

Liposarcoma Mixoide en el muslo con metástasis pulmonar. Presentación de un caso.

Dra. Niurbys Mireya Morales Tamayo¹ <https://orcid.org/0000-0002-2335-048X>

Miladys Ramos Lage² <https://orcid.org/0000-0003-4852-3946>

Dra. Liliana Mendez Quintero³ <https://orcid.org/0000-0000-1886-8924>

¹ Hospital General Provincial “Camilo Cienfuegos”. Sancti Spíritus. Cuba.

² Hospital General Provincial “Camilo Cienfuegos”. Sancti Spíritus. Cuba.

³ Hospital General Provincial “Camilo Cienfuegos”. Sancti Spíritus. Cuba.

Resumen

Fundamento: Los sarcomas de partes blandas son raros entre todas las neoplasias. El liposarcoma es el de mayor incidencia con predominio en la etapa adulta. Aparecen generalmente en miembros inferiores, y los síntomas que generan varían según la localización de la lesión, estos se presentan cuando el tumor alcanza un tamaño significativo. **Objetivo:** Exponer un caso con un liposarcoma mixoide del muslo. **Presentación del caso:** Paciente femenina de 38 años de edad, de raza blanca, con antecedentes de salud anterior, la cual comenzó con dolor punzante en la cara interna del muslo derecho hace aproximadamente tres años, posterior a un traumatismo, de creciente intensidad, con escaso alivio con la administración de analgésicos. Al examen físico del muslo no se detectó masa palpable. Se realizaron exámenes complementarios dentro de los que se incluyeron, ultrasonido diagnóstico de alta resolución, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear y biopsia postquirúrgica. La paciente fue intervenida quirúrgicamente por un equipo multidisciplinario especializado en tumores de partes blandas donde se realizó excéresis completa de la tumoración, a través de un margen de seguridad. **Conclusiones:** El liposarcoma mixoide es el tumor maligno de partes blandas más frecuente, la presencia de cáncer en esta localización es rara.

Palabras clave: Liposarcoma; tumor mixoide; resonancia magnética; metástasis

Introducción

Los sarcomas de partes blandas (SPB) constituyen un grupo infrecuente y heterogéneo de tumores malignos originados en el tejido conectivo. ⁽¹⁾ Constituyen aproximadamente un 1 % del total de tumores malignos, y son responsables del 2% de la mortalidad debido a cáncer. Se incluyen cerca de 50 subtipos diferentes, dependiendo del tejido en el que se origine el tumor. ⁽²⁾

El liposarcoma representa el 1% de las neoplasias malignas del adulto y entre el 10-20% de todos los sarcomas. No se han encontrado agentes etiológicos específicos, pero se conocen algunos cancerígenos como la exposición a los herbicidas; las radiaciones ionizantes (período de exposición de 15 años) y ciertos retrovirus. Síndromes genéticos como la neurofibromatosis, poliposis familiar adenomatosa y el síndrome de Li-Fraumeni han demostrado estar asociados con el desarrollo de estos sarcomas. ⁽³⁾

Su incidencia se mantiene sin variaciones significativas en los últimos 20 años. Han ocurrido anualmente entre 130 a 150 casos, para una tasa cruda de 1,3 a 1,5 (femenino) y 1,1 a 1,3 (masculino), representando el 0,9 % del total de neoplasias malignas en ambos sexos, ocurriendo el mayor número de casos entre los 65 y 79 de edad (femenino), y entre los 55 y 79 años de edad (masculino). ⁽⁴⁾

La mortalidad se mantiene también sin variación significativa; representa el 0,3 % de todas las defunciones por neoplasias malignas. El mayor número de muertes ocurre entre los 60-89 años de edad en el sexo femenino, y entre los 55-79 años en el masculino. ⁽⁵⁾

