

## Sarcoma pleomórfico de partes blandas (liposarcoma) como cáncer de ovario con implantes peritoneales

J. López-Olmos, A. Zumárraga<sup>a</sup> y J. Alcácer<sup>b</sup>

Servicios de Ginecología, <sup>a</sup>Cirugía y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

### SUMMARY

We present the case of a 70 year old woman with a CAT. Diagnosis of seven intra-abdominal tumours, with a clinical suspicion of ovarian cancer with peritoneal implants. It was, in fact, a pleomorphic sarcoma (liposarcoma type) of the soft tissue. All the tumours were resected, but the patient died two and a half months after surgery.

### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos representan menos del 1% de todas las malignidades del organismo<sup>1</sup>. Suelen ser masas asintomáticas. Pero al descubrimiento menos del 20% de los sarcomas ya son metastásicos. Hay unos 4 meses de demora para la primera visita del paciente con el médico, y una demora de 6 meses hasta llegar al diagnóstico, en el 20%.

Los sarcomas de tejidos blandos dan metástasis pulmonares, y la supervivencia a 5 años es del 20%. El pronóstico depende del grado tumoral, el tamaño y la profundidad de afección, así como de la presencia de tumor en los márgenes quirúrgicos. Para obtener un buen resultado se requiere un cuidadoso estudio preoperatorio. El diagnóstico preoperatorio mejora el pronóstico, y se necesita planear el tratamiento. Los tumores en áreas quirúrgicas difíciles deben remitirse a un centro regional, para practicar biopsia y establecer el tratamiento de forma multidisciplinaria.

En un estudio<sup>2</sup> realizado con 39.179 lesiones en 38.484 pacientes durante 10 años (1980-1989), hubo 31.047 lesiones mesenquimatosas y, de ellas, 12.370

eran malignas; 8 tipos de tumores comprendían más del 80% de los tumores malignos, y el segundo lugar en frecuencia eran los liposarcomas (14%). Para cada tipo de tumor, conocer la prevalencia, la localización de la lesión y la edad del paciente le sirven al radiólogo para establecer un orden en el diagnóstico diferencial, cuando el tumor de partes blandas no tiene apariencia radiológica específica. El diagnóstico se hace con tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM). En esta serie los liposarcomas pleomórficos fueron 109 casos.

En este trabajo presentamos el caso clínico en una mujer de 70 años que se diagnosticó mediante TC de 7 tumoraciones intraabdominales, con la sospecha de neoplasia ovárica con implantes peritoneales, que resultó ser un sarcoma pleomórfico de partes blandas, tipo liposarcoma.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años, G2 P2, con menarquia a los 18 años, fórmula menstrual 5/30, y menopausia a los 53 años. Antecedentes de diabetes en tratamiento con antidiabéticos orales, y hernia hiatal.

Ingresó en medicina del aparato digestivo el 25 de octubre de 2000 por dolor abdominal de 4-5 meses de evolución en el mesogastrio y el hipogastrio, de tipo continuo y sin alteraciones del ritmo intestinal. En la exploración destacaba un dolor a la presión en el mesogastrio y el hipogastrio. No se palpan masas ni megalias. En la radiografía de tórax aparecen signos de broncopatía obstructiva crónica; en la radiografía simple de abdomen un patrón intestinal inespecífico; en el enema opaco una diverticulosis en sigmoide. La analítica fue normal. En la TC abdominal se aprecian 7 masas intraabdominales de entre 1 y 9 cm de diámetro, de aspecto sólido y bordes bien definidos. Útero con cavidad endometrial aumentada de tamaño e hipodensa.



Fig. 1. Ecografía y Doppler. Tumoración sólida anexial derecha.



Fig. 2. Ecografía. La tumoración a más aumento.

El 31 de octubre de 2000 se realiza una consulta a ginecología. En la ecografía vaginal se aprecia un útero atrófico (LE = 3 mm), en ovario derecho, tumoración mixta, de aspecto neoplásico, de 65 × 86 mm. Tumoración abdominal mal delimitable. A la vista de los hallazgos de la TC, con sospecha de neoplasia ovárica con implantes peritoneales, se traslada a ginecología para intervención.

