

## Liposarcoma Abdominal Gigante

Héctor Pérez Lorenzana<sup>1</sup>, Haleyda Quezada López<sup>2</sup>,  
Néstor Martínez Hernández Magro<sup>1</sup>, José Refugio Mora Fol<sup>1</sup>,  
Enrique R. Leal Cirerol<sup>1</sup>, Jaime Antonio Zaldívar Cervera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Médicos del servicio de Cirugía Pediátrica

<sup>2</sup>Médico residente del 2º año de la especialidad de Cirugía Pediátrica

Unidad Médica de Alta Especialidad “LA RAZA”.  
Instituto Mexicano del Seguro Social. Ubicado en Jacarandas Esq. Vallejo s/n,  
CP: 02790 Delegación Azcapotzalco.  
México, D.F.

**Solicitud de sobretiros:** Dr. Héctor Pérez Lorenzana,  
Unidad Médica de Alta Especialidad “LA RAZA”. Servicio de Cirugía Pediátrica,  
Instituto Mexicano del Seguro Social. Ubicado en Jacarandas Esq. Vallejo s/n,  
CP: 02790 Delegación Azcapotzalco,  
México, D.F.

### Resumen

**Introducción:** El liposarcoma es un tumor maligno del tejido adiposo de presentación rara en la edad pediátrica, siendo las extremidades el sitio de afectación más frecuente. El liposarcoma retroperitoneal generalmente da síntomas inespecíficos y al momento del diagnóstico llegan a tener tamaños muy grandes y con involucro de estructuras vecinas.

**Caso Clínico:** Se presenta un adolescente masculino de 15 años de edad, con tumoración abdominal, a quien se realizó TAC y USG demostrando imagen de tumoración adiposa retroperitoneal, sometido a laparotomía exploradora con resección completa de la lesión y reporte histopatológico de liposarcoma mixoide, con evolución posquirúrgica favorable y hasta el momento sin datos de recidiva.

**Discusión:** La cirugía continua siendo el tratamiento de elección y el que confiere mejor pronóstico, hasta la fecha la utilidad de la quimioterapia y radioterapia coadyuvante resulta controversial.

**Palabras Clave:** Liposarcoma; Retroperitoneal; Cirugía



## Giant abdominal Liposarcoma

### Abstract

**Introduction:** Liposarcoma is a malignant tumor of the fatty tissue of rare presentation in the pediatric age, being the extremities the main site of affectation. Liposarcoma retroperitoneal gives un-specific symptoms generally and at the time of diagnose get to have very great sizes and with involve of neighboring structures.

**Clinic Case:** A masculine adolescent of 15 years of age appears, with abdominal tumoration, with a TAC and USG demonstrating image of retroperitoneal fatty tumoration, under exploratory laparotomia with complete resection and it histopathology reports mixoid liposarcoma, the evolution was favorable and until the moment with out recidivate data. **Discussion:** The surgery continuous being the treatment of election and confers better predict value, to date the utility of the chemotherapy and helping radiotherapy is controversial.

**Index words:** Liposarcoma; Retroperitoneal; Surgery

### Introducción

El liposarcoma, un tumor maligno del tejido adiposo derivado de los lipoblastos, ocupa del 4 a 5% de los sarcomas de tejidos blandos en la edad pediátricas.

Fue descrito por primera vez por Virchow en 1860, con una incidencia anual de 2.5 casos por cada millón de población a nivel mundial.

La edad promedio de presentación es entre los 40 a 60 años de vida; en los niños es menos frecuente y hasta la fecha se han reportado menos de 60 casos.

Aunque se pueden desarrollar en cualquier parte del cuerpo aparecen mas comúnmente en las extremidades, retroperitoneo y menos frecuente en la cabeza y área del cuello.

La presentación de los síntomas depende de

la estructura u órganos que estén desplazados o comprimidos por el tumor.<sup>2,3,4</sup>

Actualmente los liposarcomas se clasifican en cuatro tipos basado en las características morfológicas y aberraciones genéticas: bien diferenciado, dediferenciado, mixoide/ células redondas y pleomorfo.