Se caracterizan macroscópicamente por la presencia de una masa de crecimiento rápido, son tumoraciones fijas a planos profundos, situados por debajo de la fascia, mayores de seis centímetros y bordes irregulares. Se pueden acompañar de síntomas y signos generales como: astenia, anorexia, pérdida de peso y anemia. Además predomina el dolor de intensidad creciente y en ocasiones se acompaña de limitación de movimientos de extremidad afectada. ⁽⁶⁾

El diagnóstico imagenológico de estas lesiones se basa en la determinación de las mismas por Ultrasonido USD), radiología simple, Tomografía Axial Computarizada (TAC) y se destaca el rol de la Resonancia Magnética Nuclear (RMN), que se utiliza para la tipificación tumoral.⁽⁷⁾

La radiografía simple ayuda a definir si la lesión es interósea con extensión a las partes blandas, si es yuxtacortical o si existe compromiso óseo. En general los sarcomas de partes blandas de alto grado pueden destruir la cortical e invadir la estructura ósea.⁽⁷⁾

Se visualizan en USD como lesiones de estructura sólida o complejas de ecogenicidad variable, flujo alto e irregular al Doppler color. En algunos casos con rechazo extrínseco de la musculatura y estructuras vasculares y neurales adyacentes.⁽⁸⁾

En resonancia la mayoría de los casos de sarcomas de partes blandas son de baja señal en T1 e hipercensos en T2.^(7,8)

El tratamiento es multidisciplinario, donde desempeña el rol fundamental, la cirugía y la radioterapia, quedando la quimioterapia restringida a un grupo seleccionado de casos y protocolos definidos de ensayos clínicos según oncología.⁽⁹⁾

Presentación del Caso

Paciente femenina de 38 años de edad, de raza blanca, con antecedentes de salud anterior, la cual comenzó con dolor punzante de creciente intensidad en la cara interna del muslo derecho hace aproximadamente tres años posterior a un traumatismo, con escaso alivio tras la administración de analgésicos. Al examen físico del muslo no se detectó masa palpable. A pesar del tratamiento llevado a cabo con antiinflamatorios no esteroideos, el cuadro clínico inicial empeoró llegando a dificultar la deambulacion. Al examen físico no se detectó aumento de volumen del muslo.

Los exámenes hematológicos informaron hemoglobina 13,4 g/l y eritrosedimentación en 35mm/h.

Se realizan estudios radiológicos, indicándose ultrasonido de alta resolución de partes blandas donde se observa imagen hipocogénica discretamente heterogénea, de 55 x 56mm, ovalada, de contornos regulares, con microcalcificaciones en su interior, sin

señal doppler, en la profundidad del musculo vasto medial del muslo derecho, cercano a las estructuras vasculares principales y a la cortical ósea. (Fig.1)

