

1/236/94  
Procedido  
101

REVISION

LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL  
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL  
DE CANCEROLOGIA 1980-1994

- AUTOR : Rafael Ignacio Bermúdez U.  
R.IV Cirugía General
- COAUTORES : Dr. H. Rodriguez C.  
Jefe Grupo Cirugía General y Seno  
Dr. R. Gutiérrez  
Jefe del Servicio de Cirugía INC  
Dr. E. Quintero -  
Profesor Grupo Cirugía General  
Dr. J. Caicedo  
Profesor Grupo Cirugía General  
Dr. H. Posso  
Jefe Sección Estudios Epidemio-  
lógicos

Santafé de Bogotá D.C. agosto 29 de 1994

*TABLA DE CONTENIDO*

*INTRODUCCION*

*MARCO TEORICO*

*OBJETIVOS*

*MARCO METODOLOGICO*

*VARIABLES*

*RESULTADOS*

*DISCUSION*

*BIBLIOGRAFIA*

*LISTA DE TABLAS*

*TABLA 1 Distribución por Frecuencias*

*TABLA 2 Localización*

*TABLA 3 Recaídas*

## LISTA DE GRAFICAS

1. *Distribución Grado Malignidad*
2. *Sobrevida global*
3. *Sobrevida 40-50 años*
4. *Sobrevida 50-60 años*
5. *Sobrevida > 70*
6. *Sobrevida L. Mixoide*
7. *Sobrevida > 5 cm*
8. *Sobrevida < 5 cm*
9. *Sobrevida Cirugía RadioT*
10. *Sobrevida Cirugía Radio T (Inc)*
11. *Sobrevida Cirugía Sola*
12. *Sobrevida Localización proximal*
13. *Sobrevida localización distal*
14. *Sobrevida general Metástasis*

## INTRODUCCION

Los Sarcomas de tejidos blandos son tumores poco común. En 1989 fueron alrededor de 5.600 casos diagnosticados en los Estados Unidos y aproximadamente 3.000 pacientes murieron de esta enfermedad. Aunque los sarcomas pueden originarse en cualquier parte del cuerpo, ellos se presentan más comúnmente en las extremidades. El sitio de origen, el tratamiento y la historia natural de los sarcomas de tejido blandos en el adulto es diferente de aquellos en los niños. Los Sarcomas de tejidos blandos clinicamente se presentan en una variedad de formas,(2) dependiendo que tan superficial o profundo, ellos se desarrollan dentro del miembro, tórax, pared abdominal o retroperitoneo. Las lesiones cutáneas o subcutanéas pueden ser difusas, nodular o exofitica. Liposarcomas en el segundo mas frecuente de los sarcomas de tejidos blandos. (3)

Además de su alta incidencia entre los Sarcomas, el Liposarcoma es notable debido a su frecuente gran tamaño, que probablemente no sea sobrepasado por los tumores en general, y un cuadro histológico variable, Este último varía de

tumores, mixoides y lipomatoides bien diferenciados en neoplasias extremadamente celulares o pleomórficas. En sus formas mejor diferenciadas refleja con notable exactitud diferentes estados del desarrollo de la grasa normal. En sus formas menos diferenciadas pueden simular otras formas de Sarcomas, y en algunos de estos tumores pueden no ser posible un diagnóstico confiable en ausencia de lipoblastos. La conducta clínica del Liposarcoma refleja estrechamente el variable aspecto microscópico; las formas bien diferenciadas tienen un bajo grado de malignidad y dan metástasis lentamente; las pobremente diferenciadas a menudo son altamente agresivas, tienden a recidivar y a producir metástasis en un alto porcentaje de casos. Por este motivo, la diferenciación del subtipo histológico y grado de diferenciación es de más importancia capital para el pronóstico y la selección del tratamiento apropiado. El Diagnóstico de liposarcoma sin una mayor calificación en cuanto el tipo histológico exacto no tiene sentido y no proporciona información clara sobre la probable conducta del tumor.

En nuestro Instituto, ya se hizo una revisión sobre Liposarcomas retroperitoneales,(4) una experiencia de 10 años.

El presente trabajo pretende hacer una actualización de la experiencia del INC en lo referente a Liposarcomas Extraperitoneal, ya que es una localización frecuente dentro de este grupo poco común de Sarcomas y conocer nuestra casuística y los resultados terapéuticos y sugerir, según los resultados obtenidas las mejores y más adecuadas pautas de tratamiento.

LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL  
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGÍA  
1980 - 1994

Aproximadamente 5.800 nuevos casos de sarcomas de tejidos blandos son diagnosticados anualmente en los Estados Unidos. (13) Aunque hay más de 30 diferentes tipos histológicos de sarcomas de tejidos blandos, muchos de estos agrupados juntos ya que ellos son diagnosticados, estudiados y tratados en forma similar la cirugía permanece como la principal modalidad terapéutica en el manejo de los sarcomas de tejido blando (3,9,13,8). Hoy en día están en debate cuando y como usar otras medidas terapéuticas adyuvantes tales como la radioterapia y la quimioterapia.

El liposarcoma es un sarcoma de tejidos blandos que proviene y esta compuesto de lipoblastos malignos. Recientes análisis de liposarcomas myxoide y mixtos han revelado una consistente translocación entre los cromosomas 12 6 16.

El liposarcoma se pensó una vez que era el tumor de tejidos blandos malignos más común siendo al rededor de casi el 20%

de todos los sarcomas de tejidos blandos, con una incidencia de aproximadamente 2.5 por millón más recientemente un número de sarcomas de tejidos blandos, una vez llamados liposarcomas, han sido reclasificados como histiocitoma fibroso maligno, y como resultado, el liposarcoma es ahora menos frecuente que el H.F.M., pero aún es al rededor del 10% de los sarcomas de tejidos blandos (3). En el registro nacional del cáncer, para el año 1964, los tumores de tejidos blandos representaban el 0.46% de las neoplasias malignas, sin especificar tipos histológicos. en el Instituto Nacional de Cancerología, el registro de pacientes con cáncer de primera vez, entre 1985 y 1990 nos muestra una frecuencia de tumores de tejidos blandos de 1.95% sin especificar subtipos histológicos (14) lo cual reafirma que el liposarcoma es un tumor poco común, pero no raro.

#### MARCO TEORICO

Liposarcoma es el segundo más frecuente Sarcoma de tejidos blandos en adultos los Liposarcomas son usualmente grandes y ocurren más frecuentemente en las extremidades inferiores (fosa poplitea y muslo medio), retroperitoneo, perirrenal, región mesentérica y área del hombro. Macroscópicamente, ellos son bien circunscritos pero no encapsulados. Pueden tener una superficie lisa sugestivo de un myxoma, una

apariencia amarilla brillante que semeja un lipoma o una superficie que semeja las convulsiones cerebrales.

#### INCIDENCIA POR SEXO Y EDAD:

El Liposarcoma es primariamente un tumor de la vida adulta con una incidencia poco entre los 40 y 60 años. Es virtualmente desconocido en niños de primera y segunda infancia, pero no parece haber un límite superior de edad y se han observado repetidamente Liposarcomas en octogenarios. En una revisión de 1067 Liposarcomas registrados en el AFIP durante un período de 10 años (1970-1979), el paciente más joven tenía 8 meses y el más viejo 87 años, La edad media fue de 53 años. La edad promedio dependen hasta cierto punto de la distribución anatómica del tumor. Así, individuos con Liposarcomas en el retroperitoneo son en promedio 5 a 10 años mayores que los pacientes con tumores en las extremidades, presumiblemente porque los Liposarcomas del retroperitoneo se detectan y tratan en un estadio más avanzado de la enfermedad. Esta puede ser también parcialmente responsable del hecho que los Liposarcomas bien diferenciados y pleomórficos ocurren en pacientes levemente más dañados que los Liposarcomas de tipo mixoides y de células redondas. Como en muchos otros sarcomas de tejidos blandos, hay una preponderancia masculina.

## LOCALIZACION

El Liposarcoma se origina en células Mesenquimáticas primitivas más que en tejido adiposo maduro y la presencia de células adiposas normales no es de ningún modo un requisito para su desarrollo. Casi siempre se encuentran en estructuras más profundas y a menudo parecen originarse en planos faciales intermusculares o estructuras similares profundas y ricamente los dos sitios más importantes de ubicación de Liposarcomas son las extremidades, particularmente el muslo y el retroperitoneo, otros sitios un poco menos comunes son la pared torácica, mama, mediastino y epiplon mayor. Son menos comunes en las manos y pies y en la región de la cabeza y el cuello. Los Liposarcomas del muslo usualmente son profundos y se hallan principalmente en el Cuadriceps y el hueco popliteo. Por motivos desconocidos, el lado derecho tiende a involucrarse más comúnmente que el lado izquierdo.

## MOLESTIAS CLINICAS

No hay nada característico en cuanto a la historia clínica. Casi siempre, la primera manifestación de la enfermedad es una masa mal definida, situada profundamente y de crecimiento insidioso, que usualmente ha llegado a un gran tamaño cuando el paciente consulta. Hay dolor, sensibilidad o alteraciones

funcionales en aproximadamente de un 10% a un 15% de los casos, pero por lo general son molestias tardías asociadas con tumores grandes.