Se repite la ecografía vaginal, apreciándose un útero atrófico (LE = 7,5 mm); tumoración sólida derecha de 82 × 60 × 55 mm; con el Doppler, el tumor tiene un índice de resistencia de 0,75 y un índice de pulsatilidad de 1,26 (parece tumor benigno) (figs. 1 y 2). En la ecografía abdominal, se observan 3 tumoraciones de las mismas características de la anexial derecha.



Fig. 3. TC abdominopélvica. Se aprecian 4 de las tumoraciones.



Fig. 4. TC abdominopélvica. Se aprecian las 3 tumoraciones restantes.

En las figuras 3 y 4 pueden apreciarse varias de las 7 tumoraciones contabilizadas en la TC.

El 28 de noviembre de 2000 se practica laparotomía exploradora, apreciándose dos tumoraciones en epiplón (figs. 6 y 7), y otra mayor, de aproximadamente 9 cm de diámetro en el mesosigma (fig. 5), que



Fig. 5. Laparotomía. La tumoración anexial derecha ecográfica es una tumoración dentro del mesosigma.



Fig. 6. Epiplón, con la segunda tumoración en tamaño.

se resecan. Se hace biopsia extemporánea de una de las tumoraciones, reportando el informe un tejido de coloración rojiza de aspecto hemorrágico, de consistencia blanda, y con coloración blanquecino pardusca en superficie, y de consistencia discretamente leñosa en otra zona. Se estableció el diagnóstico de tumor maligno, probable sarcoma (descartar origen epitelial). El tumor mesosigma sería un sarcoma pleomórfico.

Había otra tumoración pegada a la pared del colon. El aparato genital era normal, con los ovarios atróficos. También había 3 tumores más pequeños, uno en el epiplón y 2 en el peritoneo parietal, que se resecan. El postoperatorio cursó con un pico febril de 39 °C el séptimo día y se dio de alta a los 15 días.

#### Anatomía patológica

Macroscópicamente, se remitieron todos los tumores, que oscilaban entre 2,5 y 5 cm de diámetro. Eran

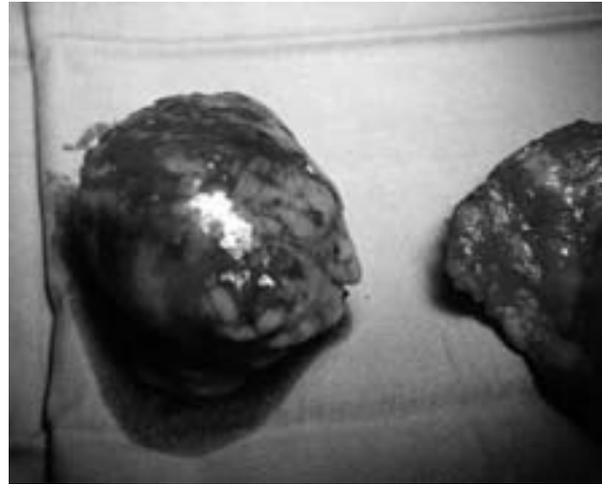


Fig. 7. La tercera tumoración en tamaño, también dentro del epiplón.

pardo amarillentos o rojizos, y al corte, de color rojizo con áreas congestivas. El epiplón, de 22 cm de longitud, que engloba dos formaciones nodulares de 8 cm cada una (figs. 6 y 7), encapsuladas; y al corte, hay un tejido de coloración rojiza y aspecto congestivo con áreas blanquecinas.

Microscópicamente, el examen histológico de todos los fragmentos presenta similares alteraciones morfológicas. Se trata en todos ellos de tejido adiposo y tejido correspondiente a la pared peritoneal, en el que existe una proliferación neoplásica de estructura sólida, con extensas zonas de necrosis y hemorragia y abundantes formaciones vasculares, alrededor de las que aparecen placas de los elementos celulares neoplásicos.

