



Liposarcoma retroperitoneal con metástasis pulmonares, cutáneas y pancreáticas

J.N. Alcalá Pedrajas, L. Jiménez Murillo* y M.J. Clemente Millán*

Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal Valle de los Pedroches. Pozoblanco. Córdoba.

*Unidad Funcional de Urgencias. Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Los liposarcomas son tumores de los tejidos blandos con localización preferente en las extremidades inferiores y retroperitoneo. Se presenta el caso de una paciente afectada por esta neoplasia con historia previa de lipomas familiares y que desarrolló en poco tiempo metástasis cutáneas, pulmonares y pancreáticas junto con un cuadro constitucional. Se hace una discusión de los aspectos clínicos de la paciente y los principales métodos de diagnóstico en estas neoplasias.

Palabras clave: *Liposarcoma retroperitoneal. Metástasis pulmonares. Metástasis cutáneas.*

Arch Bronconeumol 1996; 32: 313-315

Retroperitoneal liposarcoma with pulmonary, cutaneous and pancreatic metastasis

Liposarcomas are soft-tissue tumors usually located in the lower extremities and the retroperitoneum. We describe the case of a woman with this neoplasm and a prior familial history of lipoma. Skin, lung and pancreatic metastasis and systemic signs developed quickly. Clinical aspects and the main tools for diagnosing these neoplasms are described.

Key words: *Retroperitoneal liposarcoma. Pulmonary metastasis. Cutaneous metastasis.*

Introducción

Dentro de los procesos oncológicos los sarcomas de tejidos blandos tienen una frecuencia del 1%, presentando una localización retroperitoneal el 10-20% de los mismos¹. Los síntomas por los que consultan los pacientes afectados por estas neoplasias son: el dolor abdominal y/o palpación de masa abdominal, que puede acompañarse de un síndrome constitucional², con menos frecuencia aparece fiebre^{3,4}, síndrome de vena cava inferior o alteraciones del sistema excretor urinario⁵. Las metástasis a distancia son raras, siendo las extrapulmonares más frecuentes que las pulmonares⁶.

Caso clínico

Mujer de 73 años que desde hacía 30 años notaba la aparición de nódulos de pequeño tamaño, diseminados por la superficie corporal. En el último año algunos de estos nódulos habían modificado sus características, se volvieron dolorosos, aumentaron de tamaño y/o adquirieron una coloración violácea. Junto a estas modificaciones en algunos de los nódulos, refería la aparición de otros de rápido crecimiento y cambios en su coloración (fig. 1). A esta semiología se añadía la apari-

ción en los tres últimos meses de disnea a medianos esfuerzos que se acompañaba de un cuadro constitucional con astenia, anorexia y pérdida de 17 kg de peso.

En los antecedentes familiares detectamos que varios miembros, la madre, 2 hermanos y un hijo, también tenían nódulos semejantes, pero ninguno de ellos había observado cambios físicos y permanecían asintomáticos.

La exploración física de la enferma constató que estos nódulos eran de distribución asimétrica, y los localizados en occipucio, flanco de hemiabdomen izquierdo, raíz del muslo derecho y cara anterior del muslo izquierdo tenían un color violáceo, con aumento de la temperatura y textura a la palpación. La auscultación cardiorrespiratoria sólo mostró una pequeña disminución del murmullo vesicular en el campo mediosuperiores del hemitórax izquierdo. Las exploraciones complementarias realizadas dieron como resultado: hematófíes $3,9 \times 10^{12}/l$, hemoglobina 99 g/l, hematócrito 0,33%, leucocitos 6,700 (65 S, 22 L, 8 M, 4 E y 1 B). VSG de 77 mm/hora. La bioquímica y la coagulación eran normales salvo amilase-mia de 195 U/l (25-108 U/l) y la lipasemia de 323 U/l ($n < 190$ U/l). La gasometría arterial fue de pH 7,40, pCO_2 48,6 mmHg, pO_2 57,4 mmHg, CO_3H 27,8 mmol/l. Los marcadores CEA, CA 19,9, AFP eran normales, sin embargo, los niveles de CA 12,5 eran de 49,4 U/ml ($n < 35$ U/ml). La radiografía de tórax puso de manifiesto la existencia de varias masas y nódulos intrapulmonares localizados en ambos campos, de contornos bien definidos y sin imágenes calcícas en su interior. En la ecografía torácica se observaron dos grandes masas pulmonares de unos 11 y 7 cm de diámetro, respectivamente, de bordes bien delimitados e hipoecoicas, junto a otras masas

Correspondencia: Dr. J.N. Alcalá Pedrajas.
Apartado de Correos, 511.
14080 Córdoba.

Recibido: 10-11-95; aceptado para su publicación: 19-12-95.



Fig. 1. Metástasis cutáneas.

