

## Liposarcoma de alto grado con áreas de necrosis hemorrágica. Reporte de un caso en el Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú

**High grade liposarcoma with areas of necrosis hemorrhagic . a case report in the central hospital of the air Force of Peru .**

**Nancy Rosas Marroquín**<sup>1</sup>  
**Ulises Papillon Mejía Rodríguez**<sup>2</sup>  
**Luis Saravía Romani**<sup>1</sup>  
**Yvone Molina Serrano**<sup>1</sup>

1. Médico Asistente Anatómico Patólogo del Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú, Lima.
2. Médico Residente de Anatomía Patológica del Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú.  
Médico Legista del Instituto de Medicina Legal del Perú.,  
Máster en Medicina Forense, Doctorando en Criminalística.

### RESUMEN

Los liposarcomas son neoplasias pleomorfas poco frecuentes del tejido conectivo, de gran malignidad, la mayoría carece de etiología clara y su comportamiento clínico y su histología es variable. De ahí el interés de reportar el caso de un paciente de 63 años que presenta aumento de volumen de miembro inferior izquierdo, al que se le realizan estudios de extensión, encontrando una gran masa con áreas de necrosis y hemorragia, con exámenes de laboratorio normales. Le realizaron resección quirúrgica de la masa con resultado histopatológico de liposarcoma de alto grado de malignidad con áreas de necrosis y hemorragia. Este tipo de tumoraciones tienen mejor pronóstico que el resto de los tumores. El diagnóstico se dio debido al aumento desproporcionado de tamaño, lo que preocupó al paciente y lo obligó a asistir al hospital, para su tratamiento. El tratamiento de elección para esta patología sigue siendo la exéresis quirúrgica completa, con controles periódicos, según el caso.

**PALABRAS CLAVES:** liposarcoma, alto grado, mixoide, necrosis, hemorragia.

### ABSTRACT

Liposarcomas are rare pleomorphic connective tissue tumors, high grade, most lack clear etiology and clinical behavior and histology is variable. Hence the interest of the case report of a patient of 63 years has increased volume of the left lower limb, which is made extension studies, finding a large mass with areas of necrosis and hemorrhage with normal laboratory tests. They performed surgical resection of the mass with histopathologic result of liposarcoma of high grade malignancy with areas of necrosis and hemorrhage. Such tumors have a better prognosis than other tumors. The diagnosis was given because of the disproportionate increase in size, what care the patient and forced him to go to hospital for treatment. The treatment of choice for this condition remains the complete surgical excision, with regular checks, as appropriate.

**KEY WORDS:** liposarcoma, high-grade myxoid , necrosis , hemorrhage .

## INTRODUCCIÓN

El liposarcoma es un tumor maligno, derivado del tejido adiposo, cuyo origen es mesodérmico; 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<sup>1,2</sup>. 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.<sup>3,4</sup> Su incidencia es variable, 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).

Según su diagnóstico histológico son: mixoide, pleomórfico, bien diferenciado y desdiferenciado. Alcanzando proporciones grandes cuando se localiza a nivel de miembros inferiores. Su tratamiento consiste en la cirugía radical, siendo estos pacientes candidatos a tratamiento de radioterapia y quimioterapia. Se presenta el caso de un paciente con el diagnóstico de liposarcoma de alto grado. Así su pronóstico va a depender de su variedad histopatológica y de una posible multicentricidad que dificulta la exéresis quirúrgica radical completa<sup>5</sup>.

Anomalías citogenéticas y moleculares han sido identificadas en asociación con estos tumores. Los sarcomas se caracterizan por translocaciones cromosómicas, que son específicas para determinados tipos histológicos (genes supresores de tumores P53 y RB-1); siendo ello factores pronósticos en el curso de esta patología.

Su mortalidad se mantiene también sin variación; 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<sup>6</sup>.

