

Liposarcoma dediferenciado multicéntrico

Multicentric dedifferentiated liposarcoma

Barrena Sánchez, P.
Baquero Garcés, F.
Hidalgo Pérez, M.
Medina Márquez, J. L.
Ribera Zabalbeascoa, J.
Ruiz del Portal Bermudo, M.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
(F. Fernández Mancilla. A. Piñero Gálvez.)

RESUMEN

El liposarcoma es el segundo tumor maligno de partes blandas en orden de frecuencia. Se puede presentar como tumor solitario o como múltiples masas en distintas localizaciones, existiendo controversia para catalogarlos como tumor multicéntrico o como localizaciones secundarias de un liposarcoma primario. El potencial maligno y el tratamiento a seguir van a depender del tipo histológico, siendo el liposarcoma dediferenciado el que mayor potencial metastásico posee. El pronóstico del paciente depende, pues, de un diagnóstico histológico preciso y correcto, dificultado por la posibilidad de coexistencia de varios tipos histológicos dentro del mismo tumor.

Presentamos el caso poco frecuente de una paciente con tres masas inconexas, de aparición asincrónica, en pierna y muslo izquierdos, con extirpación sucesiva de sendas tumoraciones y diagnóstico de liposarcoma mixoide en el estudio anatomopatológico de las dos primeras. Tras el diagnóstico de liposarcoma dediferenciado de la última tumoración se realizó una revisión de las muestras anteriores, concluyendo en el diagnóstico definitivo de liposarcoma dediferenciado en los tres casos.

ABSTRACT

Liposarcoma is the second most frequent malignant tumour of the soft tissues. It may be presented as a solitary tumour or as multiple masses in different localizations. There is controversy about cataloguing the masses as a multicentric tumour or as secondary localizations of a primary liposarcoma. The malignant potential and the treatment to be followed will depend on the histological type, with the dedifferentiated liposarcoma being the one that has the greatest metastatic potential. The prognosis of the patient thus depends on a precise and correct histological diagnosis, complicated by the possibility of co-existence of various histological types in the same tumour.

We present the rare case of a patient with three unrelated masses, which appear to be asynchronous, in the left leg and thigh, with the successive extirpation of the tumours and a diagnosis of myxoid liposarcoma in the anatomopathological study of the first two. After the diagnosis of dedifferentiated liposarcoma of the last tumour, an examination was carried out of the previous samples, concluding in the final diagnosis, dedifferentiated liposarcoma in all the three cases.

Palabras clave: Tejido adiposo. Tumores malignos. Liposarcoma.

Key words: Adipose tissue. Malignant tumours. Liposarcoma.

Correspondencia: Dr. Pablo Barrera Sánchez.
C./Toledo, 9, bloque 2, 7.º D. 41010 Sevilla.

Recepción: 11-VII-2001. *Aceptación:* 27-IX-2001
N.º Código: 1530

INTRODUCCIÓN

El liposarcoma es considerado como el segundo tumor maligno en frecuencia entre los tumores de partes blandas, precedido por el histiocitoma fibroso maligno y seguido del leiomiomasarcoma (1, 8). Se localiza principalmente en las extremidades y característicamente es el sarcoma retroperitoneal más frecuente (1, 5). A veces pueden coexistir varias tumoraciones en distinta localización en el mismo enfermo; estas tumoraciones podrían ser independientes, es decir, de carácter multicéntrico (1-4), o corresponder a localizaciones metastásicas de una tumoración primaria. Existe controversia acerca de este aspecto, avalando la primera posibilidad la localización de estas tumoraciones en sitios habitualmente considerados como primarios y no en localizaciones frecuentes de metástasis como pulmón, hígado y hueso (2).

El estudio citogenético y del DNA en estos tumores desvela la existencia de alteraciones cromosómicas típicas, como la traslocación t(12;16)(q13; p11) y la trisomía del cromosoma 8, y algunos autores apuntan a la existencia de un factor etiológico sin identificar que actuaría como iniciador de las lesiones sistémicas en aquellos pacientes con tumores multicéntricos (4).

Se distinguen varios tipos de liposarcoma desde el punto de vista microscópico (1): el liposarcoma mixoide, el liposarcoma de célula redonda, el liposarcoma pleomórfico o desdiferenciado y el liposarcoma bien diferenciado tipo lipoma. Estos tumores pueden ser homogéneos, aunque se ha descrito la posibilidad de coexistir distintos tipos microscópicos en el interior del mismo tumor (1).

