

LIPOSARCOMA

Lic. Luis Roberto Orozco

*Dr. Eric Eduardo Maldonado Muñoz
Asesor*

PREFACIO

En el mes de marzo del presente año, se presenta una niña de 12 años de edad al área de Resonancia Coatepeque, clínica ubicada en el Municipio de Coatepeque, departamento de Quetzaltenango, con una solicitud de estudio de Angio Resonancia de Muslo derecho, se procede a realizar el estudio, el cual se vuelve con cierto grado de dificultad por la lesión mostrada a nivel del muslo derecho.

PREFACE

In the month of March of this year, a 12-year-old girl presented to the Coatepeque Resonance area, a clinic located in the Municipality of Coatepeque, department of Quetzaltenango, with a request for a study of Resonance Angio of the right thigh. to carry out the study, which becomes with a certain degree of difficulty due to the injury shown at the level of the right thigh.

PALABRAS CLAVE

Muslo; masa; angio resonancia; liposarcoma, lipoma.

HISTORIA DEL PACIENTE

Padres de paciente, refieren que niña nació con un agrandamiento en miembro inferior derecho, el cual con el paso de los años fue aumentando de volumen, no hay dolor, hay limitación de movimiento y ha llegado a alcanzar un tamaño muy grande por lo que consultan a facultativo para su tratamiento.

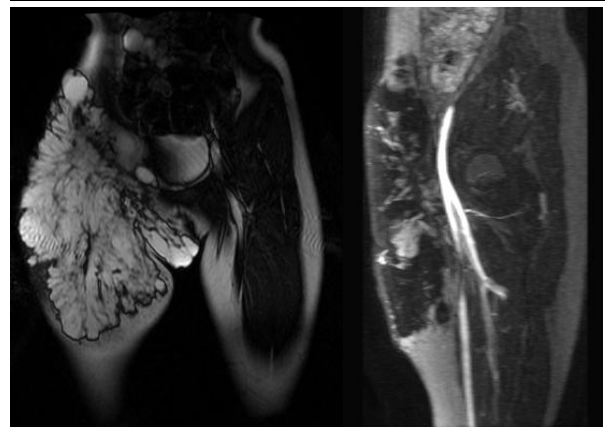
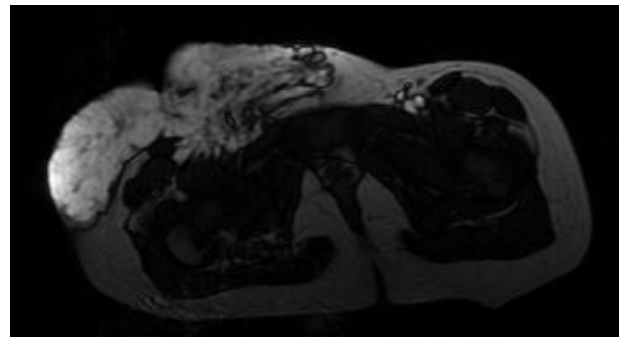
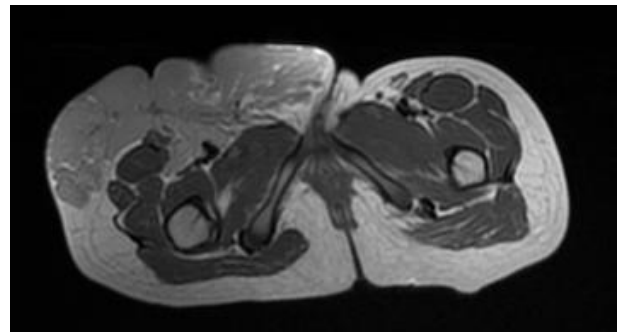
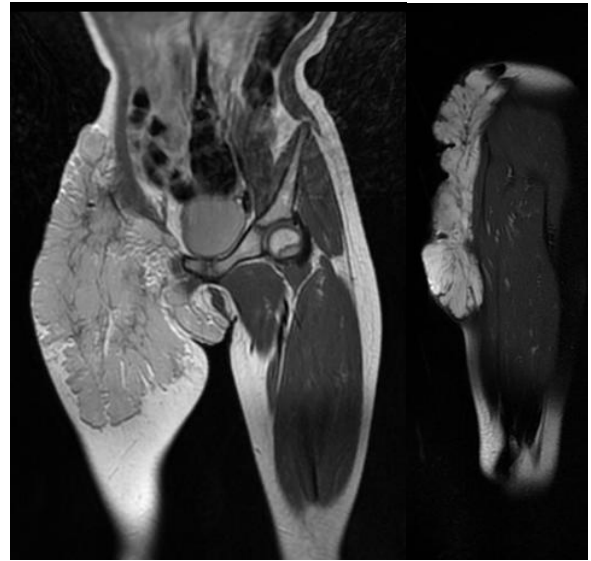
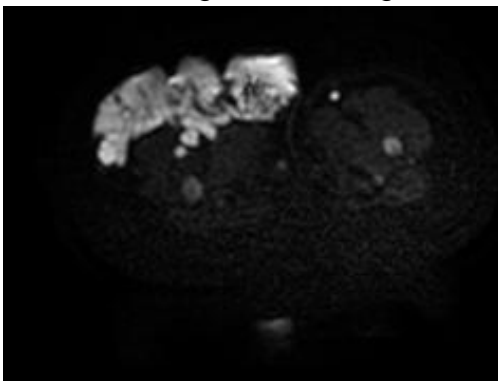