Los bien diferenciados y dediferenciados son los subtipos mas frecuentes.<sup>5</sup>

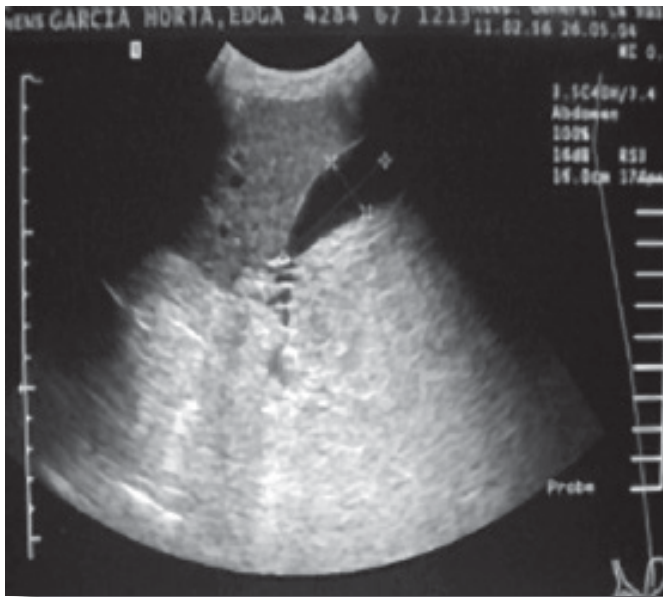
La incidencia de metástasis a distancia que se ha reportado en la literatura es de 15 al 34%, siendo mas frecuentes en el liposarcoma poco diferenciado y los pulmones y el hígado los órganos mas afectados.

En los niños cerca del 70% de los liposarcomas son bien diferenciados con bajo potencial metastático.<sup>2,1</sup>



Figura 1



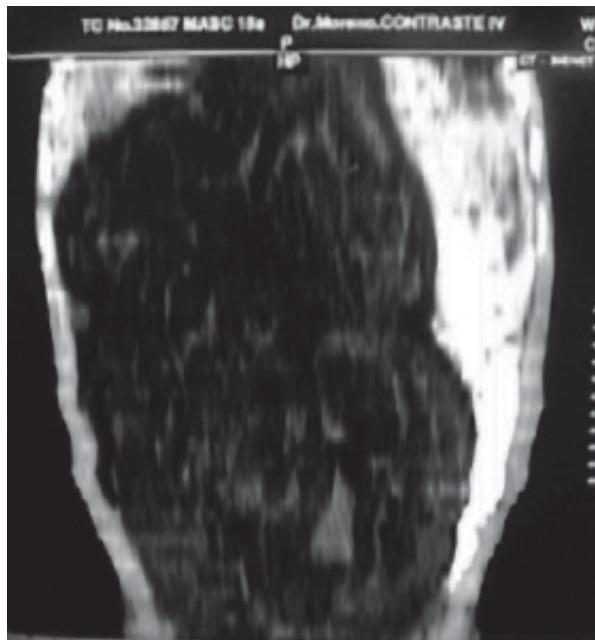


**Figura 2**

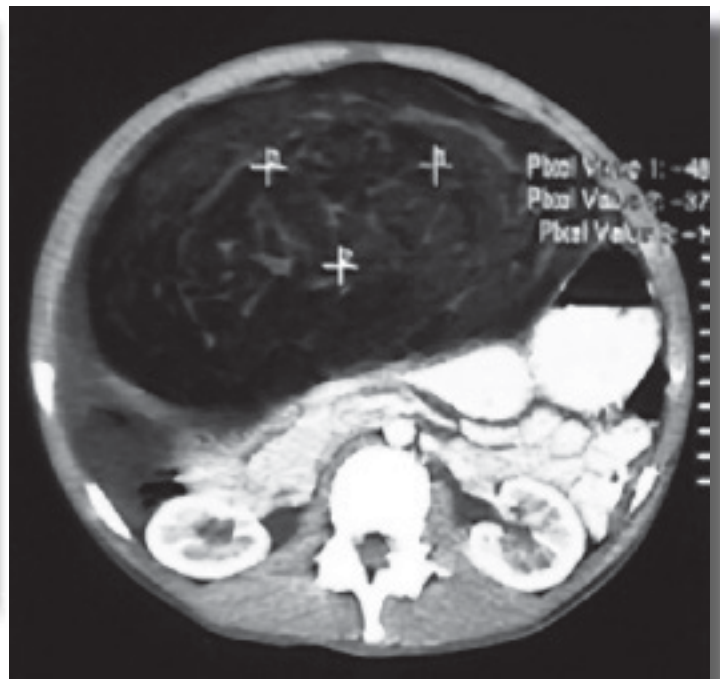
La tomografía axial computada y la resonancia magnética son usados exitosamente en la evaluación de los tumores de tejidos blandos así como para evaluar la afectación de otras estructuras, también tienen valor en el seguimiento detectando recaídas en forma temprana.

La extirpación completa es el tratamiento de elección, influyendo directamente en la supervivencia y pronóstico del paciente.

La historia natural de estos tumores, la localización anatómica y la frecuente invasión de estructuras contiguas, dificulta la resección quirúrgica completa.<sup>4,6</sup>



**Figura 4**



**Figura 3**

El uso de quimioterapia adyuvante resulta controversial, no se ha demostrado un impacto significativo en la supervivencia.

