

Liposarcoma mixoide del muslo. Presentación de un caso

Thigh myxoid liposarcoma. Case presentation

Dr. Alberto Delgado Quiñones, Dr. Juan Carlos Martín Tirado, Dr. Enrique Pancorbo Sandoval, Dr. Giraldo Díaz Prieto, Dr. Duniesky Hernández Valera, Lic. Caridad Aragón Sánchez

Hospital Militar Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El liposarcoma mixoide es un tumor del tejido conectivo de gran malignidad, poco frecuente. Se presenta el caso clínico de una paciente de 65 años de edad, raza negra, que acudió a consulta por un cuadro clínico de dolor y aumento de volumen del muslo derecho después de tres meses de recibir un trauma en esa área. El diagnóstico inicial fue un hematoma del muslo, pero la paciente no mejoró su cuadro. Después de varios estudios se llegó a la conclusión de que la paciente tenía una tumoración maligna de gran tamaño. Esta lesión respondió bien al procedimiento quirúrgico, que consistió en cirugía exéretica, con margen oncológico de seguridad, con un mínimo de dos centímetros de tejido sano con resección en bloque. Esto apoyado con la quimioterapia y radioterapia ayudaron a la no recidiva del tumor.

Palabras clave: liposarcoma mixoide, tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Myxoid liposarcoma is a few frequent connective tissue tumor of great malignancy. We present the clinical case of a black female patient aged 65 years who assisted the consultation with clinical features of pain and volume increase of the right thigh after three months of receiving a trauma in that area. The initial diagnosis was a thigh hematoma, but there was not an improvement of symptoms. After several studies we arrived to the conclusion that the patient had a great size malignant tumor. This lesion answered well to the surgical procedure consisting in an

excising surgery, with a security oncologic margin, with a minimum of 2 cm of healthy tissue in block resection. There it was not a relapse of the tumor due to this procedure and the help of chemotherapy and radiotherapy.

Key words: myxoid liposarcoma, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

Los liposarcomas, son tumoraciones de partes blandas poco frecuentes, representando alrededor del 1 % de todas las neoplasias malignas del adulto. Se presentan a cualquier edad, pero resultan más comunes a partir de la cuarta o quinta décadas de la vida. Derivan de aquellas estructuras que conectan, soportan o envuelven al resto de los órganos y tejidos.^(1,2) En su mayoría no se han encontrado agentes etiológicos específicos, pero se conocen algunos cancerígenos como la exposición a los herbicidas; las radiaciones ionizantes (período de latencia 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.^(1,3)

Algunas anomalías citogenéticas y moleculares han sido identificadas en asociación con estos tumores. Muchos sarcomas son caracterizados por translocaciones cromosómicas recurrentes, que son específicas para determinados tipos histológicos, siendo los más estudiados los genes supresores de tumores P53 y RB-1. Atención especial se ha dado en la actualidad a factores pronósticos en la patología molecular.^(4,5)

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).^(6,7)

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.^(6,7)

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

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente (J.E.R.S) de 65 años de edad, raza negra, sexo femenino, de profesión agrícola, que acudió a nuestra consulta después de llevar 3 meses con tratamiento por un hematoma en el muslo derecho, después de un trauma. A pesar del tratamiento llevado a cabo en el centro hospitalario anterior con antiinflamatorios

no esteroideos (piroxicam y naproxeno), y aplicación de fisioterapia, empeoró el cuadro clínico inicial de dolor que limitaba la deambulaci3n.

Al examen f3sico se detect3 gran aumento de volumen del muslo derecho que abarcaba toda la cara anterior y lateral, muy dolorosa, de consistencia dura, no movable, con aumento de temperatura y circulaci3n colateral perif3rica. (Fig. 1)



Fig.1. Aumento del volumen del muslo.

Los estudios hematol3gicos arrojaron una anemia de 8.5 g/l y una eritrosedimentaci3n de 135 mm/h. Se le realiz3 una biopsia por aspiraci3n con aguja fina (BAAF), detect3ndose presencias de c3lulas neopl3sicas adiposas. Se continúan los estudios radiol3gicos, indic3ndose resonancia magn3tica nuclear (RMN) que document3 en los cortes sagitales T1, T2 axiales en T2 la presencia de una gran masa. (Fig. 2)