Entre los tumores multicéntricos, el más frecuente es el subtipo mixoide (2), y las tumoraciones pueden aparecer de forma sincrónica o asincrónica (4).

Con respecto a su evolución, es característico un crecimiento lento, aunque puede crecer con rapidez en el caso de los liposarcomas desdiferenciados (1). Durante su crecimiento pueden dar metástasis; éstas son poco frecuentes en el tipo mixoide y en el tipo lipoma, siendo más frecuentes en el de células redondas y precoces en el desdiferenciado. La localización más frecuente de metástasis va a ser pulmón, hígado y hueso (2, 5), siendo la columna vertebral el asiento más frecuente de las metástasis óseas (5). Clínicamente las

metástasis óseas son diagnosticadas tras una fractura patológica, observándose como lesiones osteolíticas en los estudios radiográficos (6). En comparación con otros sarcomas de partes blandas, se ha detectado una elevada incidencia de metástasis extrapulmonares como primera localización metastásica, observándose un retraso diagnóstico mayor que cuando existen metástasis pulmonares (7).

Con respecto al tratamiento, la exéresis quirúrgica ha sido la que ha demostrado mejores resultados, pudiendo ser menos extensa si se combina con quimioterapia (1), mientras que la radioterapia tiene un escaso beneficio (5).

El pronóstico de estos tumores está en relación con el tipo histológico, siendo el mixoide el que mejor pronóstico tiene y el desdiferenciado el que peor (5).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de cuarenta y cinco años sin antecedentes de interés que presenta una tumoración de unos 13 cm de tamaño, de consistencia elástica en la región posterolateral proximal de la pierna izquierda. Se realiza RMN en la que se observa tumoración de partes blandas, de densidad heterogénea, con áreas hiperintensas de tejido graso que erosiona la cortical del peroné. En gammagrafía ósea con ^{99m}Tc se confirma la afectación ósea (Figs. 1, 2 y 3).

Con el diagnóstico probable de liposarcoma se realiza biopsia de la masa tumoral mediante punción-aspiración, concluyendo la misma en un diagnóstico de liposarcoma mixoide. Realizamos resección en bloque de la masa, cuyo estudio anatomopatológico posterior confirma el diagnóstico de liposarcoma mixoide, aunque apunta la existencia de áreas de liposarcoma bien diferenciado tipo lipoma dentro de la masa tumoral. Durante el seguimiento no se aprecian recidivas locales.

Tres años más tarde la paciente acude de nuevo por presentar dos masas independientes localizadas en el compartimento anterior y posterior del muslo izquierdo, respectivamente, de aparición y crecimiento simultáneos. Se realiza RMN que es informada como dos masas de densidad grasa con tabicaciones en su interior, sin conexión entre ellas ni con la localización previa, donde se descarta la existencia de recidiva tumoral (Fig. 4).

Con el diagnóstico de sospecha de liposarcoma se realiza exéresis tumoral de ambas masas en sendos actos quirúrgicos. El diagnóstico histopatológico de la primera masa, situada en el compartimento anterior es de liposarcoma mixoide. El diagnóstico histopatológico de la segunda masa, situada en el compartimento posterior, es de liposarcoma desdiferenciado al haberse detectado áreas de necrosis y hemorragia en su interior, así como lipoblastos multivacuolados y células atípicas.

Tras este diagnóstico se realiza una nueva revisión de las dos muestras previas, que concluye con el diagnóstico definitivo de liposarcoma desdiferenciado de partes blandas, que muestra zonas abruptas de liposarcoma bien diferenciado e incluso lipoma, coexistiendo con otras de tipo desdiferenciado de tipo fusocelular y mixoide.



Fig. 1.—RMN: tumoración de densidad grasa a nivel proximal de peroné.

Fig. 1.—MRI scan: fat density tumour at the proximal level of the fibula .

DISCUSION

En el caso presentado nosotros consideramos el carácter multicéntrico de la lesión, ya que su localización no se produce en lugares considerados tí-

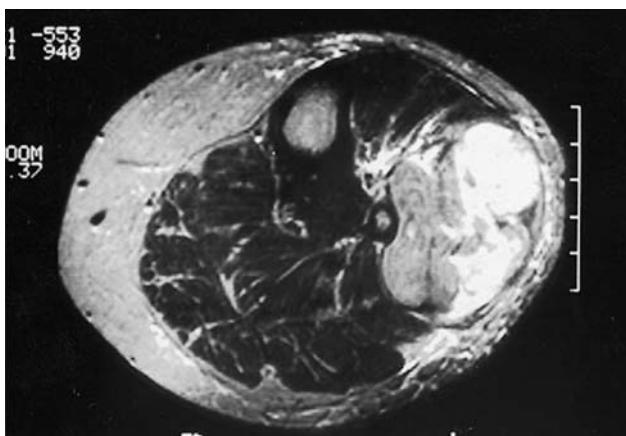


Fig. 2.—RMN: carácter heterogéneo de la lesión que erosiona la cortical del peroné.