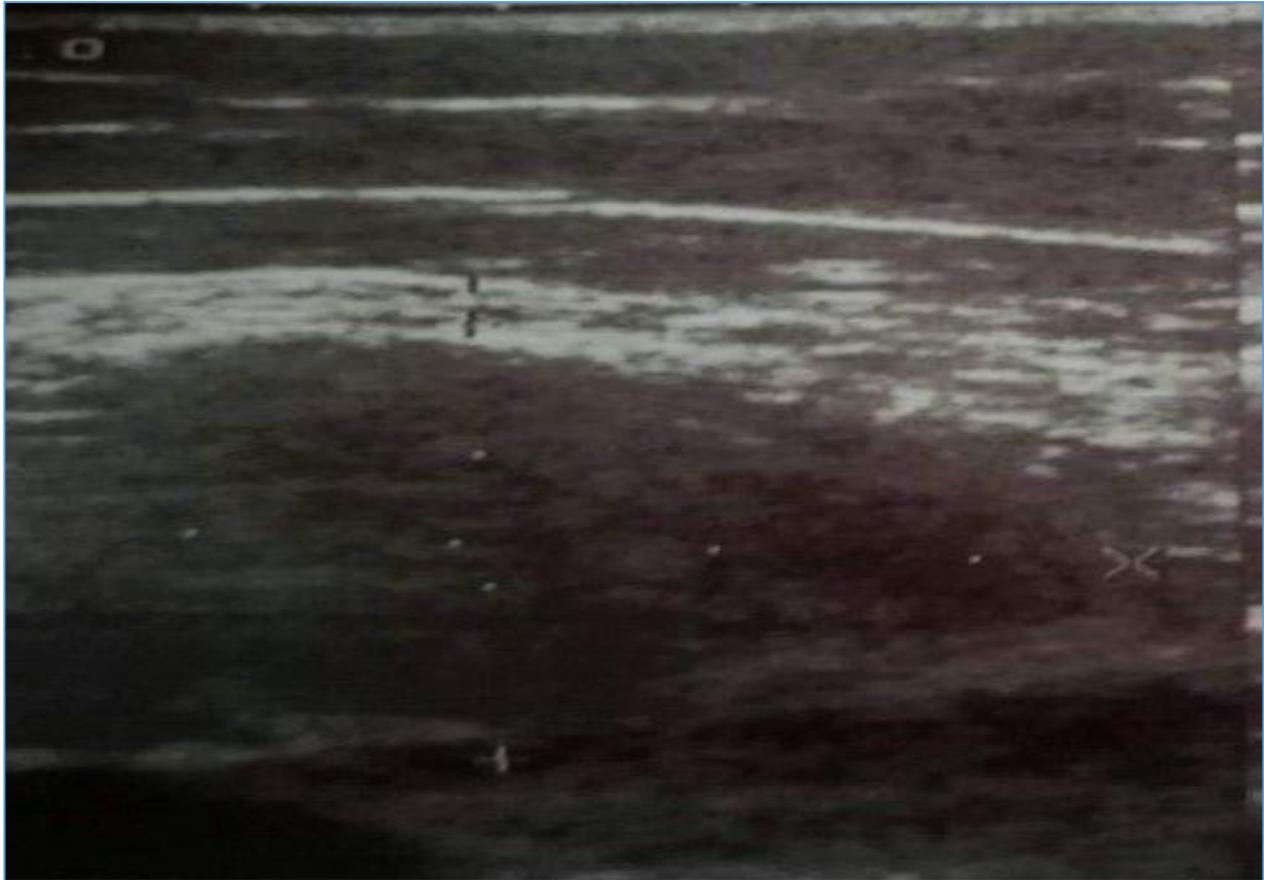


Figura1. Ecografía de partes blandas donde se observa imagen hipodensa heterogénea ovalada en el espesor del musculo vasto medial del muslo derecho.

Se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) del muslo derecho donde no se constata lesión de partes blandas y se descarta infiltración ósea.

Siguiendo el protocolo de estudio para tumores periféricos, se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) del área afectada y se evidencia una lesión isointensa en secuencia T1 de contornos discretamente irregulares con captación de contraste periférico. (Fig. 2 y 3)

Se valoró el caso en la consulta multidisciplinaria de tumores periféricos del Hospital General Provincial “Camilo Cienfuegos” donde se determinó la conducta quirúrgica. El tumor extraído fue enviado al Servicio de Anatomía Patológica, que informó la lesión

como: masa tumoral de bordes irregulares que mide 4,5 x 3,2 x 5 cm, de color blanco amarillento, con tejido adyacente sano de 2,5 cm. Histológicamente se observó formaciones nodulares con escaso número de células, marcada trama vascular plexiforme (vasos capilares ramificados en ángulo recto) y abundante matriz mixoide.



Figura 2. Corte sagital de resonancia donde se observa imagen isointensa de contornos mal definidos en plano muscular del muslo derecho.



Figura 3 Corte axial de resonancia del muslo derecho, imagen isointensa en musculo v vasto medial con captación del contraste periférico.