#### CLASIFICACION HISTOLOGICA

La clasificación de los Liposarcomas se facilita enormemente para su cuadro celular uniforme, que varía poco de un tumor a otro e incluso entre el tumor primario y la Recidiva y metástasis. Aún así, cada Liposarcoma debe ser cuidadosamente muestreado, porque el grado de diferenciación es el criterio más confiable en la determinación de la conducta clínica.

Enzinger y Winslow divide estos tumores en cuatro tipos histológicos básicos, utilizado también por la AFIP:

1. Liposarcomas Mixoides
2. Liposarcomas de Células Redondas
3. Liposarcoma bien diferenciado, hay cuatro(4) subtipos del liposarcoma bien definidos:
  - a- Tipo Lipoma
  - b- Esclerozante
  - c- Inflamatorio
  - d- Desdiferenciado

#### 4. Liposarcoma pleomórfico

##### LIPOSARCOMA MIXOIDE

Este es por mucho el tipo más común de Liposarcomas; representa aproximadamente del 40% al 50% de todos los tipos de Liposarcomas. El componente principal de todos los Liposarcomas es el Lipoblasto y en este caso es Grasa Fetal. La presencia de un prominente componente vascular en el Liposarcoma Mixoide es una característica importante en el diagnóstico con el Mixoma.

##### LIPOSARCOMA DE CELULAS REDONDAS

Tiene curso clínico agresivo y su tendencia a dar metástasis. La trama vascular es menos prominente. Las células redondas están frecuentemente presentes en el Liposarcoma, pero un tipo de célula redonda pura de este tumor es raro.

##### LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO

Tiene cuatro (4) subtipos bien diferenciados "tipo lipoma", inflamatorio esclerosante y dediferenciado. El tipo lipomatoide es el más común, simula estrechamente un lipoma pero el examen cuidadoso muestra las características células

tumorales. Rara vez da metástasis. Los Liposarcomas muestran un componente inflamatorio sobre un fondo de células adiposas.

El esclerosante prevalece en la región inguinal y retroperitoneal, pero también puede hallarse en las extremidades. Presentan porciones lipomatosas que alteran un área de densa fibrosis.

El Liposarcoma desdiferenciado alterna en áreas bien y pobremente diferenciadas, representa el 5% de los casos de Liposarcomas bien diferenciados pero tiende a recurrir y dar metástasis en aproximadamente la mitad de los casos.

#### LIPOSARCOMA PLEAMORFICO

Es altamente indiferenciado, representa el 10% de todos los Liposarcomas. El diagnostico diferencial incluye el histiocitoma Fibroso maligno y el rabdomiosarcoma pleomórfico.

Hay lesiones no neoplásicas que simulan Liposarcomas, como son el Myxoma intramuscular, la Lipoblastomatosis, lipoma en células en huso, el lipoma atipico (pleomórfico), lipoma inflamado, lipoatrofia localizada y el lipogranuloma (como el resultado de una inyección de silicona líquida).

## CONDUCTA CLINICA

### RECIDIVA

Las recidivas son comunes en todos los Liposarcomas, independientemente el tipo histológico, las tasas de recidivas informadas varían levemente y depende en gran medida de la ubicación y accesibilidad del tumor y de la amplitud de la exeresis quirúrgica. Enzinger en una serie, encontró residuos del 57%.

Los liposarcomas del retroperitoneo tienen una tasa de recidiva más alto que los de las extremidades, probablemente debido a la dificultad de una escisión completa.

El tamaño tumoral y el subtipo histológico son importantes determinantes de pronóstico. Tanto los tipos Myxoide y bien diferenciado tienden a recurrir localmente que a dar metástasis.

En contraste, los tipos de células redondas y pleomórfico frecuentemente dan metástasis disminuidas la apariencia microscópica de un liposarcoma recurrente o metastásico puede apartarse gravemente del tumor original. Puede ser más celular o "Desdiferenciado" y adquirir características de un histiocitoma fibroso maligno.

En la serie reportada por Enzinger y Winslow la rata de sobrevivida a 5 años de pacientes en las formas myxoides diferenciado excede el 70% mientras que en las variedades de células redondas (pleomórficas fue solamente el 18% ).

Rara vez, los Liposarcomas tiene un foco múltiple de origen o están asociados con Lipomas múltiples benignos independientes en el mismo paciente.

#### **METASTASIS**

Las metástasis están estructuralmente relacionadas con el grado de diferenciación histológica. Aparentemente la incidencia de metástasis depende en menor medida de la ubicación y tamaño del tumor y quizá también del modo de tratamiento.