La eficacia de la radioterapia externa no está clara, y se considera que la radioterapia intraoperatoria asociada con radioterapia externa puede evitar la recaída local de la enfermedad.<sup>7</sup>

En series de pacientes adultos el rango de supervivencia a 5 años es de 70 a 80% en los tumores bien diferenciados y mixoides y de 15 a 30% en los pleomórficos y de células redondas.

En los niños cerca del 70% de los liposarcomas son bien diferenciados con bajo potencial metastático.<sup>1</sup>

Consideramos la importancia de presentar nuestro caso dado que se trata de una presentación inusual de la patología, dado que se trata de un adolescente masculino con afectación retroperitoneal.

### Descripción del Caso Clínico

Paciente masculino de 15 años, sin antecedentes personales o heredo-familiares de importancia, el cual acude a su unidad médica por presentar aumento de volumen a nivel abdominal, sensación de plenitud, y dolor de tipo cólico intermitente a nivel de mesogastrio, y disminución de la masa muscular de seis meses de evolución.

Recibe tratamiento para parasitosis sin mejoría.



**Figura 5**

Fue enviado a la consulta de pediatría iniciando protocolo de estudio para tumor abdominal.

A la exploración física se apreciaba paciente conciente, caquéctico, con palidez, peso de 55 Kg. y talla de 1.65 mts, aumento de volumen a nivel abdominal a expensas de tumoración de bordes regulares, poco móvil, intrabdominal, de consistencia pétrea, no dolorosa, que abarca toda la cavidad desde xifoides hasta pelvis. (Figura 1)

La biometría hemática completa, las pruebas de funcionamiento hepático, DHL, electrolitos séricos y química sanguínea fueron normales y los marcadores tumorales resultaron negativos.

La radiografía simple de abdomen muestra tumoración homogénea que desplaza las asas intestinales hacia abajo y provoca elevación de hemidiafragmas por compresión.

El ultrasonido abdominal reporto tumor heterogéneo e hiperecoico dependiente de hígado. (Figura 2)

En la tomografía axial computada se observa tumoración intrabdominal que comprime los órganos retroperitoneales, encapsulado, heterogénea, que abarca desde la cúpula diafragmática hasta los cortes en hueco pélvico, con densidades de -25 y -35 unidades

Hunsfield (tejido graso), y dimensiones de 8.7 x 35.6 cm. (Figuras 3-4)

Sin apreciarse ganglios o afectación vascular. No encontramos evidencia de extensión tumoral.

El manejo quirúrgico consistió en colocación de catéter central y laparotomía exploradora la cual se extendió con incisión Chevron izquierda, para la identificación y manipulación del tumor, el cual rodeaba el ligamento hepato-duodenal y tenía como base un pedículo de 5 cm paravertebral subhepático y retroperitoneal derecho. (Figura 5-6)

El tumor fue aproximadamente de 40 x 30 centímetros, (Figura. 7) nueve kgs de peso, consistencia firme, encapsulado, amarillo-blancuzco, y lobulado siendo resecado en su totalidad, respetando los elementos del hilio hepático, con sangrado aproximado de 150ml, dejamos un penrose lateral derecho como drenaje.

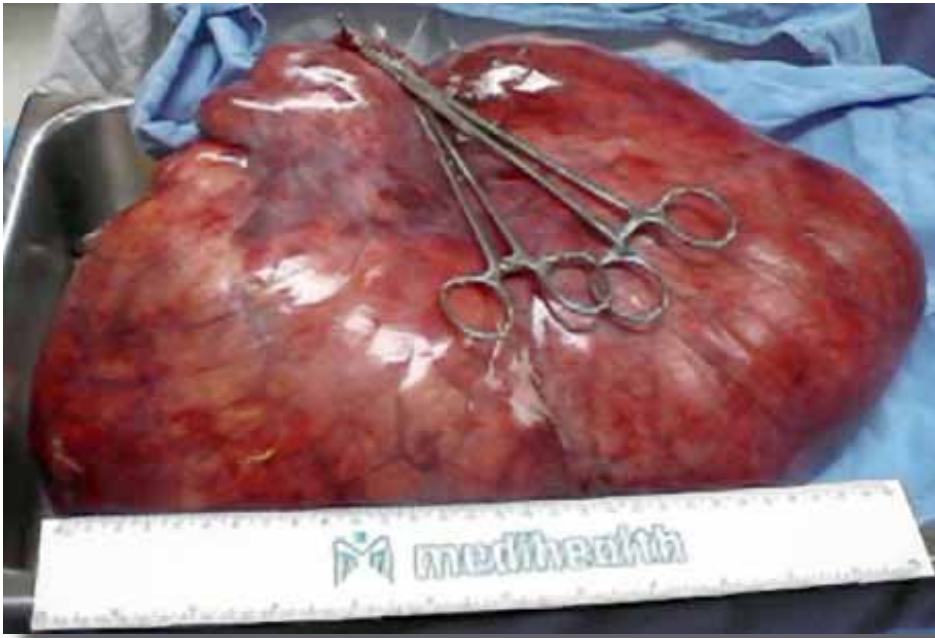
Requirió manejo en UTIP para vigilancia hemodinámica por dos días, posteriormente paso a piso donde inicio la vía oral al cuarto día, presentando aumento de gasto por penrose, reportando el citoquímico datos compatibles con quilo; instalamos tratamiento que consistió en ayuno, nutrición parenteral, y ocréotide; desapareciendo el gasto dos semanas después.