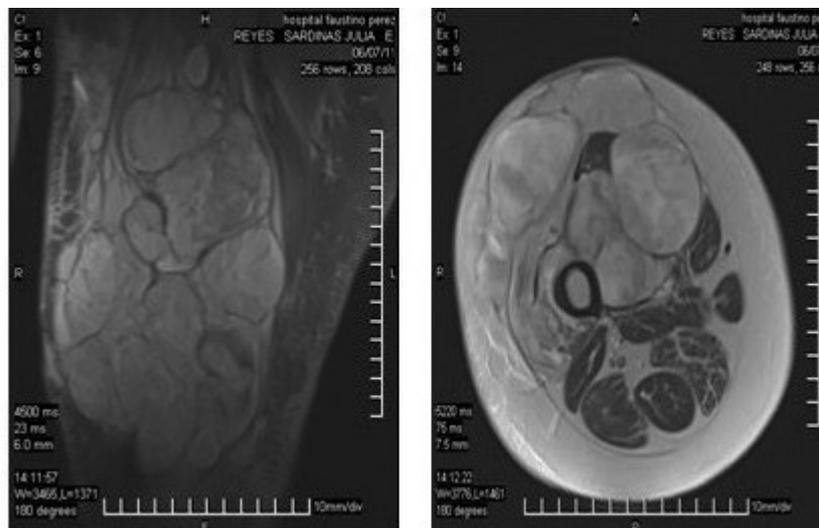


Fig.2. En las dos im3genes se observa la extensa masa tumoral.

Posteriormente se coordina y realiza un Angiotac en el Hospital Hermanos Amejeiras, en La Habana, buscando la posibilidad de trombolizar el tumor, lo cual no fue posible, ya que el mismo se nutria de la arteria femoral profunda y era de gran tama1o. (Fig. 3)

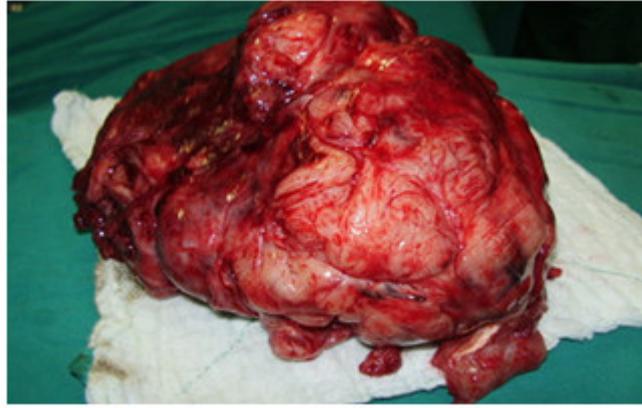


Fig.5. Masa tumoral extraída del muslo.

Luego del tratamiento quirúrgico, se continuó el seguimiento de la paciente. Una vez cicatrizada la herida, se comenzó con el tratamiento oncológico, mediante quimioterapia y radioterapia, según indicaciones de especialista. Transcurrido hasta el momento 26 meses de la intervención, no han aparecido evidencias clínicas ni radiológicas de recidiva tumoral. (Fig. 6)

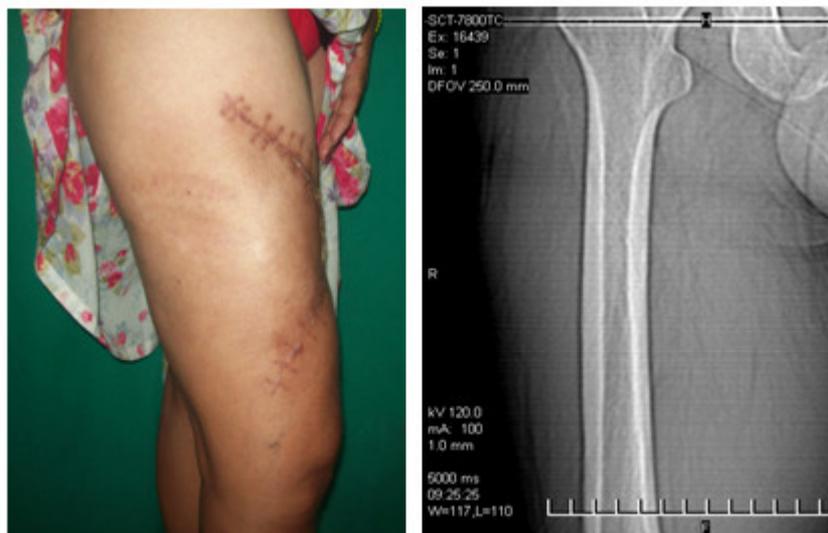


Fig.6. A los 26 meses de la intervención, sin recidiva clínica radiológica.