Los sitios de la metástasis varían considerablemente, los liposarcomas más pobremente definidos dan metástasis en pulmones y otros órganos viscerales. Por motivos desconocidos, los Liposarcomas mixoides tienden a producir lesiones secundarias en la serosa de la pleura, pericardio y diafragma, algunas veces solas o en combinación con metástasis en vísceras. Las metástasis en ganglios linfáticos son raras y constituyen un aspecto de enfermedad

avanzada. Por este motivo, la escisión de ganglios linfáticos regionales no tienen lugar en el tratamiento de rutina de los Liposarcomas excepto si son clínicamente palpables.

#### TRATAMIENTO

La escisión radical o en bloque continua siendo el tratamiento de elección. Debe evitarse la simple enucleación, ya que aumenta las recidivas. En algunos casos se requiere amputación, sin embargo, en general los tumores en las extremidades son más pequeños, más accesibles y por ende menos posibles de una cirugía agresiva que los del Retroperitoneo.

La Radioterapia posquirúrgica es un adyuvante valioso de la cirugía, especialmente en Liposarcomas de tipo Mixoide, la Radioterapia retarda el crecimiento y previene las recidivas locales, y puede obviar la necesidad de una amputación.

Para resumir, como parte fundamental en el manejo, los criterios pronósticos incluyen:

#### 1. SITIO DEL TUMOR:

Los tumores distales en la extremidad se comportan mejor que los proximales, los que se originan en retroperitoneo, p elvis, tronco o cabeza y cuello pueden ser dif ciles de resear porque a veces no es posible dar m rgenes adecuados. As  general mientras mas central es el tumor, peor es el pron stico.

#### 2. TAMAÑO DEL TUMOR:

Se incluye como factor mayor en los sistemas de estadiaje. Los tumores menores de cinco (5) cms tienen mejor pron stico.

#### 3. HISTOLOGIA:

Para algunos es la variable pronostica mas importante.

#### 4. DIFERENCIACION:

Es la variable pronostica independiente m s importante. Ha sido confirmado que los tumores de bajo grado tienen mucho mejor pron stico, tanto es que esta variable se ha adicionado al sistema de estadiaje AJC.

#### 5. TRANSFUSIONES SANGUINEAS:

Las trasfusiones previas o periopentorias tienen efecto inmunosupresivo que pueden causar

incremento en la recurrencia y disminución en la sobrevida.

#### 6. SEXO:

El sexo masculino es un factor pronóstico adverso. (10,11).

#### 7. EDAD

No es un factor pronóstico significativo en adultos.

### ESTADOS

El Liposarcoma por ser sarcoma se estadifica igualmente. Un sistema propuesto por Enneking para sarcomas de tejidos blando y óseos que distinguen dos subtipos anatómicos T1, el tumor intracompartimental confinado a una estructura anatómica bien definida como un grupo muscular funcional, articulación y subdermis. T2 es una neoplasia extra compartimental secundariamente extrafacial. Este Sistema tiene dos (2) grados y tres (3) estados. El estado I comprende Sarcomas de bajo grado sin metástasis, el estado II comprende lesiones de alto grado sin metástasis, y el estado III, lesiones de alto grado con metástasis. Cada uno de estos estados se subclasifica de acuerdo a la presentación anatómica de la lesión (T1 o T2), A=Intracompartimental o B=extracompartimental. La valoración clínica y radiológica se

incluye en la estadificación. Este sistema hace énfasis en la compartimentalización, de hecho serviría mejor para Sarcomas bien documentados que crecen en las extremidades.

El sistema propuesto por The American Joint Commiter (AJC) es aplicable a Sarcomas de tejidos blandos en cualquier sitio; se basa en el sistema TNMG que usa la extensión del tumor primario (T), el compromiso de los ganglios linfáticos (N), la presencia de metástasis (M) y el tipo y grado de Sarcoma (G). Tres grados se distinguen: bajo, moderado y alto grado dependiendo del tipo de tumor, grado estimado de celularidad y actividad mitótica. Las definiciones de los cuatro (4) estados se muestran más adelante.

Hay una relación de cada uno de los estados con la curva de supervivencia.

#### ESTADO AJC DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DEFINICIONES DE TNMG(\*)

T: TUMOR PRIMARIO

T1: Tumor de menos de 5 cms

T2: Tumor de 5 cms o mayor

T3: Tumor que invade macroscópicamente a hueso, vaso mayor o nervio mayor.

N: GANGLIO LINFATICO REGIONAL

N0: Sin metástasis histológicamente verificado a ganglios linfáticos.

N1: Metástasis ganglionares histológicamente verificadas.

