

Liposarcoma Mixoide. Reporte de caso y revisión de la literatura

González Cantellano Ana Fernanda¹, Mendoza Rendón Jorge¹, Ocejo Méndez María José¹, Bernal Cano Jorge²

¹ Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla, Departamento de Ciencias de la Salud, México.

² Unidad de Oncología del Hospital General del Sur, Puebla, México.

Resumen

Los sarcomas representan menos del 1% de todos los cánceres en el adulto, donde el Liposarcoma corresponde a menos del 30% de estos, siendo la presentación retroperitoneal una de las menos frecuentes. Presentamos el caso de un masculino de 32 años de edad sin antecedentes de importancia que debutó con anorexia, disnea y aumento del volumen abdominal de dos meses de evolución, en conjunto con la presencia de una masa tumoral palpable indurada de aproximadamente 30 cms. Los laboratorios se mostraron dentro de la normalidad, resaltando la presencia de anemia Ferropénica y los estudios de imagen mostraron la presencia de una neoplasia de densidad mixta. Se realizó laparotomía con resección total del tumor y adherenciólisis, y se estableció el diagnóstico de Liposarcoma Mixoide. Dentro de la literatura no se describen datos clínicos específicos para esta neoplasia, siendo el único hallazgo el aumento de volumen abdominal. El tratamiento consiste en la resección del tumor con márgenes negativos, en conjunto con quimioterapia y radioterapia.

Abstract

Sarcomas represent less than 1% of all cancers in adults, where Liposarcoma corresponds to less than 30% of these, the retroperitoneal presentation is one of the least frequent. We present the case of a 32-year-old male with no significant history who presented anorexia, dyspnea, and increased abdominal volume of two months' evolution, together with the presence of an indurated palpable tumor mass of approximately 30 cm. Laboratory tests were normal, highlighting the presence of iron deficiency anemia, and imaging studies showed the presence of a mixed-density neoplasm. Laparotomy with total resection of the tumor and adherencelysis was performed, and the diagnosis of Myxoid Liposarcoma was established. The literature does not describe specific clinical data for this neoplasia, the only finding being increased abdominal volume. Treatment consists of resection of the tumor with negative margins, in conjunction with chemotherapy and radiotherapy.

Palabras clave: Liposarcoma; Liposarcoma Mixoide; Neoplasias Retroperitoneales

Keywords: Liposarcoma; Myxoid Liposarcoma; Retroperitoneal Neoplasms

1. INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son neoplasias infrecuentes derivadas de tejido conectivo, estas representan menos del 1% de todos los cánceres, con más de 70 subtipos diferentes, donde el Liposarcoma representa la forma más común [1-2], estos son clasificados en 4 tipos, según sus características histológicas en: bien diferenciado, no diferenciado, mixoide y pleomórfico, donde el liposarcoma mixoide representa menos del 30% de los casos. La epidemiología de estos no se encuentra bien esclarecida, sin embargo, se ha reportado predisposición por el género masculino a partir de la quinta década de la vida [3].

La ubicación de los liposarcomas ocurre usualmente a nivel de extremidades en más del 60% de los casos, por lo que su desarrollo en retroperitoneo suele ser poco frecuente [4], clínicamente pueden presentarse de manera asintomática, o bien generar manifestaciones inespecíficas como dolor abdominal leve a moderado con irradiación a flancos con afectación gradual de la estructuras adyacentes por efecto de masa, generando saciedad temprana, anorexia, náuseas y otros síntomas inespecíficos [5-6] a la exploración puede percibirse como una masa no dolorosa, palpable de crecimiento gradual, por lo que el diagnóstico suele ser tardío,

usualmente ante presencia de metástasis, predisponiendo a un mal pronóstico, dado que esto lo convierte en un reto diagnóstico y terapéutico, se resalta la importancia de la atención oportuna de estos pacientes [6-7] por lo que presentamos un caso de Liposarcoma Mixoide Retroperitoneal.

