

Liposarcoma abdominal gigante recidivante con desdiferenciación histológica múltiple

L. Álvarez Llano¹, J. Martín Gil¹, A. García Marín¹, T. Sánchez Rodríguez¹, M. A. Martínez Izquierdo², L. E. Bernardos García¹, M. D. Pérez Díaz¹ y F. Turégano Fuentes¹

Servicios de ¹Cirugía General II y de ²Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Los sarcomas son neoplasias mesenquimatosas malignas infrecuentes (menos del 1% de los tumores malignos) (1) con una incidencia de 2-3/100.000 casos nuevos al año. De los más de 50 tipos de sarcomas, los liposarcomas son los más frecuentes (2). Su diagnóstico es difícil debido a su sintomatología inespecífica, como el aumento de perímetro abdominal o el dolor abdominal. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica (3).

CASO CLÍNICO

Varón de 56 años con diagnóstico de liposarcoma retroperitoneal de bajo grado de malignidad y de 15 años de evolución, intervenido en nuestro centro en 8 ocasiones con diversas recidivas de diferentes patrones de agresividad. En la primera intervención en el año 1990 le fue extirpado un liposarcoma grado I.

El paciente ingresó en el servicio de medicina interna de otro hospital con clínica de infección respiratoria. A la exploración física mostraba asimetría abdominal con una masa en hemiabdomen izquierdo no dolorosa. Como pruebas complementarias se realizaron una radiografía de tórax que mostraba elevación del hemidiafragma izquierdo y una analítica donde destacó una anemia microcítica e hipocrómica compatible con ferropenia. Tras estas exploraciones se decidió la realización de una tomografía computerizada abdominal donde se observó una masa en hemiabdomen izquierdo de 26 x 20 x 13 cm que asentaba sobre el mesenterio y contactaba con el peritoneo, de aspecto heterogéneo con áreas de densidad grasa y polos densos, encapsulada y que desplazaba todas las estructuras de su vecindad, así como otra masa en lecho renal izquierdo de 6 x 4 cm de similares características y una tercera incipiente a nivel del área suprarrenal derecha.

El paciente fue remitido a nuestro servicio de cirugía para valoración del tratamiento quirúrgico. Con diagnóstico de liposarcoma gigante recidivante, el paciente fue intervenido, confirmándose intraoperatoriamente la presencia de una masa retroperitoneal que ocupaba la casi totalidad del hemiabdomen izquierdo. Se realizó exéresis del tumor y esplenectomía por invasión locoregional. Durante el postoperatorio, el paciente presentó febrícula que, tras descartar otras causas, se atribuyó a la esplenectomía, y fue dado de alta. El informe anatomopatológico fue de masa de 5,35 kg de peso, clasificada como liposarcoma (Fig. 1) con áreas de desdiferenciación de bajo grado (lipoma *like*) y de alto grado (fibrohistiocitoma maligno, rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma) sin afectación ganglionar ni esplénica aunque sí con áreas de tejido pancreático incluido en la masa.

DISCUSIÓN

Aunque los sarcomas pueden presentarse en todos los grupos de edad, ocurren con más frecuencia en adultos jóvenes con un pico de máxima incidencia a los 50 años. Con respecto a su localización, el 60% se desarrolla en las extremidades, el 30% en el tronco (de los que el 40% son retroperitoneales, "SRP") y el 10% restante en cabeza y cuello (3). Dentro de los SRP, los liposarcomas representan entre el 7 y el 28%. Se diferencian cuatro variedades anatomopatológicas de liposarcomas con diferente evolución:

— Bien diferenciados, que presenta dos formas, lipoma *like* y el esclerosante, tienen escaso poder metastásico y gran afinidad por lugares como el retroperitoneo, mediastino y tejido subcutáneo.

— Desdiferenciados o de alto grado, con gran capacidad para metastatizar y comportarse de manera agresiva en especial hacia el pulmón.

— Mixoides, el más común con predilección por miembros inferiores.

— Pleomorficos, muy celulares.

En nuestro caso existe asociación histológica de varios subtipos, evolucionando cada recidiva a histologías más agresivas, aunque no se encontraron signos de metástasis a distancia (3,4). El diagnóstico histológico se realiza basándose en la presencia de lipoblastos y en las técnicas de inmunohistoquímica como S-100, desmina, CD117 y citoqueratinas, marcadores de diferentes tipos celulares (5), además de la determinación de alteraciones de la región 12q13-15 que producen mutaciones de los genes MDM2 y CDK4, implicados en la malignidad de los subtipos celulares (6).

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica radical, requiriendo en algunos casos adyuvancia en forma de quimioterapia y/o radioterapia en función del estadio, a pesar de lo cual la recidiva es la regla (6).