Fig. 2.—MRI scan: heterogeneous character of the lesion that erodes the fibula's cortical.



Fig. 3.—Aumento de captación gammagráfica en partes blandas en íntimo contacto con el peroné.

Fig. 3.—Increase in the scintigraphic captation in soft tissues in close contact with the fibula.

picos para metástasis y sí en una localización habitualmente considerada primaria. La posibilidad de recidiva tumoral se descarta por la falta de conexión de las dos masas tardías del muslo con la localización primaria en la pierna. El error cometido en el diagnóstico histológico se debe posiblemente al carácter parcheado del tumor, coexistiendo en la masa lesiones de carácter mixoide con lesiones de tipo lipoma y de tipo desdiferenciado, y puede ensombrecer enormemente el pronóstico ya que un diagnóstico primario de liposarcoma desdiferenciado habría requerido inicialmente terapia coadyudante.

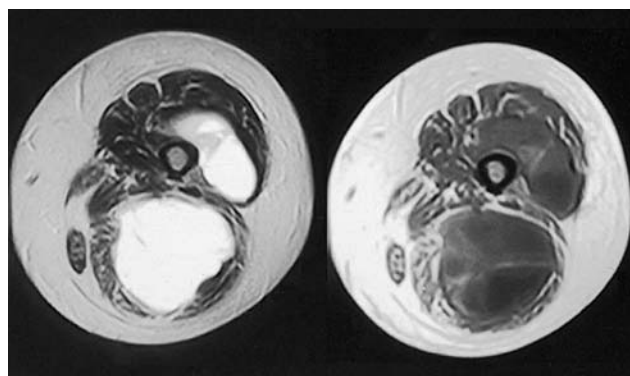


Fig. 4.—RMN: dos masas inconexas de densidad grasa en compartimentos anterior y posterior del muslo con septos en su interior.

Fig. 4.—MRI scan: two fat density unrelated masses in the anterior and posterior compartments of the thigh with septa inside.

CONCLUSIONES

El liposarcoma es un tumor de partes blandas de elevada frecuencia (8). A veces puede aparecer en diferentes localizaciones de forma sincrónica o asincrónica (2-4), por lo que es importante en los pacientes diagnosticados de liposarcoma realizar un estudio de extensión con vistas a poder detectar posibles masas en otras localizaciones, así como un seguimiento en el tiempo para detectar posibles metástasis, recidivas o masas asincrónicas.

La posibilidad de coexistencia de distintos tipos histológicos en el mismo tumor (1) obliga a un estudio minucioso de la pieza quirúrgica dada la alta probabilidad de error al considerar el carácter par-

cheado de la lesión; el diagnóstico correcto es de suma importancia ya que el tratamiento y la administración de terapia coadyudante va a depender de la caracterización histológica precisa, pudiendo ensombrecer el pronóstico la falta de tratamiento correcto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carnesale PG. Tumores de los tejidos blandos y trastornos no neoplásicos que simulan tumores óseos. En: Campbell WC, ed. Cirugía ortopédica, 9.^a ed. Vol. Madrid: Harcourt Brace; 1998. p. 748-9.
2. Kemula M, Clerc D, Quillard J, Desmoulin F, Marfeuille M, Bisson M. Multicentric liposarcoma. Apropos of a case. *Rev Med Interne* 1999;20:60-3.
3. Seenu V, Kri'lani AK, Shukla NK, Raina V, Thakur K, Kapur BM. Multicentric liposarcoma: report of two cases. *Surg Today* 1995;25:447-50.
4. Silva DC, De Oliveira Filho RS, Bevilacqua RG, Falzoni R, Birolini D. Multicentric myxoid, metachronous and synchronous and multifocal liposarcoma: report of a case. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo* 1994;49:217-20.
5. Huerbert HT. Liposarcoma: the Manitoba experience. *Can J Surg* 1981;24:391-6.
6. Yoshikawa H, Ueda T, Mori S, Araki N, Kuratsu S, Uchida A, Ochi T. Skeletal metastases from soft-tissue sarcomas. Incidence, patterns, and radiological features. *J Bone Joint Surg Br* 1997;79:548-52.
7. Cheng EY, Springfield DS, Mankin HJ. Frequent incidence of extrapulmonary sites of initial metastasis in patients with liposarcoma. *Cancer* 1995;75:1120-7.
8. Rydholm A. Management of patients with soft-tissue tumors. Strategy developed at regional oncology center. *Acta Orthop Scand Suppl* 1983;203:13-7.