2. CASO CLÍNICO

Masculino de 32 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, es referido a la unidad de Oncología para valoración por presencia de masa abdominal, de crecimiento gradual de dos meses de evolución, acompañado de intolerancia a la vía oral y pérdida de peso de aproximadamente 8 kg, en conjunto con disnea y taquicardia, a la exploración abdominal se encontró tumoración indurada, fija, no dolorosa a la palpación de aproximadamente 30 cm, con peristalsis conservada, signos vitales normales. Se efectúan paraclínicos, mostrando Hemoglobina de 9.5, hematocrito de 34.1, resto dentro de la normalidad, se solicitan marcadores tumorales: alfafetoproteína, CA-15-3, antígeno carcinoembrionario, CA-125, y CA-19-9, encontrándose normales, DHL de 413.

Se realizó ultrasonido abdominal que reportó presencia de masa sólida intra-abdominal de densidad mixta con volumen de 6201cc con diagnóstico de probable tumor desmoide mesentérico con hidronefrosis grado I bilateral a expensas de compresión (Figura 1), confirmado por tomografía.

Se realizó abordaje quirúrgico por laparotomía exploratoria para resección de tumor, encontrando masa firme dependiente de epiplón mayor con abundante irrigación y adherencias firmes a pared, por lo que se realizó adherenciólisis extrayendo tumoración de 50x50 cm, con un peso aproximado de 15 kg (Figura 2) el procedimiento es finalizado sin complicaciones transoperatorias y la pieza quirúrgica es enviada al área de anatomía patológica para su estudio.

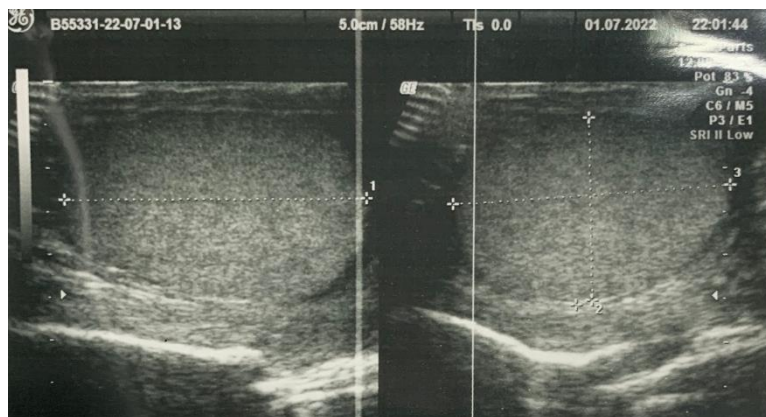


Figura 1. Ultrasonido abdominal realizado mediante transductor convexo que mostró presencia de masa abdominal con áreas isoecogénicas e hipoecóicas (densidad mixta) con volumen mayor a 6000cc.