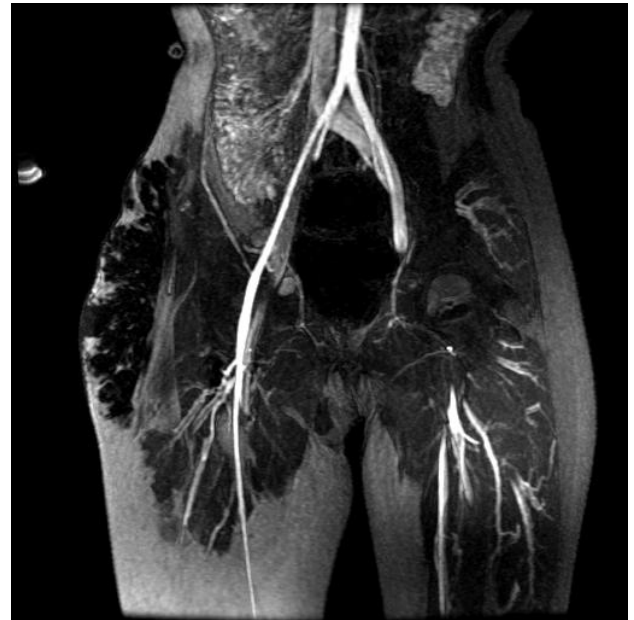
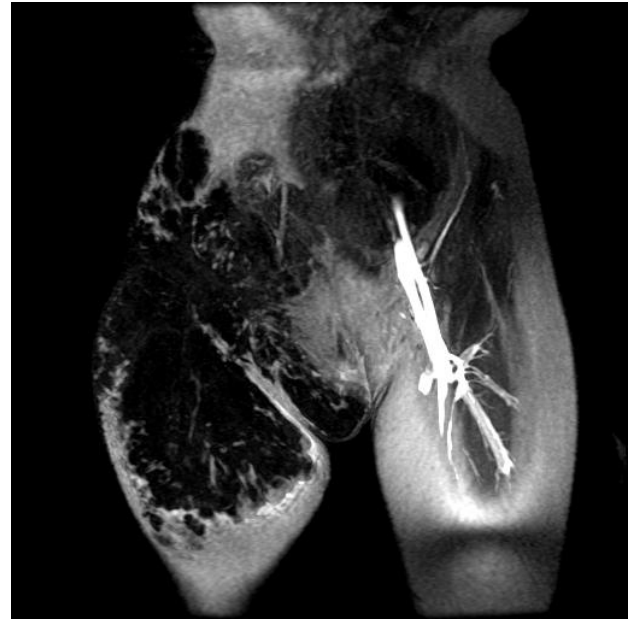
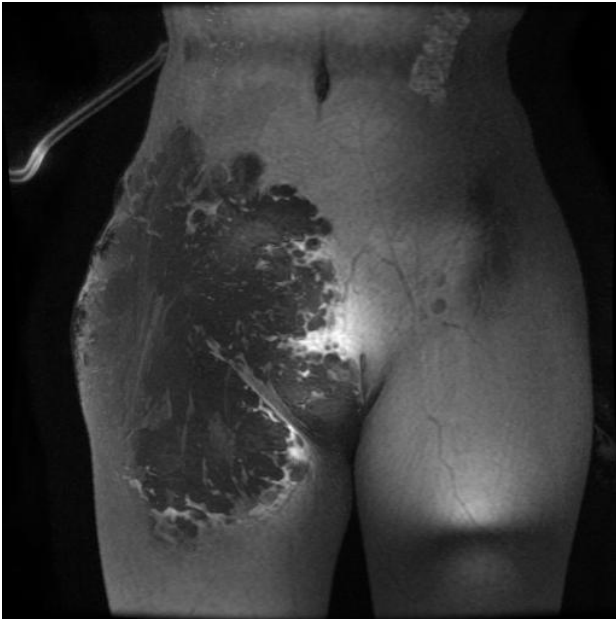
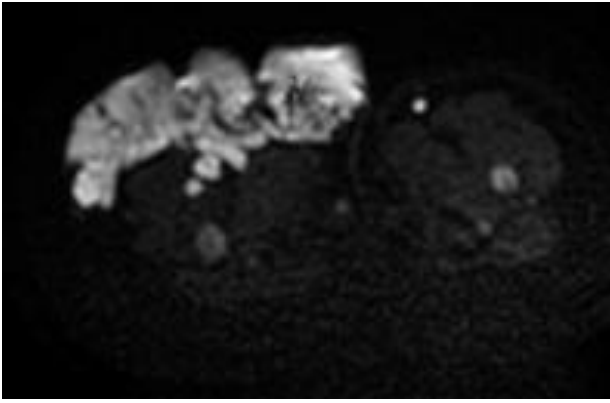


HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

Se procede a realizar estudio de Resonancia Magnética; utilizando para ello diferentes planos, y secuencias Spin Eco, en diferentes potenciaciones, agregando imágenes funcionales de “difusión” y sobre todo realizando una Angio resonancia de muslo, utilizando para ello el pulso de SPGR, utilizando medio de contraste gadovist, por el peso del paciente se procede a inyectar 8 cc de mdc.

Se obtienen las siguientes imágenes:





Las características de intensidad de la señal dentro de una lesión pueden revelar los tipos de tejido que componen la lesión. La intensidad alta de la señal T1 puede representar grasa, sangre o melanina. Las áreas de baja intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T2 pueden representar vacíos de flujo, sangre, tejido fibroso o calcificaciones. La secuencia con supresión grasa previa al contraste puede ayudar a diferenciar la grasa de la sangre,

ya que la sangre permanece con una intensidad de señal alta en las imágenes con supresión grasa ponderadas en T1. De manera similar, la melanina puede tener una mayor intensidad de señal en imágenes ponderadas en T1 con supresión grasa. La intensidad de la señal del líquido con secuencias ponderadas en agua puede representar material quístico, tejido mixoide, sangre o necrosis. En este contexto, las imágenes post contraste son fundamentales para ayudar a diferenciar el tejido sólido del tejido quístico o necrótico. Los componentes mixoides suelen ser sólo una parte de la composición de un tumor, y los tumores de apariencia muy mixoide aún pueden representar mixofibrosarcomas o liposarcomas mixoides.

Las imágenes ponderadas por difusión (DWI) también pueden ser útiles para obtener imágenes de tumores de tejidos blandos y son parte de nuestro protocolo para todos los exámenes de tumores. Los beneficios de usar DWI incluyen ayudar potencialmente al radiólogo a diferenciar tumores benignos de malignos y determinar el grado histológico, ya que los tumores de mayor grado pueden mostrar más restricción. Otros beneficios incluyen identificar un área objetivo de biopsia de mayor celularidad con DWI alto y baja intensidad de señal de coeficiente de difusión aparente (ADC), diferenciar lesiones sólidas de quísticas en ausencia de material de contraste y monitorear la respuesta al tratamiento. Los obstáculos al utilizar DWI incluyen una mayor restricción que puede ocurrir en algunas masas benignas, por ejemplo, con tumores tenosinoviales de células gigantes. Por el contrario, se puede observar menos

restricción en los tumores malignos condroides y mixoides.

DIAGNOSTICO

Lipoma / Liposarcoma

FISIOPATOLOGIA

MUSCULOS ANTERIORES

Cuadriceps femoral

Es uno de los músculos más voluminosos del cuerpo humano y el mayor de la extremidad inferior. Recibe su denominación por presentar cuatro porciones de origen con una inserción común. Ocupa prácticamente en su totalidad el compartimento femoral anterior. Todas sus porciones están incluidas en el interior de desdoblamientos de la fascia lata.