DISCUSIÓN

Como se plantea en nuestro trabajo, los sarcomas de partes blandas son poco frecuentes, se presentan a cualquier edad, pero resultan más comunes a partir de la cuarta o quinta décadas de la vida, sin variaciones en la incidencia y mortalidad por el sexo. Es de gran importancia el diagnóstico oportuno de estas lesiones, por lo que tenemos que tener en cuenta la sistemática del diagnóstica para después llevar a la terapéutica la cual consiste en:

- a) Anamnesis: interrogar sobre antecedentes patológicos familiares de sarcoma de partes blandas. Historia personal de traumatismo previo sobre la región afectada (el trauma local previo atrae la

atención sobre el tumor poco voluminoso y asintomático, no juega ningún papel en su etiopatogenia). Describir síntomas según tiempo y secuencia de aparición de los mismos (dolor local con sus características, presencia de tumor, impotencia funcional, síntomas asociados, fiebre, toma del estado general). Informe operatorio de operación realizada en otro centro.

b) Examen físico: debe ser detallado y precisar, en el examen regional, todo lo referente a la localización del tumor, si es único o múltiple, tamaño del tumor (tridimensional), estado de la piel que recubre al tumor (edema, rubor, ectasia venosa, ulceración, cicatriz anterior). Se recomienda en los tumores localizados en extremidades, realizar la mesuración del mismo de forma comparativa con el diámetro de la extremidad contralateral, así como señalar los diámetros proximal y distal con respecto al centro del tumor, con el objetivo de facilitar la valoración posterior de la respuesta al tratamiento con radiaciones ionizantes y/o quimioterapia. Debe realizarse un examen general cuidadoso, haciendo referencias al estado general del paciente y a la presencia de signos indicadores de diseminación a distancia (si existen) (pulmón, hígado, ganglios linfáticos regionales, etc).

c) Exámenes complementarios:

Estudios de laboratorio clínico: hemograma, coagulograma, hemoquímica, estudios de la función hepática y renal, y otros, en dependencia de criterio clínico y estado general del paciente. Fracción de eyección en el seguimiento de los pacientes que han recibido antraciclina.

Imágenes:

- Radiografía de tórax, valoración pre-operatoria, TAC pulmonar (presencia de metástasis a distancia).

- Radiografía del miembro o zona afectada y hueso adyacente (con densidad de partes blandas): indispensable para precisar las características del tumor (tamaño, localización y extensión local, densidad radiológica, extensión a hueso, etc) y establecer el nivel de amputación, en caso necesario.

-Ultrasonido del tumor: valoración de las dimensiones del tumor (coexistencia de zonas quísticas y sólidas).

-Ultrasonido doppler en caso de tumor próximo a estructuras vasculares, para evaluar sus relaciones precisas con la tumoración.

- Ultrasonido abdominal: presencia de extensión tumoral a vísceras abdominales y en el caso de SPB primarios de pared abdominal, permite apreciar las dimensiones y características del proceso tumoral, así como la extensión loco-regional del mismo.

-Tomografía axial computarizada del tumor: se considera un estudio indispensable para planificar la cirugía terapéutica y precisar la extensión local del tumor sobre todo en tórax, abdomen y pelvis.

-Resonancia magnética del tumor: preferible en SPB de extremidades, para evaluar relaciones anatómicas precisas.

-Arteriografía: precisar el patrón vascular del tumor y la distorsión de la vascularización de la región donde asienta el mismo. Se indica sobre todo para cirugías de salvamento de extremidades.

-GG de hueso (opcional). Presencia de lesiones metastásicas y/o infiltración local ósea, que no ha sido determinada por estudios previos.

Estudios de anatomía patológica:

-Biopsia por Tru-cut

-Biopsia incisional: teniendo cuidado en su planificación de no afectar la posibilidad de una cirugía de salvamento.

-Biopsia exéretica (para tumores menores de 5 cm).

-Citología aspirativa con aguja fina (BAAF) (En el tumor primario no puede precisarse el subtipo histológico ni el grado de diferenciación, por lo que su indicación resulta restringida en este tipo de tumores.)

Se utiliza fundamentalmente en evaluación de recidivas.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Terapéutica:

Tratamiento multidisciplinario en centro especializado.

Cirugía: exéretica con margen oncológico de seguridad, con un mínimo de 2 cm de tejido sano, con resección en bloque (tridimensional) sin visualizar el tumor primario. Dejar "clips" metálicos en lecho quirúrgico como orientación para la radioterapia. (Rt.) 7 días post-operatorio para diagnóstico histológico final de la pieza quirúrgica y evaluación de los bordes de sección quirúrgica (B.S.Q.)