Es una proliferación de células con claro polimorfismo, núcleos de diámetros y formas muy variables, así como elevado índice mitótico. Las mitosis son atípicas (figs. 8 y 9). La cromatina es tosca. Hay elementos multinucleados frecuentes. Ocasionalmente, se observan células tumorales con vacuolas citoplásmicas mal definidas.

El estudio de caracterización inmunofenotípica revela positividad únicamente para la vimentina, siendo negativos los restantes marcadores para células mesenquimatosas y negativos los marcadores para epitelios.

El diagnóstico establece unas masas tumorales múltiples en la pared abdominal y el epiplón con sarcoma pleomórfico, con positividad única para vimentina (compatible con liposarcoma pleomórfico).

La citología del líquido peritoneal fue positiva para células malignas, con características morfológicas compati-

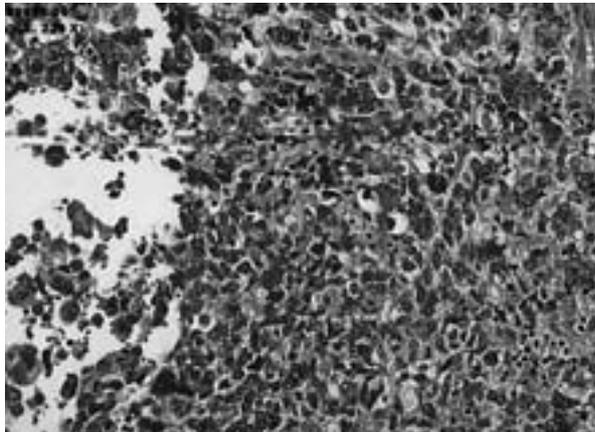


Fig. 8. Microscópica (HE  $\times$  220). Tumoración con necrosis y hemorragia, con inmunofenotipo positivo sólo para vimentina. Sarcoma indiferenciado de células grandes.

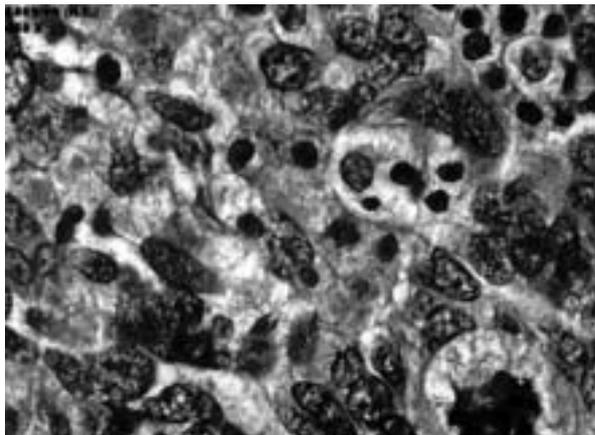


Fig. 9. Microscópica (HE  $\times$  680). Elementos celulares indiferenciados con marcado pleomorfismo y mitosis atípica.

bles con el diagnóstico del caso (sarcoma pleomórfico).

El 13 de febrero de 2001, la paciente ingresa de urgencia por dolor crónico y progresión de la enfermedad. Pasa a la unidad de corta estancia, para tratamiento paliativo analgésico. Tiene mal estado general, con aspecto de gravedad y palidez cutaneomucosa. El oncólogo descarta la quimioterapia. A la exploración presenta taquipnea, y abdomen duro, doloroso en todos los cuadrantes sin peritonismo. En la analítica destacaban 16.900 leucocitos/ $\mu$ l. El fallecimiento se produce el mismo día a las 21:40 h.

## DISCUSIÓN

El liposarcoma es el más frecuente sarcoma de partes blandas del adulto<sup>3</sup>. Hay un pico de incidencia entre los 40 y los 60 años (media, 53 años) pero ocurre entre los 8 meses de vida y los 87 años. Procede de las células mesenquimatosas más que de las células grasas maduras. Los liposarcomas pobremente diferenciados son agresivos, con recurrencias y metástasis.