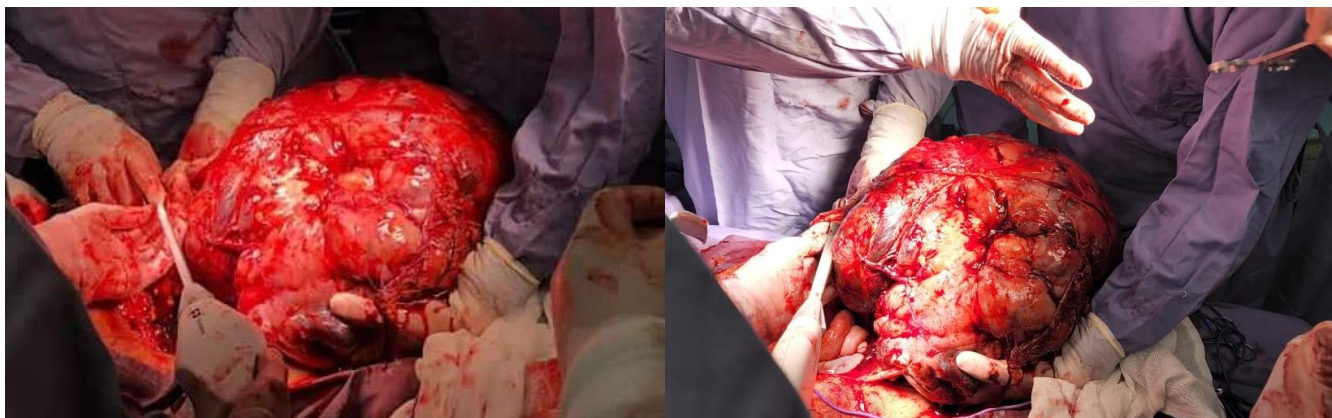


Figura 2. Resección de tumor por Laparotomía exploratoria, se realizó resección total con bordes, sin necesidad de reseccionar órganos adyacentes, extrayendo tumor de 50 x 50 cm

El examen histopatológico mostró fragmentos friables mucoides, de color amarillo claro, de consistencia blanda, de forma ovoide, lobulado con vasos dilatados, al corte presentó aspecto mixoide, solido con zonas de necrosis y hemorragia, con marcadores de inmunohistoquímica positivos para PS100, K167 y negativo para CD34. Se estableció diagnóstico de Liposarcoma Mixoide Retroperitoneal y se indicó terapia adyuvante con quimioterapia y radioterapia.

3. DISCUSIÓN

Los liposarcomas mixoides retroperitoneales son entidades poco frecuentes y reportadas en la literatura, mostrándose principalmente en la quinta década de la vida [3], por lo que su presentación en un masculino de 32 años, sin ningún antecedente resalta nuevos retos sobre el abordaje diagnóstico y terapéutico, este debe estar formado por un equipo multidisciplinario que permita no sólo la atención temprana sino un seguimiento integral del paciente, donde la atención quirúrgica forma un pilar fundamental en el tratamiento [8-9].

El diagnóstico clínico representa el primer reto, debido a que la sintomatología suele ser inespecífica, nuestro paciente cursó de manera asintomática al inicio, siendo el aumento del volumen abdominal el único dato cardinal, comparado a otros reportes de caso, la presencia de este suele ser la única constante, ya que usualmente se presentan manifestaciones abdominales inespecíficas como dolor tipo cólico, sensación de plenitud, anorexia o estreñimiento [10-11], sin embargo la presencia de manifestaciones extra abdominales suele ser poco frecuente, la presencia de disnea se ha reportado previamente [12], ambas manifestaciones tanto abdominales como extra abdominales ocurren por efecto de masa sobre estructuras adyacentes.

Dentro del abordaje quirúrgico nuestro paciente presentó una tumoración bien delimitada, encapsulada, dependiente sólo de epiplón y sin presencia de metástasis, por lo que no se requirió resección de otros órganos, comparado a otros casos [11-12]. Dada la importancia y compromiso de los liposarcomas mixoides, el tratamiento consiste en la resección completa del tumor y su cápsula con márgenes negativos, llegando a requerir resecciones completas de las estructuras y órganos adyacentes, representando un gran reto quirúrgico, ya que el riesgo de invasión a otros tejidos predispone a la exéresis de estructuras vitales, incluso si estas no presentan invasión aparente, siendo motivo de discusión [13-14], no obstante la cirugía radical busca disminuir las recidivas, por lo que la elección de esta debe ser individualizada con el fin de buscar el mayor beneficio para el paciente [15]. El crecimiento de estos tumores suele ser lento y gradual según su ubicación,