Las células presentan pleomorfismo celular, mitosis patológicas, presencia de células fusiformes, contienen escaso citoplasma y un núcleo oval con discreta hipercromasia (células indiferenciadas). Correspondiéndose con un liposarcoma mixoide de alto grado de malignidad.

Una vez cicatrizada la herida, se comenzó con el tratamiento oncológico, mediante quimioterapia y radioterapia, según protocolos de seguimiento de estas enfermedades.

Transcurrido 2 años de la intervención, en consulta de seguimiento refirió recidiva del dolor con sensación de ardor en la cara anterior del muslo.

Se le realizó RMN donde se informó recidiva tumoral con metástasis a cadenas ganglionares inguinales. El USD de alta resolución describió las adenopatías inguinales como ganglios mayores de 2cm con aumento de la ecogenicidad de forma homogénea, distorsión del hilio y aumento de la vascularización.

En la TAC de pelvis simple con cortes extendidos al fémur, se observó una masa heterogénea mal definida a nivel de planos musculares de la cara anterolateral del tercio medial del muslo derecho con infiltración ósea local. La TAC de pulmón simple evidenció múltiples lesiones nodulares metastásicas pulmonares bilaterales concomitando con derrame pleural. (Fig. 4)

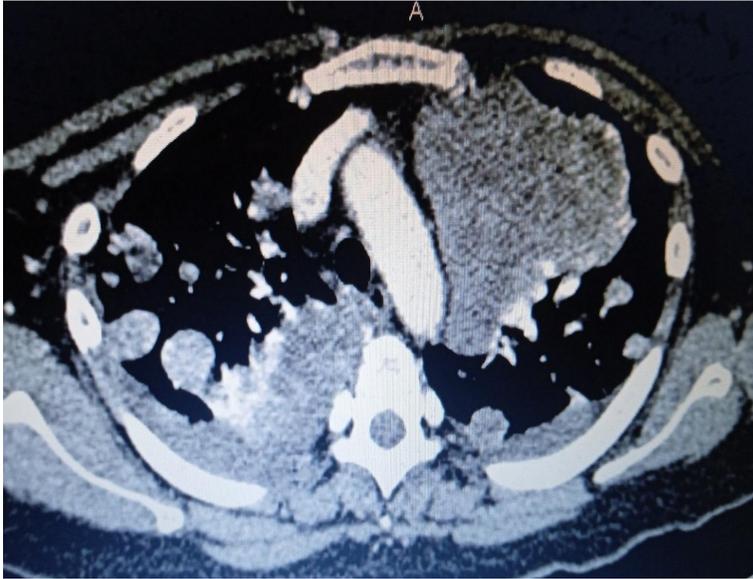


Figura 4. Cotes axial de TAC de Pulmón donde se observan nódulos pulmonares metastàsicos bilaterales y grandes masas infiltrativas tumorales, derrame pleural bilateral.

Discusión

Los liposarcomas, son infrecuentes, constituyen el grupo de mayor incidencia entre los sarcomas del adulto. Su mayor incidencia se registra en la edad adulta, siendo raros en niños, y es levemente más predominante en varones. ^(1,2)

Actualmente, la inmunohistoquímica tiene escaso valor; solo la proteína S 100 puede ser útil para el diagnóstico de las formas indeterminadas como la variedad de células redondas (aunque esta proteína también se presenta en los melanomas). ^(3,4)

Anatomopatológicamente la clave está en la presencia de lipoblastos (células mesenquimales poco desarrolladas que pueden confundirse con los macrófagos), aunque no siempre están presentes. ⁽⁵⁾

El liposarcoma mixoide, de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo, representa el 40-50% de todos los liposarcomas, es más frecuente en adultos entre 40-50 años y se suele localizar en extremidades, sobre todo en muslo, glúteo y hueso poplíteo; es raro que se sitúe en subcutáneo. ⁽⁶⁾

Macroscópicamente se visualizan como una masa mal delimitada con gran cantidad de estroma, sin apreciarse consistencia, morfología y coloración propia de un lipoma normal. Se diferencian dos tipos de liposarcoma mixoide: bajo grado, en el cual el porcentaje de células redondas es menor del 5%, y alto grado, en el cual se aprecia un porcentaje de células redondas mayor del 5%. Este se denomina también sarcoma de células redondas y tiene peor pronóstico.⁽⁶⁾ Los estudios anatomopatológicos del caso expuesto en la presente investigación, coinciden con lo referido en la literatura consultada.

