

## LIPOSARCOMA PLEOMÓRFICO DE PARED TORÁCICA: DEL INFRADIAGNÓSTICO A LA RECONSTRUCCIÓN

C. Gallego González, M. García Sáez.

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Badajoz.

### RESUMEN

Los liposarcomas constituyen uno de los tumores malignos de partes blandas más comunes. Se dividen en tres subtipos, siendo el liposarcoma pleomórfico el más infrecuente (menos del 5%). Se trata de un sarcoma de alto grado, propio de adultos mayores y que suele asentar en extremidades y retroperitoneo. Dada la escasez de casos publicados, la familiaridad en el diagnóstico será clave para un manejo precoz y adecuado. Así pues, se presenta el caso de un liposarcoma pleomórfico de pared torácica en un varón de 84 años que acude a urgencias por un bultoma pectoral izquierdo de meses de evolución. Un caso particular, por su excepcional localización, cuya descripción pretende demostrar la importancia del reconocimiento precoz en este tipo de tumores, el papel de la histopatología en la diferenciación de los mismos y la resección quirúrgica radical como principal tratamiento y factor determinante de la supervivencia.

**Palabras clave:** liposarcoma pleomórfico, amplificación MDM2, resección radical, radioterapia.

**Abreviaturas:** TC: tomografía computerizada; PET: tomografía de emisión de positrones; BAG: punción aspiración con aguja gruesa; IHQ: inmunohistoquímica; FISH: hibridación fluorescente in situ; FNCLCC: French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer; AJCC: American Joint Committee on Cancer; CGA: campo de gran aumento; RTE-VMAT: radioterapia estereotáctica-arcoterapia volumétrica de intensidad modulada-; RM: resonancia magnética; PAAF: punción aspiración con aguja fina.

### ABSTRACT

Liposarcomas are one of the most common malignant soft tissue tumors. They are divided into three subtypes, with pleomorphic liposarcoma being the rarest (less than 5%). It is a high-grade sarcoma, typical of older adults and that usually occurs in the extremities and retroperitoneum. Given the scarcity of published cases, familiarity with the diagnosis will be key for early and adequate management. Thus, the case of a pleomorphic liposarcoma of the chest wall is presented in an 84-year-old man who came to the emergency room due to a left pectoral lump that had been developing for months. A particular case, due to its exceptional location, whose description aims to demonstrate the importance of early recognition in this type of tumors, the role of histopathology in their differentiation and radical surgical resection as the main treatment and determining factor of survival.

**Keywords:** pleomorphic liposarcoma, MDM2 amplification, radical resection, radiotherapy.

**Abbreviations:** CT: computed tomography; PET: positron emission tomography; BAG: aspiration puncture with thick needle; IHC: immunohistochemistry; FISH: fluorescence in situ hybridization; FNCLCC: French Federation Nationale des Centers de Lutte Contre le Cancer; AJCC: American Joint Committee on Cancer; CGA: high magnification field; RTE-VMAT: stereotactic radiotherapy - volumetric intensity modulated arc therapy -; MRI: magnetic resonance imaging; FNAC: fine needle aspiration puncture.

### INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de un varón de 84 años de edad con múltiples factores de riesgo cardiovascular como antecedentes de interés. Acude al servicio de urgencias por un bultoma en la región pectoral izquierda tras sufrir una caída en su domicilio hace tres meses. El paciente refiere molestias al movilizar el miembro superior izquierdo, sin objetivarse pérdida de fuerza ni de sensibilidad en el mismo. No se asocian otros signos y/o síntomas. A la exploración, se objetiva una gran tumoración en la región pectoral anterior izquierda de aproximadamente 10 cm en su diámetro mayor, sin signos de inflamación. A la palpación está bien delimitada, con consistencia elástica y adherida a planos profundos. Es dado de alta al domicilio con derivación a consultas de cirugía mayor ambulatoria donde desestiman una intervención dado el tamaño de la

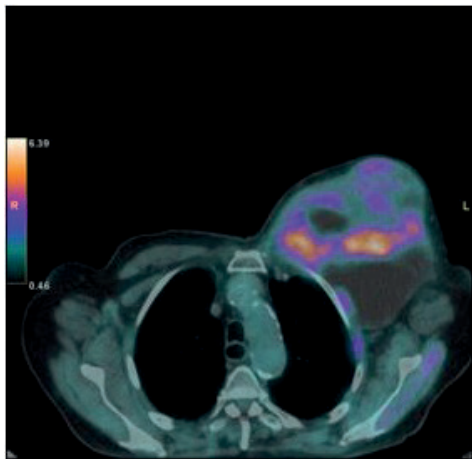
lesión. Un mes después, el paciente acude nuevamente al servicio de urgencias por crecimiento progresivo del bultoma y persistencia de las molestias asociadas.