sin embargo algunos casos reportan que la localización retroperitoneal suele ser de crecimiento rápido y masivo, en ocasiones superando los 30 cm, como se observó en nuestro caso, este tipo de presentación suele estar relacionada a mayor número de recidivas [16-17], por lo que la terapia adyuvante con quimioterapia y radioterapia busca disminuir esta problemática [18], motivo por el cual a nuestro paciente se le fue indicada, no obstante la existencia de información reciente sobre el uso de estas es escasa, Beane et cols, durante 2014 mostró que el uso de la terapia adyuvante mejora el control local, sin embargo no mostró una mejoría en la supervivencia de estos pacientes [19]. Por lo que la elección de un tratamiento integral debe de ser enfocada a mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Debido a que los Liposarcomas Mixoides retroperitoneales son entidades con baja incidencia, es necesario que para investigaciones futuras se realicen revisiones sistemáticas o estudios prospectivos que ayuden a determinar pautas para el diagnóstico y tratamiento adecuado y oportuno, debido a lo ambiguo de su presentación clínica, lo agresivo que puede ser el tratamiento y su poca presencia en la literatura.

Como debilidades de este trabajo mencionamos que, al ser un caso reciente, no se incluyó el seguimiento y evolución tras el manejo con radioterapia y quimioterapia.

4. CONCLUSIONES

Los Liposarcomas Mixoides Retroperitoneales son entidades que dada su baja frecuencia y su implicación de diferentes estructuras adyacentes representan un desafío diagnóstico y quirúrgico, dadas sus condiciones clínicas inespecíficas cada caso debe de ser individualizado y su manejo tanto quirúrgico como clínico debe de estar orientado al mejor desenlace del paciente a corto y largo plazo

REFERENCIAS

- [1] Bou Hui JYC. Epidemiology and etiology of sarcomas. Surg Clin North Am [Internet] 2016 Consultado el 03 de agosto 2022]; 96:901–14. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.suc.2016.05.005>.
- [2] Thway K. Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: An updated review. Semin Diagn Pathol [Internet] 2019 [Consultado el 03 de agosto 2022]; 36:112–21. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.semmp.2019.02.006>.
- [3] Bock S, Hoffman C, Jiang Y, Chen H, Ilýasova D, Increasing Incidence of Liposarcoma: A Population-Based Study of National Surveillance Databases, 2001–2016. Int. J. Environ Res Public Health [Internet] 2020 [Consultado el 06 de Agosto 2022];17(8): 2710. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/ijerph17082710>
- [4] Vaz M A, Resano S, Pérez I, Saavedra I. Epidemiología y estudio de extensión de los sarcomas de partes blandas y de los huesos. Rev Cancer. [Internet] 2018 [Consultado el 12 de Agosto 2022];32(1) 9-16, Disponible en: Disponible en: <https://drisraelperez.com/wp-content/uploads/2018/07/Epidemiologi%CC%81a-y-estudio-de-extensio%CC%81n-de-los-sarcomas.-Rev-Canc.-Vol.-32.-N.%C2%BA-1-pp.-9-16-2018.pdf>
- [5] Zafar R, Wheeler Y. Liposarcoma in: StatPearls. [Internet] Estados Unidos. StatPearls Publishing; 2022 [Última actualización marzo 2022; Consultado el 08 de diciembre 2022]. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538265/#_NBK538265_pubdet
- [6] Vijay A, Ram L. Retroperitoneal liposarcoma: a comprehensive review. Am J Clin Oncol. [Internet] 2015 [consultado el 15 de agosto 2022]; 38(2):213-9. Doi: 10.1097/COC.0b013e31829b5667.
- [7] Crago AM, Brennan MF. Principles in management of soft tissue sarcoma. Adv Surg [Internet] 2015 [Consultado el 19 de agosto 2022]; 49:107–22. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.yasu.2015.04.002>.