Liposarcoma disdifferenziato multicentrico

RIASSUNTO

Il liposarcoma è il secondo tumore maligno di parti morbide in ordine di frequenza. Si può presentare come tumore solitario o come molteplici masse in diverse localizzazioni, esistendo controversia per catalogarli come tumore multicentrico o come localizzazioni secondarie di un liposarcoma primario. Il potenziale maligno e il trattamento a seguire dipendono dal tipo istologico, essendo il liposarcoma disdifferenziato quello che possiede il maggior potenziale metastasico. Il pronostico del paziente dipende, quindi, da un diagnostico istologico preciso e corretto, complicato per la possibilità di coesistenza di vari tipi istologici dentro dello stesso tumore.

Presentiamo il caso poco frequente di una paziente con tre masse innesse, di apparizione asincrona, nella gamba e coscia sinistre con estirpazione successiva di ogni tumorazione e diagnostico di liposarcoma mixoide nello studio anatomicopatologico delle prime due. Dopo il diagnostico del liposarcoma disdifferenziato dell'ultima tumorazione si realizzò una revisione dei campioni anteriori, concludendo nel diagnostico definitivo di liposarcoma disdifferenziato nei tre casi.

Liposarcome dédifférencié multicentrique

RÉSUMÉ

Le liposarcome est la seconde tumeur maligne de parties molles par ordre de fréquence. Il peut se présenter comme une tumeur solitaire ou comme de multiples masses dans des localisations distinctes. Il existe une controverse à propos de son catalogage comme tumeur multicentrique ou comme localisation secondaire à un liposarcome primaire. Le potentiel de malignité et le traitement à suivre dépendront du type histologique, le liposarcome dédifférencié étant celui qui possède le plus grand potentiel de métastases. Le pronostic du patient dépend donc d'un diagnostic histologique précis et correct, rendu difficile par la possibilité de coexistence de plusieurs types histologiques au sein de la même tumeur.

Nous présentons le cas peu fréquent d'une patiente avec trois masses sans rapport entre elles, d'apparition non synchrone, dans la jambe et la cuisse gauches, avec extirpation successive de chaque tumeur et diagnostic de liposarcome mixoïde après l'étude anatomo-pathologie des deux premières. A la suite du diagnostic de liposarcome dédifférencié de la dernière tumeur, une révision des échantillons précédents fut effectuée, ce qui permit de conclure finalement au diagnostic définitif de liposarcome dédifférencié dans les trois cas.

Undifferenziertes mehrzentrisches Liposarkom

ZUSAMMENFASSUNG

Das Liposarkom ist das zweithäufigste bösartige Geschwulst der Weichteile. Es kann als alleinstehender Tumor oder als viele Massen an verschiedenen Stellen auftreten, wobei es Meinungsverschiedenheiten darüber gibt, ob es als mehrzentrisches Geschwulst oder als Nebenorte eines primären Liposarkom einzustufen ist. Das Potential der Bösartigkeit und die anzuwendende Behandlung werden vom histologischen Typ abhängen, wobei das undifferenzierte Liposarkom die höchste Fähigkeit zur Entwicklung von Metastasen besitzt. Die Prognose des Patienten hängt also von einer histologisch genauen und richtigen Diagnose ab, die durch die Möglichkeit eines gleichzeitigen Bestehens mehrerer histologischer Typen in dem selben Geschwulst erschwert wird.

Wir stellen den ungewöhnlichen Fall einer Patientin mit drei zu verschiedenen Zeitpunkten erschienenen unabhängigen Massen im linken Bein und Oberschenkel, bei der aufeinanderfolgend die verschiedenen Geschwulste ausgemerzt worden sind und sich bei der anatomopathologischen Untersuchung der beiden ersten die Diagnose auf Liposarkom myxoide ergab. Nach der Diagnose auf undifferenziertes Liposarkom für das letzte Geschwulst wurde eine Überprüfung der vorherigen Proben vorgenommen, die als Schlussfolgerung die endgültige Diagnose auf undifferenziertes Liposarkom für alle drei Fälle ergab.