Se solicita, entonces, una radiografía de tórax postero-anterior y lateral sin hallazgos reseñables, así como un TC torácico con contraste que describe una colección heterogénea, de bordes bien definidos y unas medidas aproximadas de 12x8x13,6 cm. Ésta parece estar en relación con un hematoma parcialmente organizado en la zona pectoral izquierda, sin objetivarse focos de sangrado activo. Dada la evolución y los hallazgos obtenidos en el TC, el paciente es derivado a nuestro servicio donde se inicia un estudio para descartar otras opciones diagnósticas. Así, se realiza un PET-TC de cuerpo completo que informa de una masa voluminosa de 9x12 cm, hipermetabólica

Recibido: 16.05.2023 Aceptado: 25.07.2023

Dra. Cynthia Gallego González  
[cynthia.gallego@salud-juntaex.es](mailto:cynthia.gallego@salud-juntaex.es)

(SUVmáx de 10,54), de características heterogéneas y de probable naturaleza sarcomatosa (**Figura 1**). No se objetivan otros hallazgos significativos a otros niveles. Dado los resultados, se biopsia la lesión por punción (BAG guiada por TC) donde se informa como un tumor maligno indiferenciado de probable origen sarcomatoso.



**Figura 1:** Corte torácico de PET-TC de cuerpo completo, que muestra la masa voluminosa en región pectoral izquierda, en contacto con la pared torácica sin sobrepasarla. Véase el comportamiento hipermetabólico y el componente heterogéneo de la misma.

Con dicho resultado se presenta el caso en el Comité de Tumores Torácicos donde, desde un punto de vista multidisciplinar, se decide por consenso la planificación de radioterapia neo-adyuvante con una posterior extirpación quirúrgica del tumor (dosis de 50 Gray en 25 fracciones, con técnica de RTE VMAT). Tras dos meses, el paciente finaliza el tratamiento con buena tolerancia. Posteriormente, la cirugía transcurre sin incidencias. Mediante una incisión en forma de L invertida sobre el músculo pectoral mayor se localiza la masa, de unos 15 cm de diámetro, macroscópicamente encapsulada y bien delimitada (**Figura 2**). Ésta se apoya sobre 1º, 2º, 3º y 4º cartílagos costales izquierdos sin infiltrarlos y contacta cranealmente con la vena subclavia izquierda sin invadirla. Se extirpa en bloque incluyendo los músculos pectoral mayor y menor, tejido celular subcutáneo y piel. El defecto se corrige realizando plastia, en cooperación con cirugía general, con un injerto pediculado de músculo dorsal ancho incluyendo piel del área posterior. Se realiza un vaciamiento ganglionar axilar izquierdo y, tras revisar la hemostasia, se dejan cinco drenajes tipo redón en el lecho quirúrgico. La pieza se envía para estudio anatomopatológico diferido.



**Figura 2:** Aspecto macroscópico de la lesión. Véase el gran tamaño de la misma (12.5x6.8x3cm), encapsulada y con bordes bien delimitados. Presenta un aspecto bronceado, con áreas alternas de hemorragia y necrosis.

El informe microscópico describe la presencia de lipoblastos pleomórficos sin evidencia histológica de componente bien diferenciado. La realización de estudios auxiliares de IHQ y especialmente genómicos (FISH) de MDM2, que mostraron ausencia de amplificaciones del gen, son los que finalmente sustentaron el diagnóstico. Los márgenes de resección fueron adecuados y el estudio de los ganglios axilares resultó negativo para malignidad. La necrosis identificada fue del 50% con un ratio mitótico de 2 mitosis/ 10 CGA. Finalmente, el diagnóstico fue el de liposarcoma pleomórfico grado 3 (score 6) de la FNCLCC, estadio IIIB (pT4 pN0; AJCC, 8ª edición).

