

Liposarcoma bien diferenciado con extensa metaplasia ósea y dediferenciación osteosarcomatosa

Inés Pucella, Vanesa Kazanietz, Juan Pablo Santino, Gustavo Caballero, y Sergio Specterman

Servicio de Oncología, Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

Resumen

Dentro de la familia de los liposarcomas, el subtipo bien diferenciado es el más frecuente, caracterizado por su alta tendencia a la recaída local y ubicación retroperitoneal. La dediferenciación ocurre en alrededor del 10% de los casos y habitualmente se manifiesta histológicamente como sarcoma pleomorfo de alto grado. La dediferenciación heteróloga es un hecho que ocurre inhabitualmente. Presentamos un caso que debutó como un liposarcoma de bajo grado (lipoma like) que en su evolución tomográfica muestra extensas áreas calcificadas y su histología confirma la transformación a un sarcoma de alto grado con diferenciación osteosarcomatosa.

Palabras clave: liposarcoma, dediferenciación, osteosarcoma secundario

Abstract

Within the family of liposarcomas, the well-differentiated subtype is the most frequent, characterized by its high tendency to local relapse and retroperitoneal localization. Dedifferentiation occurs in about 10% of cases and usually manifests histologically as high-grade pleomorphic sarcoma. Heterologous dedifferentiation is unusual. We present a case that debuted as a low grade liposarcoma (lipoma like) that in its tomographic evolution shows extensive calcified areas and its histology confirms the transformation to a high grade sarcoma with osteosarcomatous differentiation.

Key words: liposarcoma, dedifferentiation, secondary osteosarcoma

Introducción

Los liposarcomas son un grupo heterogéneo de neoplasias que forman parte del 0.1%¹ del total de los tumores malignos y el 20% de los sarcomas². Según la clasificación de la World Health Organization (WHO) en su edición publicada en el año 2013³, se reconocen cuatro subtipos definidos: (i) tumor lipomatoso atípico/ liposarcoma bien diferenciado, (ii) liposarcoma dediferenciado, (iii) liposarcoma mixoide, (iv) liposarcoma pleomórfico.

El liposarcoma bien diferenciado es el subtipo más frecuente, representando el 40-45%^{4,5}. Se destaca por su tendencia a la recaída local, ubicación retroperitoneal, aparición en edad adulta y amplificación de los genes MDM2, CDK4, HMGA2. La dediferenciación ocurre en hasta 10% de los casos, en general como un evento de novo, presentando morfológicamente las características de un sarcoma pleomorfo de alto grado. Por otro lado, la dediferenciación heteróloga, como nuestro caso (rabdomyosarcomatosa, leiomyosarcomatosa, osteosarcomatosa), sólo ocurre entre el 5-10%².

Liposarcoma bien diferenciado con extensa metaplasia ósea y desdiferenciación osteosarcomatosa

Inés Pucella, Vanesa Kazanietz, Juan Pablo Santino, Gustavo Caballero, y Sergio Specterman

