



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-706 - LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL GIGANTE MULTIRRECIDIVADO CON TRANSFORMACIÓN OSTEOSARCOMATOSA

Ubiña Martínez, Juan Alfredo; Lendínez Romero, Inmaculada; Romera López, Ana Lucía; Mirón Pozo, Benito

Hospital Universitario de San Cecilio, Granada.

Resumen

Introducción: El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo y el más frecuente de los sarcomas de partes blandas de localización retroperitoneal. La clasificación de la OMS de 2013 para tumores de tejidos blandos y hueso reconoce 4 tipos diferentes de liposarcomas: desdiferenciado, mixoide, pleomórfico y liposarcoma sin otra especificación.

Caso clínico: Varón de 34 años diagnosticado en 2013 mediante TAC de gran masa retroperitoneal de 20 × 18 × 15 cm de densidad grasa con extensión a la región inguinal izquierda, que producía importante distensión abdominal. Se realizó laparotomía exploradora apreciando que dicha masa retroperitoneal estaba íntimamente adherida a colon izquierdo con desplazamiento de ambos riñones y aorta, con un peso mayor a 30 kg. Se realizó resección en bloque con hemicolectomía izquierda y anastomosis mecánica, informando en el análisis anatomopatológico de la pieza de liposarcoma bien diferenciado con áreas de liposarcoma mixoide grado 2. Hasta 2017 presentó dos recidivas retroperitoneales que fueron intervenidas sin conseguir cirugía R0. El paciente rechazó seguimiento y reapareció en 2019 con episodio de obstrucción intestinal secundario a compresión extrínseca. En TAC se apreció recidiva retroperitoneal gigante de 34 cm de eje mayor y masa central con áreas de calcificación intratumoral. Fue intervenido nuevamente apreciando múltiples masas tumorales de gran tamaño, calcificadas, que invaden y comprimen sigma, mesenterio, vasos ilíacos y uréter izquierdo. Se resecó la mayor parte de la masa tumoral, dejando restos macroscópicos. El resultado anatomopatológico informó de liposarcoma bien diferenciado con componente heterólogo de osteosarcoma bien diferenciado, tipo osteosarcoma parostal. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento adyuvante con quimioterapia de segunda línea y evidencia de progresión de la enfermedad.

Discusión: La desdiferenciación ocurre en hasta 10% de liposarcomas bien diferenciados (WDL), incluyendo aproximadamente 90% de liposarcomas desdiferenciados (DDL) que surgen de novo y 10% que se desarrollan como recurrencias. DDL puede identificarse histológicamente mediante la transición de WDL a sarcoma no lipogénico, y las áreas desdiferenciadas demuestran características histológicas variables. Con mayor frecuencia, el DDL se parece a un sarcoma pleomórfico de alto grado similar al histiocitoma fibroso maligno (MFH) o un mixofibrosarcoma de grado intermedio a alto. En contraste, la diferenciación divergente, incluido el desarrollo de componentes rhabdomyosarcomatosos, leiomyosarcomatosos u osteosarcomatosos, se ha informado en menos del 5% de DDL. En particular, los casos de DDL con componentes osteosarcomatosos se consideran

extremadamente raros. Las amplificaciones de los genes *MDM2* y *CDK4*, que se encuentran en la subregión cromosómica 12q13-q15, se han implicado en la tumorigénesis del liposarcoma. La evaluación de las expresiones *MDM2* y *CDK4* por inmunohistoquímica e hibridación fluorescente in situ (FISH) se han convertido en herramientas importantes para distinguir el WDL de las neoplasias adipocíticas benignas y DDL resultantes de otros sarcomas. Además, estudios recientes revelaron que *MDM2* y *CDK4* se sobreexpresaron no solo en WDL sino también en muchos osteosarcomas de bajo grado; por lo tanto, el osteosarcoma de bajo grado y WDL podrían compartir parcialmente un fondo genético común.