• Origen:

1. Vasto intermedio recubre toda la diáfisis femoral excepto la línea áspera y sus labios. Se origina en las caras anterior y externa de la diáfisis femoral.
 2. Vasto lateral se origina en el labio externo de la línea áspera de la diáfisis femoral llegando por arriba a la línea intertrocanterea hasta el trocánter mayor.
 3. Vasto medial, se origina en el labio interno de la línea áspera de la diáfisis femoral.
 4. Recto femoral, es la porción más superficial del músculo y la única biarticular, se origina en la espina ilíaca anteroinferior y en la cápsula articular de la cadera.
- Inserción: Las cuatro porciones convergen sobre la base de la rótula formando un tendón robusto (tendón del cuadriceps) que se fija en ella y la sobrepasa para ir a

finalizar sobre la tuberosidad de la tibia, formando el ligamento rotuliano.

- Acción: Es el único músculo extensor de la rodilla. Favorece la estática de la posición bípeda. El recto femoral es también flexor de la cadera.

Sartorio

Es un músculo largo, acintado, biarticular que no toma inserción en el fémur. Es capaz de actuar tanto sobre la cadera como sobre la rodilla. Su cuerpo muscular cruza la cara anterior del muslo oblicuamente de arriba abajo y de lateral a medial, y de delante hacia atrás, formando el límite lateral del triángulo femoral. Está incluido en un desdoblamiento de la fascia lata. Es característica su relación con el trayecto de los vasos femorales (músculo satélite de los vasos femorales) por lo que puede ser utilizado como referencia para localizar los mismos.

- Origen: Espina ilíaca anterior superior.
- Inserción: Cara anteromedial de la extremidad proximal de la tibia formando parte de la pata de ganso.
- Acción: Pese a ser un músculo anterior, su acción principal es la flexión de la rodilla, actuando conjuntamente con los tendones de la pata de ganso superficial (semitendinoso y recto interno). Al ser un músculo biarticular interviene en acciones en las que se movilizan la cadera y la rodilla (flexión, abducción y rotación externa de la cadera, rotación interna de la rodilla). Acción que recibe el nombre de “posición del sastre” que da su nombre al músculo

MÚSCULOS POSTERIORES

Bíceps femoral

Origen:

1. Cabeza larga: se origina en la tuberosidad isquiática mediante un tendón

común con semitendinoso y semimembranoso.

2. Cabeza corta: Se origina a nivel del labio lateral del tercio medio de la línea áspera del fémur. Las dos porciones de origen se fusionan en un único vientre muscular oblicuo de arriba abajo y de medial a lateral. Forma el límite superior y lateral de la fosa poplítea. Por su borde medial discurre el trayecto del nervio peroneo común.

Inserción: Mediante un tendón común, en el vértice de la cabeza del peroné, presenta una extensión hacia el cóndilo lateral de la tibia.

Acción: Es flexor de la rodilla como acción principal, con un importante componente de rotación externa de la rodilla. Por su porción larga es retroversor de la cadera.

Semimembranoso

Origen: En la tuberosidad isquiática por medio de una aponeurosis de origen que da nombre al músculo, por delante de la inserción proximal del músculo semitendinoso. Se apoya sobre el músculo aductor mayor y está parcialmente cubierto por el músculo semitendinoso. Su porción terminal forma el límite superior y medial de la fosa poplítea. Junto con el semitendinoso se suelen denominar músculos isquiotibiales (en ocasiones esta denominación también se utiliza de forma errónea para músculo bíceps femoral).

Inserción: La inserción es este músculo es compleja ya que su tendón de inserción se divide en tres porciones en la cara posterior de la rodilla. Se distinguen, pues, tres elementos tendinosos de distinta dirección y función:

- Tendón directo: continúa la dirección del músculo para insertarse en la parte postero medial de la extremidad proximal de la tibia.

- **Tendón recurrente:** se dirige hacia fuera y arriba, retrocediendo el recorrido del músculo para ir a insertarse en el cóndilo femoral lateral (cara posterior) dando lugar a un elemento ligamentoso que refuerza la cara posterior de la articulación de la tibia (ligamento poplíteo oblicuo)

- **Tendón reflejo:** Toma dirección horizontal hacia delante y se inserta en la cara anteromedial de la extremidad proximal de la tibia, contribuyendo al refuerzo medial de la articulación de la rodilla.