M: METASTASIS DISTANTES

M0: Sin metástasis distante

M1: Metástasis distante.

G: GRADO HISTOLOGICO DE MALIGNIDAD

G1: Bajo (Bien diferenciada)

G2: Moderado (Moderadamente bien diferenciado)

G3: Alto (Pobremente diferenciado).

ESTADOS AJC DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DEFINICION DE

ESTADOS: (\*)

ESTADO I:

Ia (G1 T1 N0 M0)

Grado 1, tumor menor de 5 cms de diámetro sin ganglios linfáticos regionales ni metástasis a distancia.

Ib (G1 T2 N0 M0)

Grado 1, tumor menor de 5 cms o más de diámetro, sin ganglios regionales ni metástasis a distancia.

ESTADO II:

IIa (G2 T1 N0 M0)

Grado 2, tumor menor de 5 cms sin ganglios linfáticos regionales ni metástasis a distancia.

IIb (G2 T2 N0 M0)

Grado 2, tumor menor de 5 cms o más de diámetro sin ganglios regionales ni metástasis a distancia.

ESTADO III:

IIIa(G3 T1 N0 M0)

Grado 3, tumor menor de 5 cms sin ganglios linfáticos regionales ni metástasis a distancia.

IIIb(G3 T2 N0 M0)

Grado 3, tumor menor de 5 cms o más de diámetro sin ganglios linfáticos ni metástasis a distancia.

IIIc(G1-3 t1-2 N1 M0) Tumor de cualquier grado o tamaño con ganglios linfáticos regionales pero sin metástasis a distancia.

ESTADO IV:

IVa (G1-3 T3 N0-1 M0) Tumor de cualquier grado y cualquier tamaño que macroscópicamente compromete hueso, vaso mayor, nervio mayor con o sin compromiso ganglionario regional pero sin metástasis a distancia.

IVb(G1-3 T1-3 N0-1 M1) Tumor con metástasis a distancia.

(\*) Modificado de Russell, W.O. et al: Cancer 40:1562,1977

## VARIABLES A ANALIZAR

### HISTORIA CLINICA

1. Edad

2. Sexo

3. Tiempo de evolución: Meses \_\_\_\_\_

4. Sintomas: 1.masa 2.dolor 3.Edema 4.otros

5. Antecedentes: 1.Radioterapia previa 2.otros

6. Diagnostico fuera en el INC: Fecha: mm/dd/aa/

7. Localización del tumor:

1.cabeza y cuello 2.miembro superior 3.muslo/miembro  
inferior 4.pared torácica/abdominal 5.región inguinal  
6.otros.

8. Tamaño del tumor: cms\_\_\_\_\_.

9. Subtipo histológico:

10. Grado de Diferenciación: G1, G2 y G3.

11. Tratamiento antes del INC

12. Tratamiento en el INC: 1. Radical            2. No radical.

13. Tratamiento adyuvante: 1. Radioterapia    2. otros.

14. Recaída: 1. fecha recaída mm/dd/aa

2. Sitio:

3. Tratamiento recaída:

15. Otras recaídas: No. 0    Si 1

Tratamiento:

16. Metástasis:            1. Sitio

2. Tratamiento

3. fecha metástasis: mm/dd/aa

17. Fecha último control-consulta de base:

18. Causa probable de muerte:

fecha: mm/dd/aa

La presente revisión pretende describir las características clínicas, patológicas y de tratamiento de los pacientes con diagnóstico de liposarcoma extraperitoneal en el INC durante 1980 y 1994 y observar la influencia de los factores pronósticos, tales como las características patológicas y de tratamiento, en la supervivencia y tiempo libre de enfermedad.

#### MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron los archivos de la sección de estadística del Instituto Nacional de Cancerología durante un período de quince años, entre 1980 y 1994, se recopilaban inicialmente 134 pacientes con Dx de liposarcomas, excluyéndose los pacientes que no cumplieron los requisitos básicos que determinaron finalmente la inclusión de 69 pacientes para revisión:

1. Tumor de localización extraperitoneal
2. diagnóstico histológico realizado en el INC
3. Alguna forma de tratamiento (Qx - Rtx - Qmt) realizado en el INC.

De los 69 pacientes que cumplieron los requisitos, se tomo la siguiente información para análisis:

1. Características del paciente: Edad, sexo, síntomas, evolución, tratamientos previos.
  2. Factores tumorales: Diagnostico histológico previo, subtipo histológico INC, grado, sitio, tamaño.
  3. Tipo de tratamiento: Radical, no radical, radioterapia, Qmt.
  4. Fechas de recaída, metástasis y fecha del último control en el INC.
- Ver hoja del protocolo

Las lesiones proximales se definen como la presencia de tumor por arriba del codo o rodilla, mientras que aquellos por debajo de estas articulaciones se clasificaron como distales. se considero tratamiento radical las recesiones locales amplias, incluyendo dos pacientes que se les practico a uno amputación SC y al otro desarticulación; además de las dosis de radioterapia se incluyo el grado de malignidad, pero la mayoría de los informes de AP no estaba reportado a pesar de ser uno de los principales factores pronósticos independientes.