Radioterapia: teleterapia en dependencia del grado histológico y margen quirúrgico de resección. Preferible comenzar entre los 15 y 21 días del post-operatorio.

Quimioterapia: puede ser usada neoadyuvante, adyuvante o como tratamiento paliativo. Fundamentalmente como adyuvante en sarcomas de extremidades, de alto grado y mayores de 5 cm.

-C/ 3 meses por 3 años.

-C/ 6 meses por 2 años.

-Anual de por vida.⁽⁹⁻¹³⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Sioletic S, Dal Cin P, Fletcher CD, Hornick J L. Well differentiated and dedifferentiated liposarcomas with prominent myxoid stroma: analysis of 56 cases. *Histopathology*. 2013. 62(2):287-93. Citado en PubMed; PMID: 23020289.
- 2- Subirán C, Hernández Gutiérrez FJ, López Elzaurdia C, Revestido García R. Subtipos histológicos de liposarcoma: presentación de cuatro casos. *An Med Inter [Internet]*. 2007 [citado 23 Mar 2014]; 24(4):179-84. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/ami/v24n4/nota2.pdf>
- 3- Villalobos León ML. Sarcoma de partes blandas. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado [Internet]*. 2013 [citado 23 Mar 2014]; 11(27):1659-68. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0304541213705201?via=sd&cc=y>
- 4- Albin Cano RG. Sarcomas: etiología y síntomas. *Rev Finlay [Internet]*. 2012 [citado 23 Mar 2014]; 2(2):84-94. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/108>
- 5- Martínez RJ, Marrón Fernández MC, Hernández Voth A, Martínez Serna I. Nota clínica liposarcoma mixoide gigante de mediastino. *Rev Patol Respir [Internet]*. 2013 [citado 23 Mar 2014]; 16(1). Disponible en: http://revistadepatologiarrespiratoria.org/descargas/pr_16-1_21-23.pdf
- 6- Vignon-Pennamen MD, Verola O, Lebbe C. Sarcomas cutáneos. *EMC-Dermatología [Internet]*. 2009 [citado 23 Mar 2014]; 43(2):1-18. Disponible en: <http://sciencedirect.com/science/article/pii/S1761289609703449>
- 7- Escobedo RF. Mujer de 50 años con lesión en los tejidos blandos, tercio superior del muslo. *Patología [Internet]*. 2009 [citado 23 Mar 2014]; 46(3). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/patrevlat/rlp-2008/rlp083p.pdf>
- 8- Badilla Mora J, Cambronero Arguedas N. Liposarcoma retroperitoneal. Sarcomatosis peritoneal (caso clínico y revisión de literatura). *Rev Méd Costa Rica y Centroamérica [Internet]*. 2009 [citado 23 Mar 2014]; LXVI (587): 111-14. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2009/rmc091s.pdf>
- 9- Giner J, Isla A, Hernandez B, Nistal M. Myxoid/round cell liposarcoma of the brachial plexus. *Neurocirugia (Astur)*. 2014. Citado en PubMed ; PMID: 25126709.
- 10- Hudson TM. *Radiologic-Phatologic Correlation of Musculoskeletal lesions*. Baltimore: Willians and Wilkins; 1987.
- 11- Ortiz Cruz E, Gebhardt MC, Jennings C, Springfield DS, Mankin HJ. The results of transplantation of intercalary allografts after resection of tumors. A long-term follow-up study. *J Bone Joint Surg Am*. 1997; 79(1):97-106. Citado en PubMed; PMID: 9010190.
- 12- La Quaglia MP. Extremity rhabdomyosarcoma: biological principles, staging, and treatment. *Semin Surg Oncol*. 1993; 9(6):5-10. Citado en PubMed; PMID: 8284570.

13- Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Mowrer HM. Biology and therapy of adult liposarcoma. J Clin Oncol. 1995; 13:2123-39. Citado en PubMed; PMID: 7636557.

Recibido: 3 de julio de 2014.

Aprobado: 6 de agosto de 2014.

Alberto Delgado Quiñones. Hospital Militar Dr. Mario Muñoz Monroy. Carretera Central km 109 Gelpy. Reparto 2 de diciembre. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: albertodelga.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Delgado Quiñones A, Martín Tirado JC, Pancorbo Sandoval E, Díaz Prieto G, Hernández Valera D, Aragón Sánchez C. Liposarcoma mixoide del muslo. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2014 Sep-Oct [citado: fecha de acceso]; 36(5). Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/vol5%202014/tema11.htm>