Los liposarcomas son menos frecuentes en el intestino delgado y el grueso; la ascitis es rara. El tumor pleomórfico es ricamente vascular. Representan el 5-10% de todos los liposarcomas. Dan metástasis en relación al grado del tumor: en pulmón, vísceras y hueso. En los indiferenciados, hay poco intervalo de tiempo para dar metástasis. El 14-17% de los pacientes mueren en los primeros 5 años. El tratamiento de elección es la resección local radical, incluyendo los satélites (como en nuestro caso). Se puede aplicar radioterapia postoperatoria.

El diagnóstico se hace con la TC<sup>4</sup>, ya que con esta técnica se diferencian los lipomas de otros tumores, se localizan las lesiones intra o extracompartimentales, se aprecia la destrucción del hueso de la pelvis o de la columna; es más resolutive que la angiografía (excepto cuando no se demuestran bien las relaciones vasculares del tumor). La TC delinea tumores pequeños y de bajo grado de malignidad, con densidad homogénea. Los datos de la TC son importantes para planear la cirugía y evitar amputaciones.

En sarcomas retroperitoneales recurrentes la TC da el diagnóstico<sup>5</sup>. En una serie de 33 casos, 25 recurrieron en 2 años desde la cirugía radical. La recurrencia es en abdomen: mesenterio, peritoneo, retroperitoneo e hígado. Las metástasis aparecen en el pulmón y en los ganglios linfáticos supraclaviculares.

Los sarcomas pueden recurrir en la pelvis o en el abdomen en 35-82%, y es fallo quirúrgico y causa de muerte<sup>6</sup>. La TC sirve para hacer selección de pacientes para nueva cirugía. En un estudio realizado en 33 casos durante 10 años (1990-1999), se observó que con un tumor mayor de 5 cm que afecte al cuadrante inferior izquierdo, la pelvis o el yeyuno distal, el pronóstico del paciente era significativamente peor. En estos casos, la probabilidad de supervivencia era del 0%. Si el tumor era menor de 5 cm, la probabilidad de supervivencia era del 86%. La afección extensa del intestino delgado se asocia a una supervivencia reducida, y el paciente necesitará nutrición parenteral postoperatoria.

Con el índice peritoneal de cáncer (IPC), de la TC, con valores 1-39. Si el IPC es inferior a 15 puntos, hay supervivencia libre de enfermedad durante más tiempo. Si el IPC supera los 15 puntos, hay mal pro-

nóstico. Debe hacerse tratamiento conservador paliativo, pero no reoperación agresiva.

Los sarcomas tienen mucha recurrencia en el abdomen y los pulmones, y son causa de muerte. En 28 casos de sarcoma diseminado abdominal, en 1988-1990, se hizo laparotomía exploradora, exéresis del tumor macroscópico y quimioterapia intraperitoneal con cis-DDP, 100 mg/m<sup>2</sup>/4 semanas<sup>7</sup>, y laparotomía exploradora a los 6 meses para comprobar la recurrencia del tumor. Hubo resección completa del tumor en 22 casos (79%). La supervivencia a un año fue del 54% y a 5 años del 7%. Es decir, se pueden operar en el 79% de los casos, pero tras la quimioterapia la supervivencia a los 5 años es del 7%.

Los sarcomas dan metástasis en los tejidos blandos y la piel, son muy raros, y ocurren como episodios terminales<sup>8</sup>. En 5 casos de dos instituciones, 3 mujeres y 2 varones, de 41-77 años, el diagnóstico fue por biopsia en 3 y por punción-aspiración con aguja fina (PAAF) en 2 casos. Los tipos histológicos fueron varios, y las metástasis ocurrieron en la piel, los tejidos blandos del tórax, la pierna, la mama y la pared abdominal. Hay que hacer escisión completa, radioterapia o quimioterapia, o ambas.

Los liposarcomas pleomórficos, los de células redondas de alto grado y los mixoides tienen una prevalencia para dar metástasis en tejidos blandos profundos, el retroperitoneo y el omento (como en nuestro caso).