Histológicamente está compuesto por formaciones nodulares con pocas células, gran vascularización plexiforme y matriz mixoide. Los lipoblastos más maduros tienen menor tamaño que los adipocitos y se disponen formando nódulos tumorales en la periferia y en torno a los vasos. La expresión de TP53 se correlaciona con la evolución de la enfermedad: presenta menor supervivencia, mayor agresividad y menor supervivencia libre de enfermedad.^(5,6)

Los exámenes imagenológicos son de gran ayuda, la radiografía simple permite valorar la presencia de infiltración ósea del tumor. El USD define localización, tamaño y características de las masas. Se describen lesiones solidas o mixtas heterogéneas, con o sin calcificaciones, mal definidas, que comprimen estructuras adyacentes, y con respuesta Doppler aumentada.^(7,8)

La tomografía por emisión de positrones (TEP) permite identificar la actividad biológica de la tumoración, así como la detección temprana de las metástasis.⁽⁷⁾

La RMN es el estudio de elección, permite definir el tejido afectado y su relación con las estructuras vecinas. Por lo general son masas heterogéneas como el del caso presentado, con bordes definidos.⁽⁷⁾

Suelen ser lesiones que se extienden localmente (hasta en el 33 %), independientemente del grado tumoral, en los propios tejidos blandos (extremidad contralateral, axila, retroperitoneo) y hueso. Es rara su diseminación a distancia (al contrario de lo que ocurre en los pleomórficos), lo cual se debe a su pobre vascularización. No obstante, en ocasiones se presentan de modo sincrónico o

metacrónico varios focos tumorales. En la actualidad, algunos autores defienden que esto es secundario a un fenómeno de siembra metastásica. La tasa de metástasis oscila alrededor del 20-27% en un intervalo de 2,2 años desde el diagnóstico inicial, con una tasa de supervivencia a 5 años del 91% en los liposarcomas mixoides frente al 79% en los liposarcomas de células redondas. La mortalidad está en torno al 12%.⁽⁹⁾ El caso de la presente investigación, a los dos años de su seguimiento presentó metástasis a pulmón.^(9,10)

En algunos estudios se sugiere que los tumores mayores de 10 cm y los que aparecen en pacientes menores de 45 años, como el caso expuesto presentan mayor potencial de metastizar, por lo que en estos casos sería necesario realizar seguimiento con RM (que sería la prueba diagnóstica más concluyente para este tipo de tumores de forma inicial).^(11,12)

Debemos hacer diagnóstico diferencial con el mixoma intramuscular y el mixofbrosarcoma de bajo grado. Con la inmunohistoquímica se debe diferenciar carcinomas (citoqueratina +), linfomas (antígeno leucocitario común) y melanomas (antígeno H-MB45) de los liposarcomas de variedad células redondas (S 100 +).⁽¹³⁾

La cirugía conservadora y la radioterapia tienen excelentes resultados locales (más en los subtipos mixoide y bien diferenciado. El procedimiento de referencia en el tratamiento de dicha tumoración es la resección total con márgenes quirúrgicos negativos.⁽¹⁰⁾ En el caso de la presente investigación fue valorada la cirugía conservadora seguida de radioterapia, sin embargo no fue satisfactorio este tratamiento dado por la agresividad del tumor, presentando recidiva tumoral con metástasis pulmonar a los dos años.^(14,15)

Bibliografía

1. Asociación Argentina de Oncología Clínica. Registro Argentino de Sarcomas de partes blandas del adulto. Oncología Clínica 2017 Aug 15; 22 (2).
2. García. Sarcomas Partes Blandas.2022.