## MÉTODO ESTADÍSTICO

El procesamiento y análisis de la base de datos se utilizó el software estadístico Epistat y el paquete médico estadístico epiinfo.

La estadística descriptiva es informada como proporciones, curvas de recurrencia local y sobrevida se construyeron con el método de KAPLAN - MEIER revisión, es un estudio retrospectivo descriptivo.

## RESULTADOS:

La distribución por frecuencia de las características de los pacientes se muestran en la tabla 1, la incidencia por edad, en un rango entre los 19 y 83 años, se encuentra que la mayoría de los pacientes se encontraban entre el grupo etareo de 40 a 60 años, siendo el 60.8% (42/69) y entre 40 y 69, el 69.5% (48/69) muy pocos pacientes hay por debajo de los 30 años, al igual que los reportes mundiales (10).

En cuanto a la distribución por sexos, la cual fue de 42% (29/69) en mujeres y de 58% (40/69) en hombres, nos muestra una mayor frecuencia en sexo masculino.

La evolución se presenta en un rango entre los 2 meses a 240 meses. El 44.7% presenta evolución entre 1 a 5 años; se

presentaron 3 casos de 10 años y 2 casos de 20 años de evolución.

Entre los síntomas la masa fue lo mas común, se presento en el 81.2% (56/69), masa y dolor en el 14.52% (10/69), dolor en el 2.9% (2/69) y masa y dolor en el 1.42% (1/69) se hizo Dx de liposarcoma fuera del INC en el 85.5% de los casos, 24 (34.8%) subclasificados como mixoide; el resto, 14.5% como masa de tejidos blandos.

Por localización -tabla 2-, la distribución fue así: En extremidades inferiores 60 (86.9%), fue esta de acuerdo con la literatura mundial (9, 10, 5, 6, 7), siendo la mayor localización en el muslo 36 pacientes (52.2%), (proximal 50 y Distal 10 pacientes) el resto en el tronco (tórax - abdomen) 7 pacientes (10.1%) y el cuello 2 (2.9%). Por tamaño se encontró medidas solamente en 45 de los 69 pacientes. El rango estuvo entre 1cm hasta 55 cms de diámetro mayor; menores de 5 cms. 11.1% (5/45), entre 5-10 cms. 17.7% (8/45) y mayores de 10 cms. 71.1% (32/45) en total los tumores mayores de 5 cms. fue el 88.7%. Tabla 1

Por subtipo histológico diagnosticado por AP en el INC, la distribución fue la siguiente: 50 (72.5%) L mixoide, 6(8.7%) células redonda, 5 (7.2%) L tipo lipoma, 1 (1.4%) L.

esclerozante, 1 (1.4%) I. desdiferenciado y 3 (4.3%) I. pleomórfico, 3 pacientes (4.3%) se diagnosticó liposarcoma sin definir variedad. Esta distribución, se correlaciona con la literatura mundial (3,9,7) 45 pacientes (65.2%) no tenían informe de grado de malignidad, y de los restantes 24 pacientes, 21 (30.4%) se clasificaron como bien diferenciados. Fig 1

33 pacientes (47.8%) se les realizó algún tipo de tratamiento antes de llegar al INC (radical - no radical - Rdt) y a 14 (20.3%) biopsias previas.

En el INC, a 17 pacientes (24.62%) no se les practicó tratamiento quirúrgico, resección local amplia a 50 (72%), que incluye también una amputación SC y una Desarticulación y a dos pacientes cirugía no radical.

12 pacientes (17.42%) no recibieron radioterapia, 53 (76.8%) radioterapia pop como implemento a cirugía radical o no radical realizada fuera o en el INC; solamente 4 pacientes (5.8%) recibieron radioterapia prequirúrgica de tratamiento primario inicial en el INC de RLA y Radio T. Pop fueron en total 38 pacientes (55%).