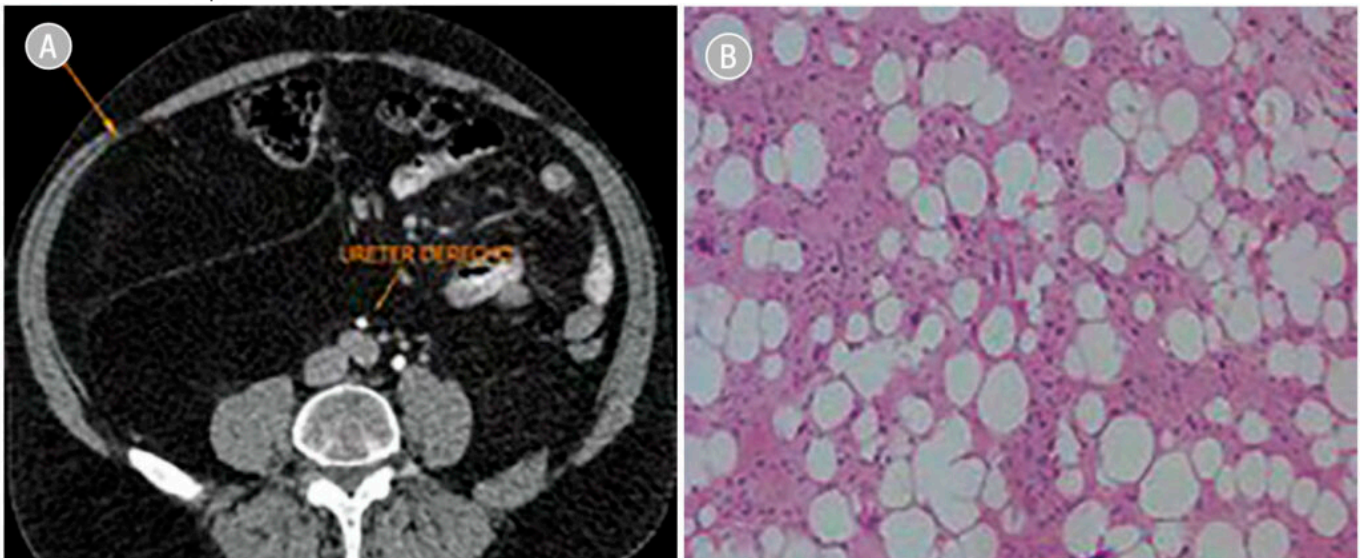
Caso clínico

Paciente de 74 años con antecedentes de hipertensión arterial, artritis reumatoidea, y hernioplastia inguinal derecha con malla.

Un año después de la hernioplastia, por dolor y distensión abdominal, se realizó tomografía axial computada (TAC) que evidenció en región retroperitoneal derecha una gran masa (205 x 133 mm) con densidad grasa y pequeña hernia inguinal derecha con calcificaciones (Figura 1A). Fue intervenido quirúrgicamente resecando la lesión descrita.

Macroscópicamente, al corte de la lesión se reconocían áreas de coloración blanquecina de bordes mal delimitados con focos de hemorragia. A nivel histopatológico la lesión mostraba adipocitos de diferentes tamaños, alternando con bandas de tejido fibroso y presencia de células con grandes núcleos hiper cromáticos, lobulados y con moderado citoplasma, compatible con liposarcoma bien diferenciado (*lipoma like*) (Figura 1B).

Figura 1. Tomografía que muestra extensa lesión hipodensa compatible con tejido graso (A) y la imagen histológica demostrando un liposarcoma bien diferenciado (B)

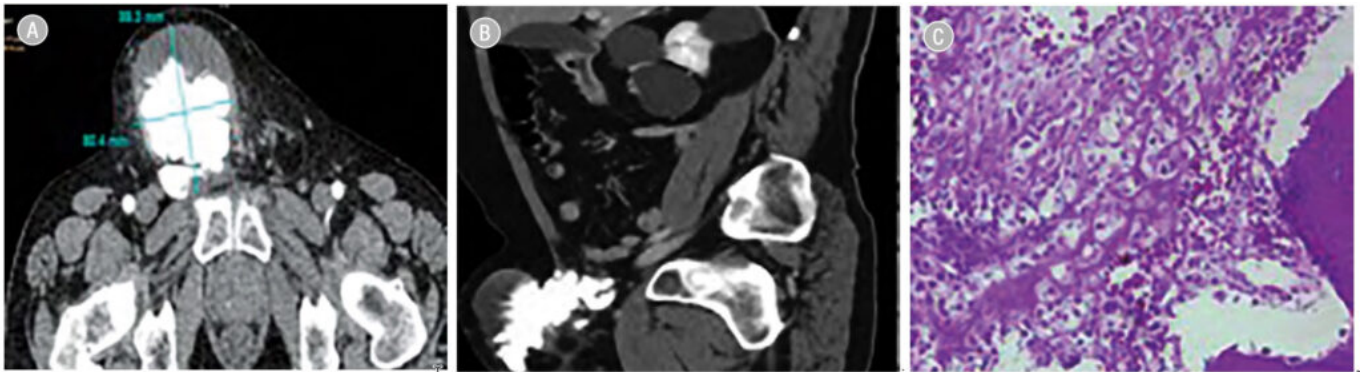


Al año del seguimiento, refirió dolor inguinal derecho de intensidad creciente, asociado localmente a tumoración de características duro pétreas, con crecimiento progresivo y extensión al testículo homolateral. En una nueva TAC se evidenció voluminosa formación heterogénea con calcificaciones y sectores de densidad adiposa en región inguinoescrotal derecha (Figura 2A y 2B).