Acción: Es un potente flexor y rotador interno de la rodilla. También actúa como extensor de la cadera. Es un refuerzo importante de la parte medial y posterior de la articulación de la rodilla.

Semitendinoso

Recibe esta denominación porque su cuerpo muscular tiene una porción central con apariencia tendinosa (similar a un músculo digástrico). Ocupa la región posterior y medial del muslo, por detrás del grácil y del semimembranoso.

Origen: Se origina en la tuberosidad isquiática junto con los dos precedentes.

Insertión: En la cara anterointerna de la extremidad proximal de la tibia formando parte de la pata de ganso junto con sartorio y grácil.

Acción: Flexor de la rodilla y rotador interno. Retroversor de la cadera.

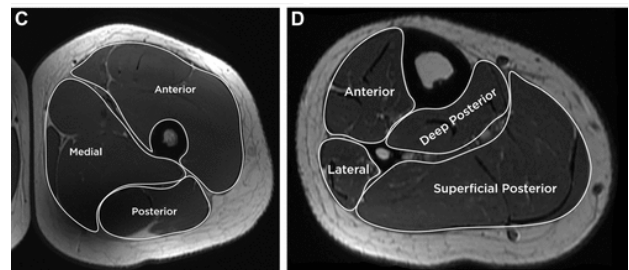
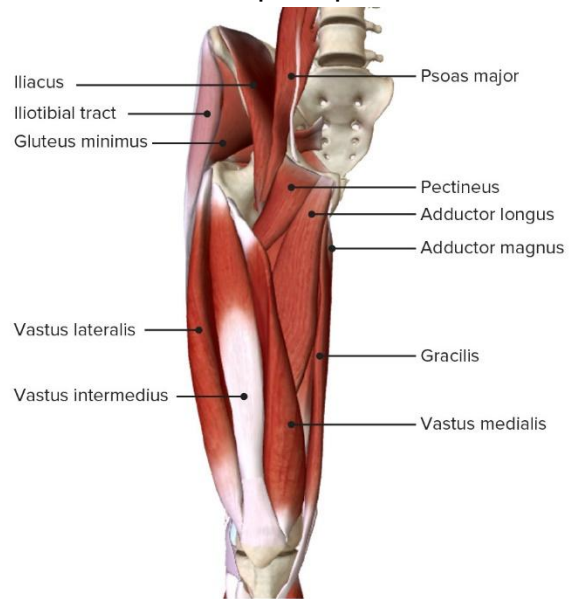
Poplíteo

Aunque desde el punto de vista topográfico, se puede considerar un músculo de la pierna, por su acción sobre la rodilla se considera un músculo posterior del muslo. Se sitúa en el fondo de la fosa poplíteica, cubierto por los músculos plantar y gastrocnemio.

Origen: Cóndilo lateral del fémur en su cara posterior. Este tendón cruza bajo el ligamento colateral peroneal de la rodilla y asoma en la cara posterior de la rodilla por debajo del ligamento poplíteo arcuato.

Insertión: Cara posterior de la extremidad proximal de la tibia

Acción: Es flexor de la rodilla. Refuerza la parte posterior de la cápsula articular de la rodilla como acción principal.



Anatomía del compartimento. Las imágenes de RM axiales ponderadas en T1 del muslo (C) y la pierna (D) delinean los compartimentos anatómicos.

LIPOSARCOMA

	WELL-DIFFERENTIATED	DEDIFFERENTIATED	MYXOID	PLEOMORPHIC
Estimated proportion of liposarcoma (%)	40-50	15-20	20-30	5-10
Age of peak incidence (years)	50-60	50-60	30-50; can occur in childhood/adolescence	>= 50
Typical morphology	Proliferation of pleomorphic mature adipocytes, variable numbers of lipoblasts present	High grade pleomorphic sarcoma on well-differentiated background	Round/oval mesenchymal cells plus signet ring lipoblasts within myxoid stroma.	Variable number of pleomorphic lipoblasts on background of high grade pleomorphic
Typical sites of origin	Extremities, retroperitoneum, paratesticular, mediastinum	Retroperitoneum, extremities, paratesticular, head and neck	Thigh; other proximal extremities	Lower limb Upper limb
Patterns of recurrence	Local recurrence (retroperitoneum > extremities) Little to no metastatic potential	Local recurrence in approximately 40% Metastasis (lung) in approximately 20-30%	Local and/or metastatic (bone, soft tissue, serosa) in up to 40%	Local recurrence in 30-50% Metastasis (lung) in 30-50%
Response to available therapies	Poor	Poor	Typically sensitive to radiotherapy and chemotherapy	Variable chemosensitivity
Genomics	12q13.15 amplification	12q13-15 amplification plus other chromosomal abnormalities	t (12;16) with FUS-DDIT3 fusion	Complex, with multiple chromosomal abnormalities and higher mutation rate

Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas que surgen del tejido extraesquelético no epitelial de origen mesodérmico, pero excluyendo el sistema reticuloendotelial, la glía y el tejido de sostén de los órganos parenquimatosos. Los tejidos involucrados incluyen los tejidos musculares, grasos y fibrosos; vasos que sirven a estos tejidos; y nervios periféricos.

Los tumores del tejido adiposo constituyen uno de los grupos más numerosos de neoplasias de los tejidos blandos y los liposarcomas, en particular, son los sarcomas más comunes en el adulto. El interés actual por estas neoplasias no radica en su elevada incidencia sino en que han sido objeto de importantes cambios conceptuales y clasificatorios en los últimos años, merced a la aplicación de las técnicas de citogenética y de biología molecular. Es de destacar que, en contraposición con los otros tumores de los tejidos blandos, el diagnóstico descansa principalmente en la correlación clínica y en el uso de las técnicas imagenológicas. En la tabla 1 aparecen recogidas de modo comparativo las clasificaciones de los tumores lipomatosos de la OMS de las dos últimas ediciones, 1994 y 2002.

Los cambios más significativos los podemos resumir en los siguientes puntos:

Tumores benignos:

Aparición de dos nuevas formas peculiares de lipomas: el lipoma condroide y el miolipoma.

Cambio en la denominación del fibrolipoma del nervio por el de lipomatosis del nervio.

Tumores malignos:

Liposarcomas (LPS):

Clasificación en 4 subtipos, incluidas las formas mixtas e inclasificables.

Inclusión de un nuevo subtipo de LPS: el liposarcoma desdiferenciado (LPS DD), que se considera la evolución maligna del Liposarcoma bien diferenciado (LPS BD)/tumor lipomatoso atípico (TLA).

Agrupación de los liposarcomas mixoides (LPS MIX) y de células redondas (LPS CR) en una única entidad definida por las alteraciones moleculares.

Creación de una nueva categoría biológica:

Tumor de malignidad intermedia para aquellas lesiones potencialmente malignas que carecen de capacidad metastatizante: tumor lipomatoso atípico/liposarcoma bien diferenciado (TLA/LPS BD).

LIPOSARCOMAS

El término "liposarcoma" hace referencia a un conjunto de cánceres que abarca desde lesiones de comportamiento esencialmente benigno a otros de franca malignidad, más agresivos, susceptibles de recidivar y /o de metastatizar (es decir, de diseminarse). Las decisiones relativas al tratamiento y cuidados posteriores de los pacientes con liposarcomas vienen determinadas por las características y patrones de comportamiento que se conocen de los distintos subtipos existentes. Aunque muchos de los principios que rigen la

evaluación y el manejo de otros tipos de sarcomas de partes blandas son sin duda aplicables al liposarcoma, éste cuenta con rasgos propios que le son únicos y que merecen una especial atención.

Comparados con otros tipos de neoplasias malignas, los sarcomas de partes blandas son tumores relativamente raros. Se estima que cada año se diagnostican aproximadamente 5000 casos, lo que representa un 1% de todas las neoplasias diagnosticadas de novo en el mismo periodo. El liposarcoma supone del 9.8 al 18% del total de sarcomas de partes blandas, siendo la segunda variante histológica en frecuencia de estos tumores; su incidencia se sitúa por detrás únicamente de la del fibrohistiocitoma maligno (FHM).