Las dosis de radioterapia estuvieron en un rango entre 2000 a 7500 Gy, recibiendo menos de 5000; 14 pacientes (20%), la dosis standard de 5000 Gy 23 (33.3%) y mayor de 5000 Gy 20 pacientes (28.7%)

Las recaídas se presentaron en 11 pacientes (15.9%) muslo 5 (45.5%), tronco 3 (27.3%), inguinal 1 (9.12%), gluteo 2 (18.2%); solo un paciente presento una segunda recaída, a 3 no se les hizo Ho., 3 con R2A, 2 con radioterapia, 2 con RIA más radioterapia y uno con cirugía no radical más radioterapia. La tabla 3 describe más detalladamente las recurrencias y Ho y su evolución hacia metástasis.

12 pacientes (17.39%) presentaron metástasis, el sitio más frecuente fue pulmonar, otros sitios fueron retroperitoneo, mediastino, tórax, 5 de estos 12 pacientes habían tenido recurrencia previa, no se hizo Ho en 4 pacientes, a 4 pacientes (33.3%) (4/12) se les practico RIA más radioterapia y al resto, 2 RIA, 1 radioterapia y 1 radioterapia más Qmt.

Solo 10 pacientes (14.5%) tenían confirmado en la HC muerte por enfermedad. 26 (37.7%) aun estaban en control reciente y se desconocía sobre los restantes 33 (47.8%).

## IDENTIFICACIÓN DE FACTORES PRONÓSTICOS

La Sobrevida Global: La sobrevida media global de los 69 pacientes que componen el estudio se calculo en 6.61 años, determinándose que al año el 94% de los pacientes se encontraban vivos, a los 5 años el 78% y a los 11 años el 0.4% estaba vivo. Gráfica 2

En el grupo etareo entre 40 y 49 años que correspondió a 21 pacientes, se encontró una sobrevida media de 6, 78 años presentándose una sobrevida a los 2 años del 90% y a los 4 años una sobrevida del 77% manteniéndose hasta los 6 años y finalmente a los 7,8 años no se encontraban pacientes vivos. Gráfica 3

En el grupo etareo entre 50 y 60 años que correspondía a 21 pacientes, se encontró una sobrevida media de 4.12 años, presentándose al año sobrevida del 87% de los pacientes, a los 4 años el 74% manteniéndose continuo hasta los 7 años. Gráfica 4

En el grupo etareo de mayores de 70 años, que correspondió a 7 pacientes, se encontró una sobrevida media de 5.2 años, donde a los 3 años el 100% se encontraba vivo, mientras que a los 5.2 años la totalidad estaba muerta. Gráfica 5

## TIPO HISTOLOGICO

**L. mixoide:** La gran mayoría de los pacientes presentaba esta variedad histológica 50 (72.5%) se encontró una sobrevida media de 6.43 años, a los 2 años el 92% vivos, a los 5.2 años del 74% de sobrevida y a los 11 años el 35% permanecía vivo. Esto se relaciona con el pronóstico favorable que informa la literatura mundial sobre la variedad de L. mixoide (9) de los otros tipos histológicos no se proporcionaron sobrevidas por lo reducido de la muestra. Gráfica 6

**TAMAÑO:** La sobrevida en tumores mayores de 5 cms se evaluó en 6.69 años, donde el 94% de los pacientes se encontraban vivos al año, el 87% a los 37 años, y el 43% a los 11 años. Gráfica 7

La sobrevida en los pacientes con tumor menor de 5 cms. se evaluó en 5.2 años, una sobrevida a los 3 años del 100% y a los 5.2 años la totalidad de los pacientes habían fallecido. Gráfica 8

**CTRUGIA:** BLA más radioterapia; 38 pacientes (55.5%) se calculo la sobrevida media en 5.54 años, al año, 96 vivos, 5 años 78%, y 7 años 20%. Gráfica 9

**RADIOTERAPIA:** 13 pacientes solo recibieron en el INC radioterapia, pero todos tenían previamente algún tratamiento Ho quirúrgico previo (radical/no radical) encontrándose una sobrevida media de 7 años, con una sobrevida al año del 88%, a los 5 años 88% y a los 7 años el 44%; solo un paciente recibió radioterapia solo falleciendo 5 meses después. Gráfica 10

**CIRUGÍA SOLA:** En 10 pacientes se calculo una sobrevida media de 7 años, la sobrevida al año era del 100% que se continuaba igual a los 4 años del total de 12 pacientes que no recibieron radioterapia; los otros dos pacientes fueron tratados inicialmente fuera del INC con RLA y posteriormente fueron tratados en el INC por presentar recaídas. Gráfica 11

**LOCALIZACIÓN:** Proximal; la sobrevida media que de 6.76 años con sobrevida al año del 95% a los 3 años del 87%, a los 6 años del 68.6% y a los 7.8 de cero. Gráfica 12

**DISTAL:** La sobrevida media se calculo en 5.33 años una sobrevida a los 5 años del 60% y a los 6 años del 30%. Gráfica 13