Figura 2. Tomografía que evidencia lesión con intensa calcificación (A y B) y su imagen histológica que muestra células tumorales con áreas de osteoide tumoral (C)

Liposarcoma bien diferenciado con extensa metaplasia ósea y desdiferenciación osteosarcomatosa

Inés Pucella, Vanesa Kazanietz, Juan Pablo Santino, Gustavo Caballero, y Sergio Specterman



Se realizó resección tumoral con orquiectomía derecha. Macroscópicamente, la lesión medía 14 cm de diámetro mayor; al corte, mostraba coloración blanquecina con focos de hemorragia, extensas áreas calcificadas y zonas de coloración amarillenta. El estudio histopatológico mostró proliferación de células atípicas, núcleos hiper cromáticos y pequeño tamaño (tipo osteoblastos) en relación a matriz osteoide (Figura 2C). Además, eran evidentes trabéculas óseas laminares de mayor diámetro con osteocitos pequeños, rodeadas de osteoblastos sin atipias, compatibles con metaplasia ósea. En algunos sectores se observaron áreas morfológicamente compatibles con liposarcoma bien diferenciado.

Dado los antecedentes personales, correspondió a desdiferenciación de liposarcoma previamente diagnosticado.

Discusión

Es conocida la osificación como hallazgo en tumores adiposos, tal vez de manera secundaria a necrosis grasa por isquemia o trauma previo⁶. Dentro de los diagnósticos diferenciales se debe considerar a la miositis osificante (posterior a los 6 meses) que puede simular clínica e inmunológicamente al liposarcoma de bajo grado con osificación; aunque la ubicación, historia previa de trauma, distribución zonal de la osificación y diferentes estadios madurativos ayudan al diagnóstico⁷.

El lipoma puede someterse a extensa osificación (osteolipoma), el cual carece de los hallazgos descritos en nuestro caso, sugestivos de liposarcoma además de la clásica ubicación de este tumor.

Por otro lado, la osificación es un evento inusual en el liposarcoma de bajo grado, hallazgo que puede ser un dilema diagnóstico desde el punto de vista histopatológico⁸.

En el presente caso nos parece pertinente y de importancia terapéutica la diferenciación entre la osificación metaplásica y matriz osteoide propia de un osteosarcoma (o diferenciación osteosarcomatosa heteróloga). Hallazgos de trabéculas gruesas de hueso laminar intensamente eosinófilas, con osteocitos sin atipias inmersos en la matriz ósea, acompañado de ribete osteoblástico, son hallazgos a favor de osificación metaplásica. Por otra parte, entre las estructuras descritas encontramos células atípicas con alto índice mitótico rodeadas de material osteoide (lace-

Liposarcoma bien diferenciado con extensa metaplasia ósea y desdiferenciación osteosarcomatosa

Inés Pucella, Vanesa Kazanietz, Juan Pablo Santino, Gustavo Caballero, y Sergio Specterman

like), características típicas de diferenciación osteosarcomatosa.

El diagnóstico de osteosarcoma extraesquelético se realiza en contexto de lesión de partes blandas con las características histológicas previamente descritas, en ausencia de hallazgos compatibles con liposarcoma bien diferenciado.

Dado el diagnóstico previo de liposarcoma, hemos evaluado la asociación de ambas afecciones. Son pocos los casos comunicados en la literatura, por lo que consideramos que este caso es inusual y relevante para situaciones futuras de iguales características.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Fujii T, Arai T, Sakon M, et al. Retroperitoneal dedifferentiated liposarcoma with osteosarcomatous components: a case report. *Int J Clin Exp Pathol* 2013; 6:1427-31.
2. Dei Tos AP. Liposarcomas: diagnostic pitfalls and new insights. *Histopathology* 2014; 64:38-52.
3. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014; 46:95-104.
4. Lucas DR, Nascimento AG, Sanjay BK, Rock MG. Well differentiated liposarcoma. The Mayo Clinic experience with 58 cases. *Am J Clin Pathol* 1994; 102: 677-83.
5. Dei Tos AP, Pedetour F. Well-differentiated liposarcoma. In Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (eds). *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*, 4th ed. Lyon: IARC, 2013, p 33-6.
6. Kim JY, Park JM, Lim GY, Chun KA, Park YH, Yoo JY. Atypical benign lipomatous tumors in the soft tissue: radiographic and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:1063-8.
7. McCarthy EF, Sundaram M. Heterotopic ossification: a review. *Skeletal Radiol* 2005; 34:609-19.
8. Gupta R, Sharma A, Arora R, Kulkarni MP, Chattopadhyaya TK, Singh MK. Well differentiated mesenteric liposarcoma with osseous metaplasia: a potential diagnostic dilemma for the pathologist. *J Gastrointest Cancer* 2010; 41:79-83.