Reinicio vía oral con buena tolerancia, egresado del servicio al día 25 del post-operatorio.



**Figura 6**





**Figura 7**

El reporte histopatológico fue: Liposarcoma mixoide de abdomen.

Se instauró tratamiento adyuvante por parte del servicio de oncopediatria a base de esquema VACE (Vincristina, Actinomicina, Ciclofosfamida y Epirrubicina).

Actualmente con seguimiento a un año de evolución sin datos de recaída o recidiva de la enfermedad.

### Discusión

Los sarcomas de tejido blando infantil constituyen un grupo de tumores malignos que se originan en el tejido primitivo mesenquimatoso y representan el 7% de todos los tumores en niños.

El liposarcoma es un tumor dependiente de tejido graso, de presentación más frecuente en edad adulta, y raro en pediatría con afectación principal a extremidades y retroperitoneo.

Usualmente asintomático a menudo identificado como grandes tumoraciones abdominales, de larga evolución y crecimiento lento.

Los estudios de imagen como la tomografía y la resonancia son de gran utilidad para su identificación incluso permite diferenciarla de su variedad benigna (lipoblastoma).<sup>8</sup>

En el caso descrito, es un paciente adolescente con una gran tumoración abdominal proveniente de retroperitoneo, que dio origen

a manifestaciones clínicas por compresión y no por invasión a órganos vecinos y que provocó desnutrición al limitar la ingesta alimentaria.

El diagnóstico se vio facilitado por las imágenes en el estudio topográfico, con imágenes características de liposarcoma, sin embargo no delimitaba adecuadamente el origen y extensión ya que ocupaba prácticamente toda la cavidad.

El tratamiento quirúrgico consistió en la resección, aparentemente sencilla por ser encapsulado, pero en este caso aun la incisión media no ofreció un adecuado

campo quirúrgico por el gran tamaño, debiendo extender lateral para facilitar su extracción y facilitar la disección cuidadosa del ligamento hepatoduodenal evitando lesión al hilio hepático.

Sin embargo probablemente fue lesionado inadvertidamente el conducto torácico al ligar el pedículo paravertebral, lo que dio origen a la fístula quiloperitoneal que respondió adecuadamente al tratamiento médico.

Confirmando lo descrito en la literatura en donde la resección completa impacta directamente en la sobrevida y recidiva de la enfermedad y el diagnóstico tardío dificulta la resección por la gran dimensión del mismo.

Respecto al manejo adyuvante con quimioterapia y radioterapia aun no se establece si disminuye las posibilidades de recidiva o recaída, sin embargo a nuestro paciente se le otorgó el beneficio de la quimioterapia que aunado a la resección total, lo mantiene libre de enfermedad a un año de la intervención quirúrgica.

### Referencias

1. Festa R. Soft tissue sarcomas. En: McGraw R, Cowell MW, Editors. Pediatric oncology a treatise for de clinician. New York: McGraw-Hill, 1983: p.267-292
2. Centurion SA, Schwartz RA. Liposarcoma. eMedicine 2003.

3., Antinori A, Antonaci V, Magistrelli P. Giant retroperitoneal liposarcoma. *The American Journal of Surgery* 2002; 184: 56-57

4. Osmanagaoglu MA, Bozkaya H, Özeren M, Cobanoğlu Ü. Primary retroperitoneal liposarcoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2003; 109: 228-230

5. Singer S, Antonescu C, Riedel E, Murray B. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 2003; 238: 358-371

6. Shibata D, Lewis JJ, Leung D, Brennan M. Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas?. *J Ann Coll Surg* 2001; 193: 373-379

7. Bobin JY, Al-Lawati T, Granero LE. et al. *Eur J Surg Oncol* 2003; 29: 676-681 Azpiazu Arnaiz P, Muro Bidaurre I, De Frutos Gamero A, Castro Esnal E, Martín Lopez A, Asensio Gallego JI, Ribera Garbayo JR.

8. Azpiazu A, Muro B, De Frutos G, Features that suggest malignancy include increased patient age, large lesion size, presence of thick septa, presence of nodular and/or globular or non-adipose mass-like areas, and decreased percentage of fat composition. *Radiology*. 2002; 224:99-100