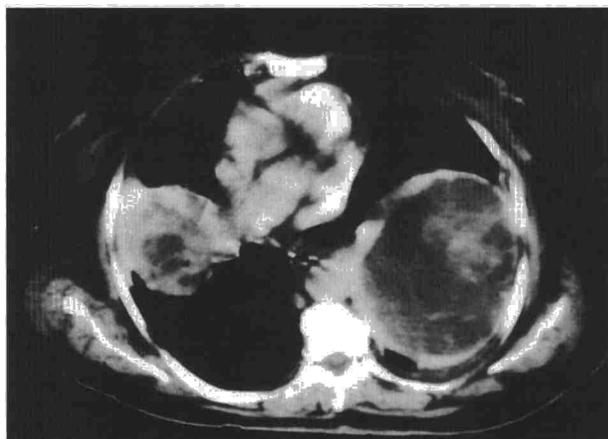


Fig. 2. TAC torácica. Masas pulmonares con áreas hipodensas necrosadas.

de menor tamaño rodeando a las anteriormente descritas. La ecografía abdominal mostró una masa de 6 cm de diámetro, localizada en la fosa ilíaca derecha. Presentaba idéntica ecoestructura a la de las masas pulmonares, con una zona de refuerzo hiperecogénico junto a una discreta esplenomegalia e imágenes nodulares retroperitoneales. En la TAC torácica (fig. 2) se detectaron varias masas pulmonares bien delimitadas con varias áreas hipodensas indicativas de metástasis necrosadas. La TAC abdominal visualizó unas masas heterogéneas localizadas en la zona de saco menor entre estómago e íleon, así como un área pancreática desestructurada y aumentada de tamaño, de densidad heterogénea con zonas en su interior de menor densidad y de aspecto quístico además de los nódulos subcutáneos. La gammagrafía ósea realizada fue normal. La paciente tuvo una evolución desfavorable, con varias crisis de hipoglucemia y falleció. Se solicitó necropsia, que fue informada como liposarcoma retroperitoneal de tipo pleomórfico que infiltraba ampliamente la cabeza, cuerpo y cola de páncreas, la pared duodenal y el bazo. Metástasis masiva bilateral de ambos pulmones y riñones. Metástasis cutáneas múltiples. Lipomas subcutáneos.

Discusión

Los liposarcomas representan un 20% de los sarcomas de partes blandas⁷, tienen en las extremidades inferiores su localización más frecuente tanto en adultos como en niños⁸, seguidos por los retroperitoneales. Otros lugares de aparición de esta neoplasia son el mediastino⁹ y el cordón espermático¹⁰. Su mayor frecuencia se sitúa en la quinta década de la vida, con ligero predominio en los varones; se han descrito casos en niños, señalando los autores dos picos de incidencia, uno en la infancia y otro en la adolescencia temprana¹¹. Raramente tienen su origen en un lipoma preexistente, tal y como Barkhof¹² y San Emeterio¹³ describen en los casos estudiados por ellos.

La paciente tenía una historia de múltiples lipomas subcutáneos desde hacía unos 30 años sin que se hubiesen originado cambios en sus características físicas hasta unos pocos meses antes de su ingreso. Desconocemos si uno o varios de ellos experimentaron una transforma-

ción maligna o bien se trató de la aparición *de novo* de la neoplasia que rápidamente metastatizó.

Las clasificaciones histológicas son varias. Enzinger y Weiss¹⁴ describen 5 tipos histológicos: bien diferenciado y sus variantes, mixoide, de células redondas, dediferenciado y pleomórfico.

El liposarcoma mixoide es el más frecuente (40-50%) y el de mejor pronóstico¹⁵. Según Reitan¹⁶, son factores de buen pronóstico la localización en las extremidades inferiores, el tamaño inferior a 10 cm, el tipo histológico bien diferenciado o mixoide, la edad del enfermo inferior a los 50 años y la imagen radiológica de neoplasia de densidad baja o media. Ninguno de éstos estaba presente en el caso aquí presentado.

Los signos y síntomas de comienzo de estas neoplasias son el dolor abdominal y/o la palpación de una masa en el abdomen, la fiebre^{3,4}, la pérdida de peso, un síndrome de vena cava inferior, crisis de hipoglucemia y/o alteraciones del sistema excretor urinario⁵. Se han descrito casos de hipercalcemia¹⁷ y, no obstante, el diagnóstico de los liposarcomas retroperitoneales suele ser tardío.

En la actualidad, la TAC permite detectar su estructura y relación con áreas vecinas^{18,19}. Se puede realizar un estudio densitométrico en función de la homogeneidad de la tumoración y el carácter de los septos intratumorales²⁰. El diagnóstico definitivo se basará en el estudio histológico.

Se han descrito varias alteraciones citogenéticas en los tipos histológicos bien diferenciado, pleomórfico y mixoide²¹.