Hay sarcomas gastrointestinales primarios (55 casos entre 1981 y 1996<sup>9</sup>, en 30 varones y 25 mujeres); de estómago en el 53% y de intestino delgado en el 33%. Son tumores poco frecuentes (1-2% de todos los cánceres gastrointestinales). El diagnóstico se realiza mediante TC en el 82% de los casos, con radiografías del tránsito gastrointestinal en el 55% y con endoscopia alta en el 36%. El pronóstico desfavorable se da con resección incompleta, un alto grado tumoral o un tamaño del tumor > 5 cm. Hay que hacer resección agresiva en bloques en tumores avanzados. Si la resección es incompleta se aplica quimioterapia, o quimioterapia y radioterapia. En nuestro caso, la tumoración mayor que se encontraba enterrada en el mesosigma (fig. 5) se resecó localmente de forma completa, pero sin resección intestinal.

Los tumores primarios del omento son muy raros<sup>10</sup>. El diagnóstico por ecografía es difícil; la TC lo facilita al permitir visualizar la estructura y el origen del tumor. El tratamiento es la omentectomía. Los liposarcomas son los quintos tumores en frecuencia en esta localización. En nuestro caso había dos tumoraciones en el omento (figs. 6 y 7), que se extirparon.

Es difícil, si no imposible, saber si en nuestro caso

se trata de un liposarcoma multicéntrico<sup>3</sup>, ya que a veces aparecen otros tumores en sitios donde no ocurren normalmente metástasis, y con un largo intervalo de tiempo entre el primer tumor y los sucesivos. Por el contrario, la histología de todos los tumores es idéntica, y los multicéntricos desarrollan metástasis en el pulmón u otros órganos viscerales en estadio avanzado de la enfermedad. En nuestro caso, todos los tumores estaban en distintos sitios del abdomen, y la histología era idéntica, pero no había metástasis pulmonares.

Como conclusión, se diagnosticaron 7 tumoraciones intraabdominales mediante TC, con un diagnóstico de sospecha de cáncer de ovario con implantes peritoneales, que resultaron ser un sarcoma pleomórfico de partes blandas, tipo liposarcoma. La paciente falleció antes de 2,5 meses de la intervención, sin haber llegado a recibir quimioterapia.

## RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 70 años que se diagnosticó mediante TC de 7 tumoraciones intraabdominales, con la sospecha clínica de cáncer de ovario con implantes peritoneales, que resultó ser un sarcoma pleomórfico (tipo liposarcoma) de partes blandas. Se extirparon todos los tumores, pero la paciente falleció antes de 2,5 meses desde la operación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenthal TC, Kraybill W. Soft tissue sarcomas: integrating primary care recognition with tertiary care center treatment. *Am Fam Physician* 1999; 60: 567-572.
2. Kransdorf MJ. Malignant soft tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex and location. *AJR* 1995; 164: 129-134.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. Liposarcoma (3.<sup>a</sup> ed.). St. Louis: Mosby, 1995; 431-466.
4. Egund N, Ekelund L, Sako M, Persson B. CT of soft tissue tumors. *AJR* 1981; 137: 725-729.
5. Gupta AK, Cohan RH, Francis IR, Sondak VK, Korobkin M. CT of recurrent retroperitoneal sarcomas. *AJR* 2000; 174: 1025-1030.
6. Pestieau SR, Jelinek JS, Chang D, Jacquet P, Sugarbaker PH. CT in the selection of patients with abdominal or pelvic sarcoma for reoperative surgery. *J Am Coll Surg* 2000; 190: 700-710.
7. Karakousis CD, Kontzoglou K, Driscoll DL. Intraperitoneal chemotherapy in disseminated abdominal sarcoma. *Ann Surg Oncol* 1997; 4: 496-498.
8. Rao UNM, Hanan SH, Lotze MT, Karakousis CP. Distant skin and soft tissue metastases from sarcomas. *J Surg Oncol* 1998; 69: 94-98.
9. Yao KA, Talamonti MS, Langella RL, Schindler NM, Rao S, Small W et al. Primary gastrointestinal sarcomas: analysis of prognostic factors and results of surgical manage-