3. Marchena Rodriguez Alexander, Linares Tobar Flabia, Gonzalez Fariña Jorge Carlos. Liposarcoma Mixoide de omento mayor. Presentacion de un caso y revisión de la literatura. Revista Finlay Internet. 2020 Sep (citado 2023 Marz 01); 10(3):320-324. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo.php>
4. American Cancer Society. 2019. Detección temprana, diagnóstico y clasificación por etapas. Disponible en: <https://www.cancer.org/es/cancer/cancer-de-pulmon/detecciondiagnostico-clasificacion-por-etapas.html>
5. Tomita N, Sunden Y, Okamoto Y, Morita T. 2017. Well-differentiated liposarcoma with chondroid metaplasia in the auricle of a dog. J Vet Med Sci 79: 1236-1239. doi: 10.1292/jvms.17-0168.
6. Chowdhry V, Goldberg S, DeLaney TF, Cote GM, Chebib I, Kim J, LozanoCalderón SA, De Amorim Bernstein K. Myxoid Liposarcoma: Treatment Outcomes from Chemotherapy and Radiation Therapy. Sarcoma. 2018 Nov 1 ;2018:8029157. doi: 10.1155/2018/8029157. PMID: 30515050; PMCID : PMC6236966.
7. Delgado G. Radiología e Imagenología del sarcoma de partes blandas. Medwave. 2004 Apr 1; 4(3).
8. Verdugo P Marco A. Ultrasonido en el estudio de tumores de partes blandas. Re.chil.radiol.INTERNET.2009(citado 2023 Mar 01) ; 15(1): 5-18. Disponible en: <http://www.scielo.cl/scielo.php>
9. - Mukherjee A, Nath J, Dey D, Chakravorty S, Sinha S, et al. A Rare Case Report of Primary Pure Pleomorphic Liposarcoma of Breast with Cytological and Histopathological Findings. J Cancer Sci Clin Oncol. 2017; 4(1): 102
10. Arguelles Pérez O, Pérez Martínez M, Pena Cedeños A. Angiosarcoma primario de la mama. Rev Cubana de Obstet Ginecol [Internet]. Mar 2013 [citado 09 mayo 2021];39(1):[aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext

11. González Gómez L, Hernández Amaro Y, Lemus Sarraceni A. Angiosarcoma primario de la mama. Rev Cienc Méd [Internet]. 2019 [citado 07 May 2021]; 23(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3790>
12. Andrade Gonzales RJ, Abellan Rivero MD, Carbonell López del Castillo G, Morell González G, Gutiérrez Ramírez C, Martínez Paredes C. Actualización, hallazgos radiológicos y protocolos de imagen de los tumores de partes blandas benignos. Sociedad Española de Radiología Médica, 2019 [citado 22/01/2021]. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/2789> [Links]
13. D'Oliveira L, Craviotto M, Wolff D. Hibernoma de la mano. Rev Iberam Cir Mano. 2019 [citado 22/01/2021]. Disponible en: <https://www.thiemeconnect.com/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0039-1685521.pdf> [Links]
14. Jara Santamaría JC, Montalvo Ramos PA, Pachano Bravo AM. Hibernoma paravertebral: reporte de primer caso pediátrico en Ecuador. Qualitas. 2017 [citado 22/01/2021];13:107-15. Disponible en: https://www.unibe.edu.ec/wpcontent/uploads/2017/08/06_20161127_JARA_Hibernoma-SALUDINTEGRAL_USFQ-1.pdf [Links]
15. Cairncross L, Snow HA, Strauss DC, Smith MJF, Sjokvist O. Evaluación de tumores lipomatosos profundos. Br J Surg. 2019 [citado 22/01/2021];106(13):1794-9. Disponible en: <https://www.intramed.net/contenido.asp?contenido=95437> [Links]