El liposarcoma es un tumor derivado de células primitivas capaces de diferenciarse hacia tejido adiposo (el que compone la grasa de debajo de la piel, y que también se encuentra alrededor de varios órganos y en torno a los músculos). Es una neoplasia propia de pacientes adultos, cuyo pico de incidencia se sitúa entre los 40 y los 60 años, y muestra una ligera prevalencia por el sexo masculino (Enzinger 1995). Los casos aparecidos en pacientes más jóvenes tienen lugar en la segunda década de la vida (Coffin 1997, Pisters 1996). En ambos grupos de edad, la localización más frecuente es el tejido correspondiente a partes blandas profundas de las extremidades, especialmente las del muslo, donde se sitúa más del 50% del total de casos (Coffin 1997, Pisters 1996). En esta localización debutan clínicamente como masas indoloras de crecimiento lento. Con frecuencia, estos tumores se detectan por primera vez tras traumatismos leves en el

área de origen, lo que no quiere decir que el golpe los haya causado, sino que ha dirigido la atención sobre esa zona. La aparición de un bulto que no desaparece tiempo después de un traumatismo es, pues, un motivo habitual de consulta médica inicial de los pacientes con sarcomas. Desafortunadamente, dado que dichos pacientes no se sienten "enfermos" en las fases iniciales del desarrollo de su neoplasia, el diagnóstico y por consiguiente el tratamiento de los mismos se ve con cierta frecuencia demorado.

El liposarcoma fue descrito por vez primera por R. Virchow en 1857. En 1944, Arthur Purdy Scout escribió: "con seguridad, uno de los más pintorescos y fantásticos capítulos en la historia de la oncología está protagonizado por los tumores de células formadoras de tejido adiposo. Su extraña manera de crecer, su asombroso tamaño... y otros muchos rasgos peculiares...los convierten en tumores de enorme interés"

Un rasgo único limitado a los liposarcomas es su tendencia a aparecer en espacios viscerales, muy especialmente en el retroperitoneo. Hasta un tercio se originan en esta localización (Peterson 2003). La presentación clínica de los liposarcomas retroperitoneales puede ser muy diferente; así, se detectan con frecuencia de forma mucho más tardía, en tanto en cuanto el espacio retroperitoneal es capaz de acomodar sin modificarse masas de tamaño muy superior a las que cabrían en el muslo. Por otra parte, en los liposarcomas retroperitoneales los síntomas de obstrucción intestinal o urinaria secundarios al crecimiento del tumor pueden dominar el cuadro clínico. El manejo de los liposarcomas de localización retroperitoneal puede ser pues particularmente dificultoso.

Es importante mencionar que, además de las localizaciones previamente descritas, el liposarcoma puede tener otros muchos orígenes. Los situados en cabeza y cuello constituyen un 5% del total mientras que los originados en la extremidad superior suponen un 10%. Otras localizaciones poco habituales incluyen el cordón espermático, la cavidad peritoneal, la axila, la vulva e incluso la mama. (Donegan 1979, Austin 1986). Si bien la gran mayoría de los liposarcomas se originan "de novo" (y no sobre otra neoplasia ya presente previamente), los de localización mamaria constituyen una excepción, teniendo su origen habitualmente sobre un cistosarcoma phyllodes preexistente (Donegan 1979, Austin 1986). No existe evidencia de que los liposarcomas aparezcan sobre lipomas benignos.

La mayoría de los pacientes con un liposarcoma acuden a consulta refiriendo la aparición de una masa, con frecuencia indolora salvo que hayan sufrido un traumatismo en la zona. Como se ha mencionado previamente, y dependiendo del lugar de origen, los liposarcomas pueden alcanzar un tamaño bastante grande. A la palpación pueden ser blandos y carnosos o considerablemente duros; esto depende fundamentalmente del grado de diferenciación del tumor, es decir, de en qué medida se asemeje al tejido adiposo maduro no tumoral (así, se consideran tumores bien diferenciados a aquéllos que se asemejan mucho al tejido adiposo normal). De entrada, es muy importante diferenciar los grandes lipomas benignos de los liposarcomas. Los datos que deben hacer sospechar malignidad en una masa de nueva aparición son: 1) tamaño superior a 5 cm (aproximadamente 2 pulgadas); 2)

localización profunda, y 3) consistencia firme y adhesión o fijación a estructuras subyacentes (Sim 1994). Como ocurre con la evaluación de cualquier otra masa, el examen físico exhaustivo es crucial, y debe prestarse especial atención al tórax, abdomen y pelvis además de la extremidad afectada.

Tras la cuidadosa elaboración de la historia clínica y el examen físico exhaustivo se procede al estudio de la masa mediante técnicas de imagen. Para lesiones situadas en una extremidad éstas comienzan con una placa radiológica convencional (rayos X) (Sim 1994), que permitirá elucidar si existe o no afectación ósea. Seguidamente, se procede a realizar una resonancia magnética, con y sin contraste. Los liposarcomas muestran hallazgos propios y distintivos en la resonancia que permiten sugerir el diagnóstico antes incluso de la realización de una biopsia; de nuevo la especificidad de estos hallazgos depende en gran medida del grado de similitud entre la neoplasia y la grasa normal (es decir, de cuán bien diferenciada sea).