El tratamiento es multidisciplinario, siendo el de preferencia la cirugía, en segundo lugar la radioterapia,

siendo la quimioterapia aplicada solamente a un grupo específico de casos definidos.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino, de 63 años de edad, raza mestizo, de profesión técnico en situación de retiro, quien acude a las instalaciones del Hospital Central de la Fuerza Aérea del Perú, en la ciudad de Lima,. Actualmente presenta masa en miembro inferior izquierdo que abarca todo el tercio superior y parte del tercio medio de pierna izquierda, la cual ha ido incrementando de volumen de 4 meses desde la fecha de consulta por traumatología debido a un trauma en dicha zona. A pesar del tratamiento que recibió, en el establecimiento de salud con analgésicos, antiinflamatorios y terapia física, el volumen aumentaba más y más conforme pasaban los días, produciendo dolor e incapacidad funcional, limitando la deambulacion.

al realizar el examen físico se pudo evidenciar el aumento de volumen del muslo izquierdo, de consistencia dura, con aumento de temperatura, presencia circulación colateral periférica, escasa movilidad y dolor al movimiento.

dentro de los exámenes de laboratorio que se le realizaron al paciente, se pudo evidenciar nivel de Hemoglobina en 9.8 g/l, el Hematocrito 29 % y una eritrosedimentación de 131 mm/h. Se le efectuó un BAAF (biopsia por aspiración con aguja fina) evidenciándose células adiposas neoplásicas.

Se le realizó estudios de imágenes, entre ellos ecografía, resonancia magnética nuclear (RMN) que documentó en los cortes sagitales la presencia de una gran masa, se planifica la intervención y se comienza la misma con ayuda de la especialista en angiología para realizar el chequeo de la femoral común y sus bifurcaciones.

En la Resonancia Magnética se observa en el tercio medio de musculo izquierdo a nivel del musculo aductor mayor, lesión de aproximadamente 166x102x95 mm de señal heterogénea a predominio hiperintenso en T2, con zonas de sangrado subagudo caracterizado por alta señal en T1, con tabicaciones en su interior y que a la administración de la sustancia de contraste muestra varias zonas heterogéneas de realce marcado, con aparente adecuada interface con el musculo, lo que es compatible con sarcoma; el resto de planos musculares de volumen, trayecto e intensidad

de señal conservada; la cortical y la medula sea de los huesos representados mantienen su morfología e intensidad conservada, se observa edema del tejido celular subcutáneo de la región medial de la pierna. Se observa donde concluyen lesión a nivel del musculo aductor mayor izquierdo compatible con sarcoma a considerar fibromixosarcoma, donde sugieren una biopsia.

Al evaluar la lesión de muslo izquierdo en la Sección de anatomía Patológica del Hospital Central de la FAP, se pudo evidenciar a la macroscopia una tumoración de 21x14x12 cm, bilobulado, a los cortes se observó el parénquima de color amarillo con áreas de hemorragia y necrosis, adherido en una de sus caras a losange de piel de 22x5.5 cm de diámetro; enviándose muestra representativa para su estudio.

Se pudo observar a la microscopia un liposarcoma de alto grado con áreas de necrosis y hemorragia, con permeación vascular presente, no se evidencio permeación linfática, no se evidencio infiltración neural, y respecto a los bordes quirúrgicos se encontraron libres de neoplasia.

Se le realizó un estudio histológico, donde se diagnosticó sacroma fuso celular de alto grado, donde se identifican algunos lipoblastos pleomorficos, consistente con liposarcoma; ello en razón a que se recibió 06 láminas rotuladas, 02 tacos de parafina rotulados, 04 láminas de inmuno histoquímica rotuladas.



**Figura 1.** Al examen físico se detectó gran aumento de volumen del muslo izquierdo, de consistencia dura, no movable, con aumento de temperatura y circulación colateral periférica.



**Figura 2.** Inicio de la operación, donde se empieza con la incisión y campeo de la arteria femoral y sus ramas, al momento del inicio de la extirpación quirúrgica del tumor.