- [8] Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, et al. Soft tissue and visceral sarcoma: ESMO–EURACAN–GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up☆. *Ann Oncol* [Internet] 2021 [Consultado el 4 de septiembre 2022]; 32:1348–65. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2021.07.006>.
- [9] Moncayo A F, Ibarra Burbano R, Ibarra Zambrano R, Orozco Orozco J, Cedeño Ruiz A, Rubio Machuca J. Manejo quirúrgico de Liposarcoma Retroperitoneal Gigante en Hospital Abel Gilbert Pontón 2013-2017. *Oncol (Guayaquil)* [Internet] 2018 [Consultado el 12 de septiembre]; 28:232–40. Disponible en: <https://doi.org/10.33821/250>.
- [10] Baez F, Rodríguez TL, Borges RS, Paula BM, Liposarcoma mixoide retroperitoneal. Presentación de Caso, *Rev Cub Med Mil.* [Internet] 2013 [Consultado el 19 de septiembre] :42(3):495-501. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubmedmil/cmm-2013/cmm134k.pdf>
- [11] Pascual M, González JA, Fernández de la gándara F, Calleja J, Sanz FJ, Fernández del busto E. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp* [Internet] 2003 [Consultado el 8 de octubre 2022]; 27:640–4. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s0210-4806\(03\)72988-x](https://doi.org/10.1016/s0210-4806(03)72988-x).
- [12] Fernández M, Rodríguez Y, Guerra JM, Manrique A, Moreno E, Colina F. Primary retroperitoneal liposarcoma: clinical and histological analysis of ten cases. *Gastroenterol Hepatol* [Internet] 2010 [Consultado el 12 de octubre 2022]; 33:370–6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2009.12.010>.
- [13] Matthyssens LE, Creyten D, Ceelen WP. Retroperitoneal liposarcoma: Current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg* [Internet] 2015 [Consultado el 18 de Octubre 2022];2. Disponible en: <https://doi.org/10.3389/fsurg.2015.00004>.
- [14] Nassif NA, Tseng W, Borges C, Chen P, Eisenberg B. Recent advances in the management of liposarcoma. *F1000Res* [Internet] 2016 [Consultado el 25 de octubre 2022]; 5:2907. Disponible en: <https://doi.org/10.12688/f1000research.10050.1>.
- [15] Bonvalot S, Miceli R, Berselli M, Causeret S, Colombo C, Mariani L, et al. Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control. *Ann Surg Oncol* [Internet] 2010 [Consultado el 12 de noviembre 2022]; 17:1507–14. Disponible en: <https://doi.org/10.1245/s10434-010-1057-5>.
- [16] Nohara T, Kawashima A, Nagahara A, Kitamura M, Akai H, Oka T, et cols. Multifocal liposarcoma showing rapid growth in a short term : a case report *Urol Jap Act* [Internet] 2005 [Consultado el 15 de Noviembre 2022];51(1): 21-23 Disponible en: <https://repository.kulib.kyoto-u.ac.jp/dspace/handle/2433/113534?mode=full>
- [17] Álvarez-Llano L, Martín-Gil J, García-Marín A, Sánchez-Rodríguez T, Martínez-Izquierdo MA, Bernardos-García LE, et al. Liposarcoma abdominal gigante recidivante con desdiferenciación histológica múltiple. *Rev Esp Enferm Dig* [Internet] 2010 [Consultado el 02 de diciembre 2022]; 102:202–4. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-01082010000300007&script=sci_arttext&lng=es
- [18] Chowdhry V, Goldberg S, DeLaney TF, Cote GM, Chebib I, Kim J, et al. Myxoid liposarcoma: Treatment outcomes from chemotherapy and radiation therapy. *Sarcoma* [Internet] 2018 [Consultado el 14 de diciembre 2022]; 2018:8029157. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2018/8029157>.
- [19] Beane JD, Yang JC, White D, Steinberg SM, Rosenberg SA, Rudloff U. Efficacy of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcoma of the extremity: 20-year follow-up of a randomized prospective trial. *Ann Surg Oncol* [Internet] 2014 [Consultado el 18 de diciembre 2022]; 21:2484–9. Disponible en: <https://doi.org/10.1245/s10434-014-3732-4>.

Correo de autor de correspondencia: jorge.mendoza@upaep.edu.mx