Durante el postoperatorio el paciente presenta en todo momento estabilidad clínica. Como complicación aguda destaca la aparición en las primeras 48 horas de un hematoma en región torácica posterior (a nivel del colgajo del músculo dorsal) y a nivel subaxilar ipsilateral. En cuanto a los drenajes, estos presentaron débito progresivamente menor, de aspecto seroso, pudiendo retirarse tres de los cinco durante la hospitalización. Las heridas quirúrgicas presentaron buen aspecto con el colgajo adecuadamente vascularizado. El paciente fue dado de alta al domicilio sin incidencias tras 17 días de hospitalización con derivación preferente a consultas de oncología médica. Dada la resección completa con márgenes adecuados no fue subsidiario de terapia adyuvante. En cuanto a los drenajes, uno de ellos fue retirado a la semana del alta de manera ambulatoria y el restante dos meses después, en consultas de cirugía general, tras la resolución de una celulitis de la herida quirúrgica. Por nuestra parte se realizó seguimiento estrecho con realización de TC torácicos sin/con contraste cada tres meses que describirían el hematoma postoperatorio en vías de resolución, sin objetivarse recidiva loco-regional ni enfermedad metastásica a distancia. Actualmente el paciente sigue

acudiendo a revisiones periódicas con una adecuada evolución y estado clínico.

Así pues, podemos concluir con que se presenta el caso descrito no solo por la particularidad en cuanto a la localización del tumor, sino por la escasez de conocimiento científico hasta hoy acerca de este subtipo de neoplasia de partes blandas. Se pretende destacar la importancia de la detección temprana en estos casos, así como el diagnóstico preciso en el que la realización de estudios auxiliares (IHQ con MDM2/CDK4 y/o FISH de MDM2) ha mostrado ser decisiva. Aunque en esta ocasión el tumor estaba localizado, su asentamiento anatómico, sus dimensiones y la natural agresividad del mismo hicieron de este un caso complejo en cuanto a decidir el tratamiento más apropiado. Se muestra, de esta manera, la importancia de un enfoque multidisciplinar e individualizado para cada paciente, siendo la resección quirúrgica en bloque con márgenes adecuados hasta día de hoy la principal modalidad de tratamiento determinante de la supervivencia. La terapia sistémica neo- y/o adyuvante deberá ser tenida en cuenta en cada caso.

Por último, el seguimiento estrecho con controles radiológicos periódicos será también de suma importancia para garantizar un adecuado manejo en este subtipo de neoplasias.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson WJ, Jo VY. Pleomorphic liposarcoma: Updates and current differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* [Internet]. 2019; 36 (2): 122–8. Available from: <https://doi.org/10.1053/j.semdp.2019.02.007>
2. Oliveira AM NA. Pleomorphic liposarcoma. *Semin Diagn Pathol*. 2001; 18 (4): 274–85.
3. Alaggio R, Coffin CM, Weiss SW et al. Liposarcomas in young patients: a study of 82 cases occurring in patients younger than 22 years of age. *Am J Surg Pathol*. 2009; 33 (5): 654–8.
4. Khan Y, Iqbal S, Fatimi S. Pleomorphic liposarcoma of chest wall: a rare entity with challenging management. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2019; 27 (4): 310–2.
5. Wang L, Luo R, Xiong Z, Xu J, Fang D. Pleomorphic liposarcoma: An analysis of 6 case reports and literature review. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2018; 97 (8): e9986. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29465602>  
<http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC5841962>
6. Binh MB, Sastre-Garau X, Guillou L et al. MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes: a comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data. *Am J Surg Pathol*. 2005; 29 (10): 1.340–7.
7. Eisenberg B, Nassif NA, Tseng W, Borges C, Chen P. Recent advances in the management of liposarcoma. *F1000Research*. 2016; 5 (0): 1–7.
8. von Mehren M, Kane JM, Bui MM, Choy E, Connolly M, Dry S et al. Soft Tissue Sarcoma, Version 1.2021: Featured updates to the NCCN guidelines. *JNCCN J Natl Compr Cancer Netw*. 2020;18 (12): 1.605–12.
9. Bartuma K, Nilbert M, Carlsson C. Family perspectives in lynch syndrome becoming a family at risk, patterns of communication and influence on relations. *Hered Cancer Clin Pract*. 2012; 10 (1): 1–6.
10. Gahvari Z, Parkes A. Dedifferentiated Liposarcoma: Systemic Therapy Options. *Curr Treat Options Oncol*. 2020; 21 (2).
11. Ramírez-pedroza LV, Mantilla-viviescas KA, Lubinus-badillo FG. Liposarcoma pleomórfico, reporte de caso. 2017; 19 (3): 230–4.
12. Dangoor A, Seddon B, Gerrand C, Grimer R, Whelan J JI. UKguidelines for the management of soft tissue sarcomas. *ClinSarcomaRes*. 2016; 6 (20).