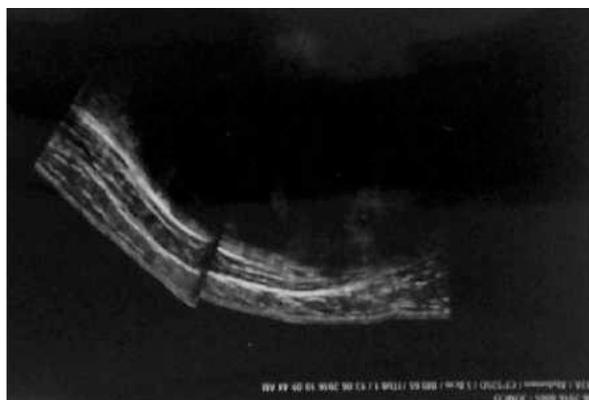
**Figura 3.** A la macroscopia en la cara externa del tumor de 21x14x12 cm, bilobulado.



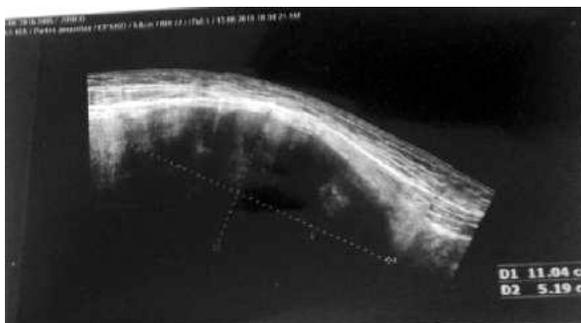
**Figura 4.** A la macroscopia se observó el parénquima de color amarillo con áreas de hemorragia y necrosis, adherido en una de sus caras a losange de piel de 22x5.5 cm de diámetro.



**Figura 5.** A la macroscopia, a los cortes se observó el parénquima de color amarillo con áreas de hemorragia y necrosis, adherido en una de sus caras a los ange de piel de 22x5.5 cm de diámetro; enviándose muestra representativa para su estudio



**Figura 6.** En la ecografía de partes blandas superficiales de la región de muslo izquierdo proximal en su cara dorso medial se observó a la ecografía una imagen hipocóica de 120x47 mm con ecoestructura heterogénea y escasa vascularización, la cual amerita una correlación clínica, concluyendo en masa impresiona como hematoma subcutáneo..



**Figura 7.** En la ecografía de partes blandas superficiales de la región de muslo izquierdo proximal en su cara dorso medial se observó a la ecografía una imagen hipocóica de 120x47 mm con ecoestructura heterogénea y escasa vascularización.

## DISCUSIÓN

Los sarcomas de partes blandas no son frecuentes, se presentan en cualquier grupo etario y a cualquier edad, siendo frecuente en la 4ta a 6ta década de la vida, no siendo el sexo una variable que altere la incidencia y mortalidad; el diagnóstico de esta patología es importante, motivo por el cual debemos tenerlo en cuenta para poder realizar la terapéutica oportuna para evitar complicaciones posteriores.

Al ver a un paciente con un cuadro similar, el médico debe realizar una anamnesis adecuada y ser incisivo en interrogar sobre antecedentes familiares patológicos de sarcoma de partes blandas; si el paciente presenta antecedentes de traumatismo previo sobre la región afectada (antecedentes de trauma sobre el tumor poco voluminoso y asintomático); y de la sintomatología que presenta, la secuencia de síntomas a través del tiempo y su aparición (dolor en la zona del aumento de volumen, sus características, presencia de tumor, impotencia e imposibilidad funcional, presencia de aumentos de temperatura, fiebre, mal estado general), así como la interconsulta a un centro especializado.