**METÁSTASIS:** Se calculo una sobrevida media de 6.43 años la sobrevida a los 2 años del 100%, a los 5 años el 58% y a los 7 años es cero. Gráfica 14

**RECAÍDAS:** No se calcularon tasas de sobrevida en cuanto a recaídas como se observa en la tabla 3, la localización influyo en las recaídas, lesiones en tórax, a pesar de tener tumores pequeños 3/6 presentaron recurrencia, igualmente el tipo histológico principalmente pleomórfico, a pesar de los pocos casos presentados. Tabla 3

#### **DISCUSIÓN:**

Tres variables aparecen como factores pronósticos importantes, localización, tamaño y subtipo histológico; hoy en día se considera el grado de malignidad como un factor pronostico independiente de mayor importancia, (2,9, 11) aunque en la presente revisión no se observa por no haber datos suficientes.

La frecuencia por edad, sexo, tipos histológicos, localización, evolución, síntomas, recaídas y metástasis es similar a lo reportado por la literatura mundial (1,2,3,7, 8,9,10). Llama la atención que por tamaño tumoral menores de 5 cms, los cuales presentaron sobrevida menor que contra los tumores mayores de 5 cms, opuesto a lo que informa la literatura mundial (2,9).

El tipo de resección radical o no radical más radioterapia influyeron de manera crítica en el pronóstico similar a lo informado por diferentes artículos (9,11,13). Falta definir un manejo más "definido" en cuanto al de las recaídas y metástasis, con tratamiento complementario ya sea con radioterapia externa, braquiterapia o quimioterapia (13,9).

Los anteriores resultados permiten apreciar la importancia de ciertas variables de factor pronóstico para el manejo adecuado del liposarcoma. Es así como se debe tener el grado de malignidad, tamaño tumoral, como parte fundamental del TNM, para el adecuado estadiaje, junto con el subtipo histológico, con los cuales se debe insistir en el momento de diagnosticar un Liposarcoma en el INC, lo cual recomiendo como resultado de la presente revisión.

#### RECOMENDACIONES:

- a.- Se debe definir claramente el tamaño en el diagnóstico inicial.
- b.- El informe de anatomía patológica, junto con el subtipo histológico, debe incluir definitivamente el grado de malignidad tumoral como parte de los factores pronósticos en el manejo del paciente.
- c.- Cirugía radical, en lo posible tratando de preservar la extremidad, asociado a Ho adyuvante ya sea radioterapia o

branquiterapia según las últimas recomendaciones de la literatura (9, 3, 10, 13).

d.- En la revisión del año 75 (5), se recomendaba la arteriografía como estudio complementario.. Hoy solo se recomienda en casos muy específicos. El estudio Anquiográfico revelará un tumor de una vascularidad variada, pero no es Dx de liposarcoma - la tomografía Axial computarizada, puede dar suficientes datos que el Dx de liposarcoma puede ser un hecho o al menos sospechado. Un tumor con una densidad homogénea de -60 V Haunsfield o menos es un lipoma benigno uno con una densidad de grasa (Cerca de -60 unidades Hounsfield) pero con nódulos de mayor densidad es sugestivo de un liposarcoma bien diferenciado. Esta área de mayor densidad debe ser incluida en la biopsia. Cuando la densidad es homogénea pero entre -40 y +30 unidades Hounsfield, se puede sugerir un liposarcoma myxoide.

Los liposarcomas rara vez tienen áreas de necrosis y los tumores no homogéneos usualmente no son liposarcomas.

#### RESUMEN

Liposarcoma es el segundo en frecuencia solamente después del Misticitoma fibroso maligno entre los sarcomas de tejidos blandos; ocurre casi exclusivamente en adultos y se encuentra más frecuentemente en el muslo o retroperitoneo; rara vez

proviene de un lipoma y no ocurre en el tejido subcutáneo, los liposarcomas están divididos en varios subtipos histológicos con diferentes apariencias microscópicas y características de comportamiento ligeramente diferente; la resección quirúrgica con amplio margen quirúrgico es el tratamiento de elección - cuando se requiere de amputación para obtener un adecuado margen quirúrgico, irradiación local puede ser usada como un adyuvante y una operación que conserve el miembro puede ser hecha. Actualmente, no existe evidencia que la quimioterapia adyuvante este indicada para pacientes con liposarcoma, aunque numerosos estudios han sido hechos para investigar su uso como para todos los sarcomas, el pulmón es el sitio más común de metástasis; sin embargo, el liposarcoma tiene una propensión inusual de metástasis al retroperitoneo, mediastino y hueso.

#### REFERENCIAS

1. *CANCER STATISTICS, 1989. