

Liposarcoma mixoide en pulmón

Liposarcoma mixoid in lung

Yuing Thais Albujar-Ching^{1,a}, William Salazar-Loconi^{1,b},
Jhony Hoyos Arrascue^{1,b}, Víctor Paredes Ramírez^{1,b}

RESUMEN

Introducción: El liposarcoma es el tumor maligno de tejidos blandos más frecuente en el adulto. La variante mixoide representa 30 a 35 % de todos los liposarcomas, siendo, una entidad extremadamente rara en el pulmón (0,1 -0,5 %). **Reporte de caso:** varón de 56 años con polipnea, tiraje subcostal y murmullo vesicular abolido en hemitórax derecho. La radiografía de tórax mostró radiopacidad homogénea de todo el hemitórax derecho con desplazamiento mediastínico contralateral, la ecografía; contenido de aspecto sólido, con áreas focales líquidas y la tomografía; contenido hipodenso, además de la captación del parénquima pulmonar atelectasiado. Se sospechó de una tumoración de baja densidad en el hemitórax derecho, realizándose la extracción quirúrgica del mismo, con estudio anatomopatológico compatible con Liposarcoma Mixoide (Grado II). **Conclusión:** el pulmón es una localización poco frecuente para esta neoplasia, por lo que el diagnóstico definitivo es histopatológico.

Palabras clave: Liposarcoma Mixoide; Neoplasias Pulmonares, Atelectasia Pulmonar . (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Introduction. Liposarcoma is a malignant soft tissue tumor that constitutes the largest group of sarcomas in the adult. The myxoid variant represents 30 to 35% of all liposarcomas. It is a extremely rare entity in the lung (0.1-0.5% of all malignant lung tumors). **Reporte of Case:** 56-year-old man with polypnea, subcostal run and vesicular murmur abolished in right hemithorax. The chest X-ray showed homogenous radiopacity of the whole right hemithorax with contralateral displacement of the mediastinal structures, the ultrasound showed solid aspect content in the right hemithorax, with liquid focal areas, and on the tomography hypodense content was observed that occupied the whole right hemithorax, with a density of 5 - 10 UH that produced displacement of the mediastinum towards the left, the contrasted phase showed capturing of lung parenchyma atelectasis. The presence of a low density tumor that occupied the right hemithorax was postulated, and the surgical extraction was performed. The definitive anatomopathological study was compatible with Mixoid Liposarcoma (Grade II) with hemorrhagic areas and necrosis. **Conclusion:** the lung is a rare site for this neoplasia, so the definitive diagnosis is histopathological, the treatment of choice being the complete resection of the tumor.

Keywords: Liposarcoma, Myxoid; Lung Neoplasms,

Pulmonary Atelectasis. (Source: DeCS-BIREME).

INTRODUCCIÓN

El liposarcoma es un tumor maligno de los tejidos blandos que constituye el grupo más numeroso de sarcomas en el adulto⁽²⁾, representa el 14%- 18% de todos los sarcomas de partes blandas. Los liposarcomas se originan de células mesenquimales primitivas en lugar de células de grasa maduras. El análisis histológico puede clasificarlos como bien diferenciadas, mixoide, pleomórfica o células redondas. El pronóstico de los pacientes con liposarcoma varía con el subtipo histológico. La variante bien diferenciada se considera con bajo grado de malignidad, mientras que los tipos pleomórfico y de células redondas se consideran como tumores muy malignos con tendencia hacia la recurrencia local y metástasis. El subtipo mixoide tiene un pronóstico intermedio. Las características histológicas, el sitio y el tamaño del liposarcoma son los factores que influyen en su comportamiento y pronóstico⁽³⁾. La variante mixoide representa 30 a 35 % de todos los liposarcomas. Ocurre más frecuentemente durante el cuarto y quinto decenios de la vida, sin predominio por alguno de los dos sexos⁽¹⁾.

La localización más común es el muslo, si bien algunos autores han descrito otras como el retroperitoneo, el pulmón, el corazón y la órbita. Aunque este tumor se ha encontrado en pulmón, el compromiso primario del mismo es poco frecuente⁽²⁾.

1. Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Regional Lambayeque. Chiclayo-Perú.
a. Médico Residente de Radiología.
b. Médico especialista en Radiología.

REPORTE DE CASO

Varón de 56 años de edad, con antecedente de Hipertensión arterial y tumoración poplítea izquierda tratada hace 7 años, acude por disnea de 4 meses de evolución, acompañada de dolor torácico y tos productiva con expectoración blanquecina. A la exploración física se evidenció polipnea, tiraje subcostal y murmullo vesicular abolido en hemitórax derecho. La radiografía de tórax mostró radiopacidad homogénea de todo el hemitórax derecho con desplazamiento contralateral de las estructuras mediastínicas (Figura 1) sugestivo de derrame pleural por ello se le solicita ecografía de tórax con marcaje, sin embargo, la ecografía evidenció contenido de aspecto sólido en hemitórax derecho, con áreas focales líquidas por lo que se difiere el marcaje y se le realiza tomografía contrastada de tórax, en la que se observó contenido hipodenso que ocupa todo el hemitórax derecho, densidad de 5-10 UH que producía desplazamiento del mediastino hacia la izquierda, la fase contrastada mostró captación de parénquima pulmonar atelectasiado (Figura 2). El hemitórax izquierdo evidenció morfología conservada a través de las diferentes técnicas de imagen antes mencionadas. Los estudios de imagen no mostraron otras lesiones en el resto del organismo. Ante los hallazgos de imagen observados se postuló la presencia de tumoración de baja densidad que ocupaba el hemitórax derecho.

El tratamiento consistió en la extracción quirúrgica del tumor, evidenciándose masa de aspecto mixoide blanquecino, friable, hemorrágico, de consistencia blanda, con un volumen aproximado de 2 kg que ocupaba todo el hemitórax derecho incluyendo mediastino. El estudio anatomopatológico fue compatible con Liposarcoma Mixoide (Grado II) con áreas hemorrágicas y necrosis.

Figura N°1. Radiografía de tórax que muestra radiopacidad homogénea de todo el hemitórax derecho que condiciona desplazamiento contralateral de las estructuras mediastínicas.

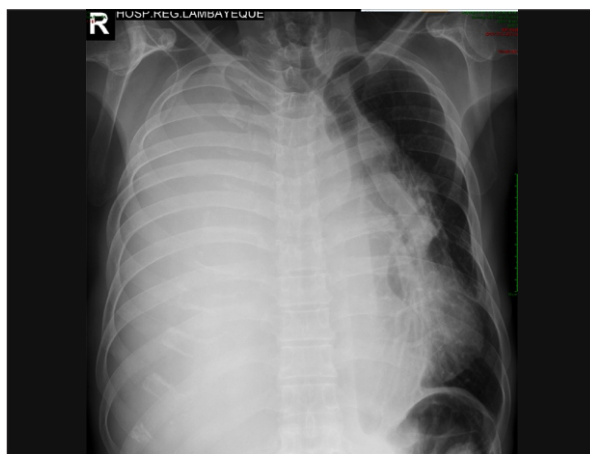
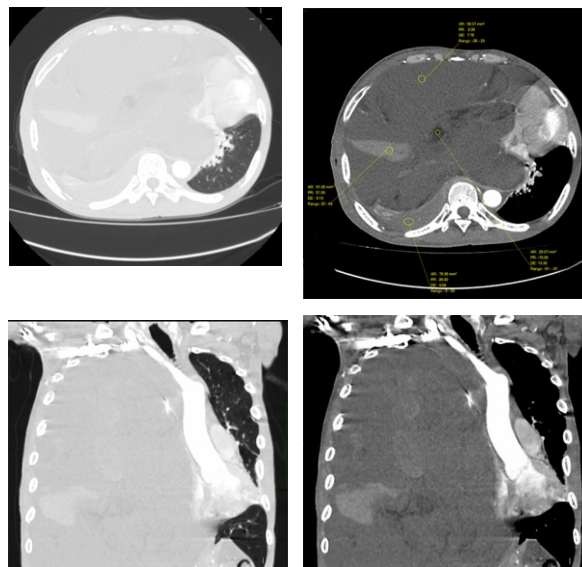


Figura 2. Tomografía contrastada de tórax cortes axiales en ventanas pulmonar (superior izquierda) y mediastínica (superior derecha), cortes coronales en ventanas pulmonar (inferior izquierda) y mediastínica (inferior derecha).



Figuras que muestran contenido hipodenso (5-10 UH) que ocupa todo el hemitórax derecho y produce desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral, la fase contrastada mostró captación de parénquima pulmonar atelectasiado. El hemitórax izquierdo evidenció morfología conservada.

DISCUSIÓN

Los liposarcomas constituyen el grupo más numeroso de sarcomas del adulto y representan casi 20 % de las neoplasias mesenquimales, y se localizan principalmente en las extremidades inferiores, predominan en muslo, glúteo y hueso poplíteo. Rara vez se presentan en tejido subcutáneo o retroperitoneo. Se han informado localizaciones poco frecuentes como pulmón, corazón, órbita y columna vertebral⁽²⁾.

Aun cuando todavía se clasifica por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como de dos subtipos diferentes, los liposarcomas mixoide y de células redondas comparten características clínicas y morfológicas, y es frecuente encontrar lesiones que combinan a estos patrones. En el año 2004 fue publicada una nueva clasificación de los liposarcomas que los divide en tres tipos biológicos y cinco subtipos basada en características morfológicas estrictas, historia natural y aberraciones citogenéticas: (a) bien diferenciado/ desdiferenciado, (b) mixoide/células redondas y (c) pleomórfico, de ellos, el liposarcoma mixoide y el de células redondas muestran una translocación cromosómica específica y recíproca, presente en > 90% de los casos, t(12;16) (q13;p1), que ocasiona la fusión del gen CHOP y FUS⁽²⁾.

En las tomografías computarizadas, los liposarcomas se observan como lesiones muy variadas, aunque típicamente son masas heterogéneas cuyo valor de atenuación varía e incluso es superior al de la grasa normal en las lesiones muy mixoides e inferior al de los tejidos blandos circundantes⁽³⁾. La resonancia magnética es el estudio de elección para definir los tumores de tejidos blandos, delinear su ubicación anatómica y llevar a cabo una biopsia satisfactoria, así como para planear el procedimiento quirúrgico⁽⁴⁾.

Macroscópicamente son lesiones bien circunscritas, multinodulares, de color café marrón y de apariencia y consistencia gelatinosa. A veces coexisten áreas amarillentas compuestas por adipocitos maduros o áreas con aspecto de carne de pescado, correspondientes a los focos de las células redondas⁽⁵⁾.

El liposarcoma mixoide presenta un patrón de crecimiento nodular, hipocelular, con vasculatura plexiforme en una matriz mixoide, a menudo produce un patrón con lagos de mucina llamado *linguiform-like*. Las células son pequeñas, fusiformes, con escaso citoplasma y un núcleo oval, que alternan con lipoblastos atípicos en diversos estadios de maduración. El liposarcoma mixoide con células redondas presenta escasa matriz mixoide, disminución de la trama vascular, hiper celularidad y mayor grado de atipia. La clasificación de Evans distingue tres grados, con diferente evolución clínica y pronóstico^(6,7):

- **Grado I**, < 5 % de células redondas. El pronóstico es bueno, las recidivas locales se presentan en 50 % de los pacientes y la supervivencia es de 70 % a los 10 años.
- **Grado II**, entre 5 y 25 % de células redondas. La evolución es difícil de predecir.
- **Grado III**, > 25 % de células redondas. Las lesiones son catalogadas como sarcomas de alto grado, con alta capacidad de dar metástasis.

El diagnóstico diferencial histopatológico de esta lesión incluye una amplia gama de lesiones, tales como neoplasias adipocíticas benignas (lipoblastoma y lipoma condroide), tumores mesenquimales mixoides benignos (mixoma intramuscular) y malignos (mixofibrosarcoma, condrosarcoma mixoide, dermatofibrosarcoma protuberans mixoide).

El tratamiento de elección es la resección amplia y completa, siempre que las estructuras adyacentes lo permitan. La cirugía se complementa con radioterapia adyuvante, que ha demostrado mejorar el control local y la tasa de supervivencia y, en ocasiones, con la quimioterapia con doxorubicina y dacarbazina⁽²⁾.

El liposarcoma es una entidad poco frecuente y extremadamente rara en el pulmón (0,1 -0,5 % de todos los tumores pulmonares malignos), por lo que el

diagnóstico definitivo es histopatológico. En nuestro caso, la evolución y el pronóstico del paciente es reservado debido a la localización poco frecuente de la neoplasia. Aun cuando todavía se clasifica por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como de dos subtipos diferentes, los liposarcomas mixoide y de células redondas comparten características clínicas y morfológicas, y es frecuente encontrar lesiones que combinan a estos patrones⁽⁸⁾.

Se presentan como nódulos o masas pulmonares únicos, generalmente de márgenes bien definidos y lobulados, con extensas áreas de necrosis y hemorragia o cavitación. Presenta característicamente extensas áreas de bajo coeficiente de atenuación (densidad grasa), con bandas o nódulos de densidad de partes blandas, si bien los liposarcomas pobremente diferenciados se observan como masas predominantemente de coeficiente de tejidos blandos e incluso es posible que no presenten densidad grasa. El tratamiento de elección es la resección amplia y completa, la que se complementa con radioterapia adyuvante, y, en ocasiones, con la quimioterapia⁽⁹⁾.

Conflictos de interés: Los autores niegan conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Caro C, Flores C, Mejía A, López O, Robles C, Rosales S, et al. Liposarcoma mixoide y de células redondas con metástasis mamaria bilateral: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Mastol* 2014; 4 (2): 52-57.
2. Granados S, Tavares J, Pérez A. Liposarcoma mixoide en columna vertebral lumbosacra Informe de un caso clínico. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2013;51(5):588-91.
3. Sung M, Kang H, Suh J, Lee J, Park J, Kim J, et al. Myxoid Liposarcoma: Appearance at MR Imaging with Histologic Correlation. *Rev RadioGraphics* 2000; 20:1007-1019.
4. Lmejjati M, Loqa C, Haddi M, Hakkou M, BenAli SA. Primary liposarcoma of the lumbar spine. *Joint Bone Spine.* 2008;75(4):482-5.
5. Segura-Sánchez J, Pareja-Megía J, García-Escudero A, Vargas-de los Monteros MT, González-Cámpora R. Liposarcoma. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol.* 2006;39(3):135-48.
6. Turanli S, Ozer H, Ozyürekoglu T, Cakiroglu E. Liposarcoma in the epidural space. *Spine (Phila Pa 1976).* 2000;25(13):1733-5.
7. Anderson TM, Mansour KA, Miller JI Jr. Thoracic approaches to anterior spinal operations. *Ann Thorac Surg.* 1993;55(6):1447-51; discussion 1451-2.
8. Dei Tos AP. Liposarcoma: new entities and evolving

- concepts. *Ann Diag Pathol.* 2000;4(4):252-66.
9. Cheng H, Dodge J, Mehl E, Li S, Poulin N, van de Rijn M, et al. Validation of immature adipogenic status and identification of prognostic biomarkers in myxoid liposarcoma using tissue microarrays. *Hum Pathol.* 2009;40(9):1244-51.

Correspondencia

Dr. Yuing Thais Albuja.

Correo: ytach@hotmail.com

Revisión de pares

Recibido: 20/11/2016

Aceptado: 11/12/2016