Los liposarcomas tienden a aparecer en la resonancia magnética como tumores bien delimitados, de contorno lobulado (Arkun 1997). El refuerzo tras suministro de contraste depende del grado de diferenciación. En los liposarcomas bien diferenciados el refuerzo es bajo, siendo muy superior en las variantes de células redondas, pleomórfica y desdiferenciada, todas ellas más agresivas. El liposarcoma mixoide, una variante de agresividad intermedia, muestra considerable heterogeneidad de refuerzo según las zonas en el estudio con contraste (Arkun 1997). Otros hallazgos característicos del liposarcoma son la presencia de septos

fibrosos gruesos (tabiques en el interior del tumor), la nodularidad y la aparición de refuerzo con contraste en secuencias supresoras de grasa (Peterson 2003). Además, pueden observarse focos de necrosis y de hemorragia

TABLA 1

TUMORES LIPOMATOSOS OMS (1994)	TUMORES LIPOMATOSOS OMS (2002)
BENIGNOS Lipoma Lipoma fusocelular/pleomórfico Lipoblastoma Mielolipoma Lipomatosis Angiolipoma Angiomiolipoma Hibernoma Lipoma Atípico	BENIGNOS Lipoma Lipoblastoma/Lipoblastomatosis Lipomatosis Lipomatosis del nervio Angiolipoma Miolipoma Lipoma condroide Lipoma fusocelular/pleomórfico Hibernoma Angiomiolipoma extra-renal Mielolipoma extra-renal
INTERMEDIOS No existe	INTERMEDIOS Tumor lipomatoso atípico/ Liposarcoma bien diferenciado
MALIGNOS Liposarcoma bien diferenciado Tipo lipoma Esclerosante Inflamatorio Liposarcoma mixoide Liposarcoma de células redondas Liposarcoma pleomórfico Liposarcoma desdiferenciado	MALIGNOS Liposarcoma desdiferenciado Liposarcoma mixoide y celular Liposarcoma pleomórfico Liposarcoma mixto

El muslo es la localización más frecuente de los sarcomas en la extremidad inferior. La exéresis de este tipo de tumores exige amplios márgenes y los grandes defectos secundarios no suelen cerrarse de manera directa, o se obtienen con tensión. Estos defectos resultantes suelen ser profundos y, con frecuencia, exponen los vasos femorales. El espacio muerto resultante suele ser mayor que el de extirpaciones de tumores más distales y, en esta región, las heridas suelen presentar mayor porcentaje de dehiscencias y de infecciones. Por este motivo, la reconstrucción de esta región requiere de tejido suficiente para rellenar el

espacio muerto, proteger los vasos femorales y evitar cierres con tensión. Los colgajos miocutáneos verticales de rectus abdominis (VRAM) han sido usados con éxito para la cobertura de defectos en pared costal, región inguinal, perineal, vaginal y glútea con buenos resultados estéticos y funcionales. La ventaja del colgajo VRAM pediculado es que aporta una extensa isla cutánea, gran espesor de tejidos de partes blandas con una técnica quirúrgica de fácil ejecución, baja tasa de complicaciones y alta probabilidad de éxito

BIBLIOGRAFIA

1. https://dps2022.rsna.org/exhibit/?exhibit=MSEE-40&gl=1*f3haq9*_ga*MTc0NTA2ODcyMi4xNjg0Nzk0NDIz*_ga_EQ32SZ84M3*MTcxOTAwNTQ3Mi4xNjluMS4xNzE5MDA3NDg0LjAuMC4w
2. https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rq.230086?gl=1*t4wnvu*_ga*MTc0NTA2ODcyMi4xNjg0Nzk0NDIz*_ga_EQ32SZ84M3*MTcxOTAwNTQ3Mi4xNjluMS4xNzE5MDA3NDg0LjAuMC4w
3. <http://www.patologia.es/volumen39/vol39-num3/pdf%20patologia%2039-3/39-03-02.pdf>
4. <https://sarcomahelp.org/translate/es-liposarcoma.html>
5. <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-sarcoma-partes-blandas-muslo-e-S0009739X1300033X>