidos sólidos, con escaso número de células; generalmente indiferenciadas, matriz mixoide y vasos sanguíneos. En otros casos, la cantidad de células es mayor y predominan células de aspecto redondo, con escasa matriz mixoide y una trama capilar poco manifiesta (Segura et al. 2006, Bradley y Caplan 2002).

REPORTE DE 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 abarcaba todo el hemiabdomen derecho. Se realizaron tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética nuclear (RMN) abdominal, 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 fragmento, que histológicamente describió 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 rechazaba 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

20 cm y pesó 3200 g. Al corte era lobulada, de aspecto graso y gelatinoso, con áreas de hemorragia. El estudio histológico lo concluyó como liposarcoma mixoide con áreas de células redondas, grado I (figuras 1b y 1c). 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 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 después, de 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; Rx. 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.

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. Generalmente, 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). La neoplasia tuvo una evolución clínica tórpida y agresiva. Además de la edad y el sexo, otros factores pudieron influir en su comportamiento: localización retroperitoneal, tamaño de la neoplasia superior a los 10 cm, espectro histológico y tratamiento utilizado (Samaniego et al. 2003).

Fuenmayor et al. 2010. *Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas*. MedULA 19:129-132.

Para algunos autores, 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 pleomorficos tienen predilección por las extremidades (Linehan et al. 2000).

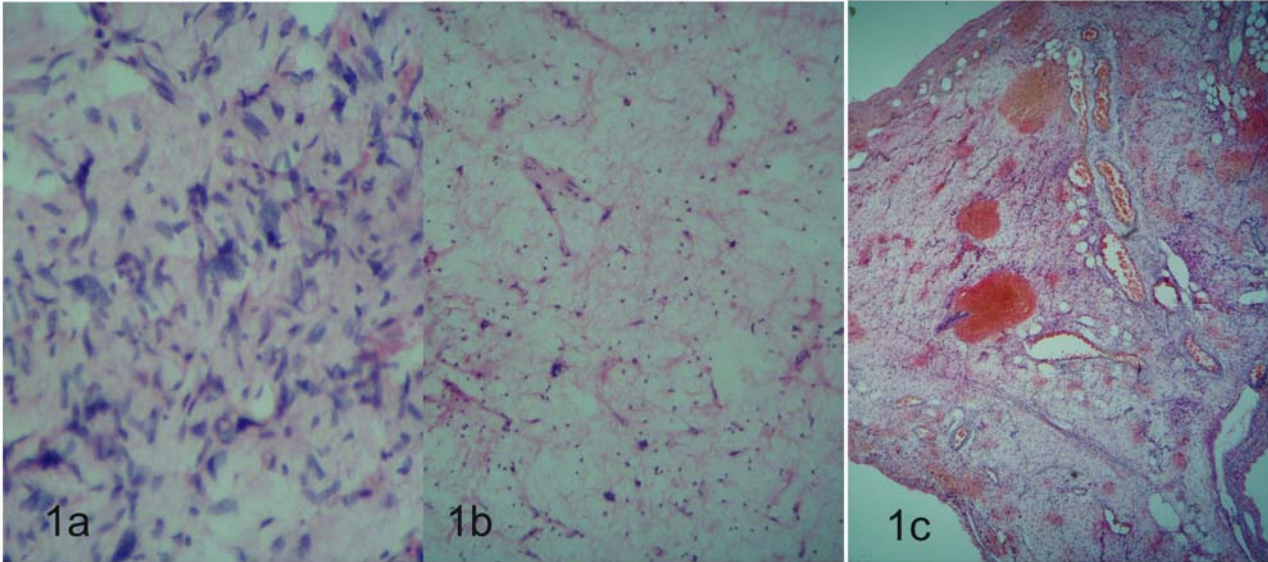


Fig. 1. Microfotografía que muestra el espectro del liposarcoma .1a: Escasa cantidad de células redondas. 1b: Abundante matriz mixoide. 1c: Intensa trama vascular plexiforme.

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 y condicionó la recidiva local y las metástasis.

Histológicamente, el 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. Es

así como 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 subgrupos: de acuerdo a la cantidad relativa de células redondas de la siguiente manera: Grado I 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 (Segura et al. 2006, Evans 1979).

Fuenmayor et al. 2010. *Liposarcoma retroperitoneal mixoide con células redondas*. *MedULA* 19:129-132.

Si bien 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.

Para otros autores, la recurrencia local se debe a un fenómeno de dediferenciación, que potencia una mayor agresividad⁷.

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. 2004).

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.

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. 1979. *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. Clasificación Oncológica Internacional de Tumores Malignos. Sarcomas de partes blandas. Washington: 1992. OMS.
- 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. 2006. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *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: 20 abril 2010. Aceptado: 20 nov 2010.