Al realizar el Examen físico, este debe ser detallado, realizarse por regiones, describir el tumor, su localización, si es único o múltiple, su tamaño, el del tejido dérmico que cubre al tumor, observar la presencia de rubor, edema, ectasia venosa, ulceración, cicatriz anterior. Sugerimos que en tumores que presentan localización en extremidades determinar la medida y su forma en comparación al diámetro de la extremidad contra lateral, señalar sus diámetros proximal y distal respecto al centro del tumor para facilitar la valoración posterior de la respuesta al tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia. Realizarse un examen cuidadoso, haciendo referencias al estado general y a la presencia de signos de diseminación a distancia.

Respecto a los Exámenes complementarios, se realizarán estudios de laboratorio clínico: hemograma, hemoquímica, estudios de coagulación, estudios de la función hepática y renal. Dentro de los estudios de imágenes, se debe solicitar una radiografía de tórax, TAC pulmonar para determinar si existe presencia de metástasis a distancia; realizar múltiples radiografía del miembro afectado y del hueso adyacente con énfasis en partes blandas el cual nos va obligar a describir el tamaño, localización y extensión local, densidad radiológica, extensión a hueso, etc y a establecer el tratamiento que se le realizara. La ecografía valorará las dimensiones del tumor así como la coexistencia de zonas sólidas o quísticas. El eco Doppler en caso de tumor próximo a estructuras vasculares, nos permitirá evaluar sus relaciones respecto a la tumoración. Se debe de

realizar una Tomografía del tumor, el cual es indispensable y necesario para determinar la extensión local del tumor sobre todo en tórax, abdomen y pelvis y planificar la cirugía. De ser necesario, realizarse una Resonancia magnética del tumor; la Arteriografía nos sería de mucha ayuda para determinar el compromiso vascular del tumor y la distorsión de la vascularización.