La mayoría de los autores consideran a la cirugía como el tratamiento de elección, siendo ésta la técnica más empleada, aunque por regla general, la extirpación quirúrgica va seguida de una recidiva local independientemente del tipo histológico. La recurrencia es variable según los autores y el tipo de resección. La irradiación y la quimioterapia pueden ser beneficiosas y prolongan la supervivencia en algunos tipos de liposarcomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dam van PA, Lowe DG, Mckenzie-Gray B, Shepherd JH. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: a review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1990; 95: 670-672.
2. Rosenberg SA, Suit HD, Baker LH, Rosen G. Sarcomas de partes blandas y de los huesos. En: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editores. *Cáncer. Principios y prácticas de oncología*. Vol. II. Barcelona: Salvat 1986; 959-1.009.
3. Sebban E, Cristalli B, Izard V, Levardon M. Liposarcome rétroperitoneal. Revelation par une anémie et fièvre prolongée. *Presse Med* 1992; 21: 527-528.
4. Soriano F, Guercetti R, Fein L, Bagilet D, Dip O. Liposarcoma retroperitoneal. Inusual presentación clínica con síndrome febril prolongado. *Rev Clin Esp* 1989; 185: 382-383.
5. Soriano F, Bagilet D, Caraballo E, Fein L, Guercetti R, Dip O. Liposarcoma retroperitoneal. Análisis clínico patológico de 6 casos. *Med Clin (Barc)* 1989; 93: 784-785.
6. Cheng EY, Dempsey SS, Mankin HJ. Frequent incidence of extrapulmonary sites of initial metastasis in patients with liposarcoma. *Cancer* 1995; 75: 1.120-1.127.
7. Torregrosa Puerta S, Lozano Requena JA, Cuñat Albert E, Tovar Gómez O, Gómez Iglesias S, Ferrer Valdecabres A et al. Liposarcoma retroperitoneal gigante. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Acta Chir Cataloniae* 1989; 10: 107-113.
8. La Quaglia MP, Spiro SA, Ghavimi F, Hadju SI, Meyers P, Exelby PR. Liposarcoma in patients younger than or equal to 22 years of age. *Cancer* 1993; 72: 3.114-3.119.
9. Martínez Sande JL, Esteban González E, Alonso Orcajo N, Rodríguez Llorián A. Liposarcoma intrapericárdico. Diagnóstico ecocardiográfico de un caso. *Rev Clin Esp* 1990; 186: 195-196.
10. Poza D, Masci P, D'Ottavio G, Zappavigna D. Spermatic cord liposarcoma, in a young boy. *J Urol* 1987; 137: 306-308.
11. Castleberry RP, Kelly DR, Wilson ER, Cain WS, Salter MR. Childhood liposarcoma. Report of a case and review of the literature. *Cancer* 1984; 54: 579-584.
12. Barkhof F, Melkert P, Meyer S, Blomjous CEM. Derangement of adipose tissue: a case report of multicentric retroperitoneal liposarcomas, retroperitoneal lipomatosis and multiple subcutaneous lipomas. *Eur J Sur Oncology* 1991; 17: 547-550.
13. San Emeterio González E, Iturburu Belmonte I, Apechea Celaya A, Rodríguez García JF, Ibáñez Calle T, Méndez Martín JJ. Liposarcoma mixoide sobre lipoma glúteo. *Gaceta Médica de Bilbao* 1990; 87: 35-38.
14. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors* (3.ª ed.). St. Louis: CV Mosby, 1995; 431-466.
15. Patel SR, Burgess MA, Plager C, Papadopoulos NE, Linke KA, Benjamin RS. Myxoid liposarcoma. Experience with chemotherapy. *Cancer* 1994; 74: 1.265-1.269.
16. Reitan JB, Kaalhus O, Brennhord IO, Sager EM, Stenwing AE, Talle K. Prognostic factors in liposarcoma. *Cancer* 1985; 55: 2.482-2.490.
17. Cross PA, Enoch BA. Retroperitoneal myxoid liposarcoma presenting with hypercalcaemia. *J Clin Pathol* 1989; 42: 330-331.
18. Fernández de Sevilla T, Alegre J, Comet R, Accarino A, Álvarez-Moro J, Martínez Vázquez JM. Liposarcoma retroperitoneal. Presentación de tres casos. Importancia de la tomografía computarizada. *An Med Intern* 1988; 5: 417-419.
19. Bilbao Jaureguizar JI, Lecumberri Olaverri FJ, García Delgado F, Aquerreta Beola JD, Triana Rodríguez CE, Simón Rodríguez I. Liposarcomas. Diagnóstico y correlación entre histología y TAC. *Radiología (Madrid)* 1986; 29: 73-78.
20. De Santos LA, Ginaldi S, Wallace S. Computed tomography in liposarcoma. *Cancer* 1981; 47: 46-54.
21. Sreekantaiah C, Karakousis CP, Leong SP, Sandberg AA. Cytogenetic findings in liposarcoma correlate with histopathologic subtypes. *Cancer* 1992; 69: 2.484-2.495.

Fe de errores

Hacemos constar que el título de la "Carta al Director" (*Arch Bronconeumol* 1966; 32: 211-212) firmada por los Dres. M.L. Alemany Francés, S. Romero Candeira y C. Fernández Aracil, es "Neumotórax bilateral en el curso de una neumonía por *Pseudomona aeruginosa*".