El Tratamiento es multidisciplinario en un hospital especializado. Donde la mejor opción terapéutica constituye la 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. La Radioterapia depende del grado histológico y margen quirúrgico de resección, el cual debe comenzar 15 y 21 días post-operatorio. La Quimioterapia podría constituir un tratamiento paliativo en sarcomas de extremidades, de alto grado y mayores de 5 cm.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumours*. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001. p. 571-694.
- Weiss SW. *Histological Typing of soft tissue tumours*. En: Sobin LH (ed). *World Health Organization Histological Classification of Tumours*. Berlin: Springer Verlag; 1994.
- Fletcher CDM. *Soft tissue tumours*. In: Fletcher CDM (ed). *Diagnostic histopathology of tumours*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1995. p. 1474-85.
- Mentzel T. Biological continuum of benign, atypical, and malignant mesenchymal neoplasms -does it exist? *J Pathol* 2000; 190: 523-5.
- Weiss SW, Rao VK. Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of «dedifferentiation». *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 1051-8.
- Evans HL, Soule EH, Winkelman RK. Atypical lipoma, atypical intramuscular lipoma, and well differentiated retroperitoneal liposarcoma: a reappraisal of 30 cases formerly classified as well differentiated liposarcoma. *Cancer* 1979; 43: 1150.
- Wenig BM, Heffner DK. Liposarcomas of the larynx and hypopharynx: a clinicopathologic study of eight new cases and a review of the literature. *Laryngoscope* 1995; 105: 747-56.
- Tallini G, Erlandson RA, Brennan MF, Woodruff JM. Divergent myosarcomatous differentiation in retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 546-56.
- Kraus MD, Guillou L, Fletcher CD. Well-differentiated inflammatory liposarcoma: an uncommon and easily overlooked variant of a common sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 518- 27.
- Nascimento AF, Fletcher CDM. Spindle cell liposarcoma/Atypical lipomatous tumor. A clinicopathologic study of 120 cases. 94th Annual meeting. United States and Canadian Academy of Pathology. *Modern Pathol* 2005; 18 (suppl 1): 19A.
- Pedeutour F, SuijkeRBuijk RF, Forus A, Van Gaal J, Van de Klundert W, Coindre JM, Nicolo G, Collin F, Van Haelst U, Huffermann K, y cols. Complex composition and co-amplification of SAS and MDM2 in ring and giant rod marker chromosomes in well-differentiated liposarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1994; 10: 85-94.
- Sandberg AA. Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: liposarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2004; 155: 1-24.
- Pilotti S, Della Torre G, Lavarino C, Sozzi G, Minoletti F, Vergani B, Azzarelli A, Rilke F, Pierotti MA. Molecular abnormalities in liposarcoma: role of MDM2 and CDK4-containing amplicons at 12q13-22. *J Pathol* 1998; 185: 188-90.
- Dei Tos AP, Doglioni C, Piccinin S, Sciort R, Furlanetto A, Boiocchi M, Dal Cin P, Maestro R, Fletcher CD, Tallini G. Coordinated expression and amplification of the MDM2, CDK4, and HMGI-C genes in atypical lipomatous tumours. *J Pathol* 2000; 190: 531-6.
- Pilotti S, Della Torre G, Mezzelani A, Tamborini E, Azzarelli A, Sozzi G, Pierotti MA. The expression of MDM2/CDK4 gene product in the differential diagnosis of well differentiated liposarcoma and large deep-seated lipoma. *Br J Cancer* 2000; 82: 1271-5.
- Segura-Sánchez J, González-Cámpora R, Pareja-Megía MJ, García-Escudero A, Galera-Ruiz R, López-Beltrán A. Chromosome 12 copy number alterations and MDM2, CDK4 and TP53 expression in soft tissue liposarcoma. *Anticancer Res* (aceptado).
- Evans HL. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* 1979; 3: 507-23.
- Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, Weiss SW. Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 271-81.
- McCormick y cols D, Mentzel T, Beham A, Fletcher CD. Dedifferentiated liposarcoma. Clinicopathologic analysis of 32 cases suggesting a better prognostic subgroup among pleomorphic sarcomas. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1213-23.
- Meiss-Kindblom JM, Sjögren H, Kindblom LG, Peydro-Mellquist A, Roijer E, Aman P, Stenman G. Cytogenetic and molecular genetic analysis of liposarcomas and its soft tissue simulators: recognition of a new variants and differential diagnosis. *Virchows Archiv* 2001; 439: 141-51.
- Mertens F, Fletcher CD, Dal Cin P, de Wever I, Mandahl N, Mitelman F, Rosai J, Rydholm A, Sciort R, Talini G, van den Berghe H, Van R, Willén H. Cytogenetics análisis of 46 pleomorphic soft tissue sarcomas and correlation with morphologic and clinical features: a report of the CHAMP study group. *Genes Chromosomes and Cancer* 1998; 22: 16-25.
- Dahlin DC, Beabout JW. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcoma. *Cancer* 1971; 28: 461-6.
- Binh MB, Sastre-Garau X, Guillou L, de Pinieux G, Terrier P, Lagace R, Aurias A, Hostein I, Coindre JM. MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes: a comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1340-7.
- Dei Tos AP, Doglioni C, Piccinin S, Maestro R, Mentzel T, BaRBareschi M, Boiocchi M, Fletcher CD. Molecular abnormalities of the TP53 pathway in dedifferentiated liposarcoma. *J Pathol* 1997; 181: 8-13.
- Kilpatrick SE, Doyon J, Choong PF, Sim FH, Nascimento AG. The clinicopathologic spectrum of myxoid and round cell liposarcoma. A study of 95 cases. *Cancer* 1996; 77: 1450-8.
- Siebert JD, Williams RP, Pulitzer DR. Myxoid liposarcoma with cartilaginous differentiation. *Mod Pathol* 1996; 9: 249-52.

## Correspondencia

Ulises Mejía Rodríguez  
ulisesmejia@hotmial.com

Fecha de recepción: 21 de julio de 2016  
Fecha de aceptación: 21 de setiembre de 2016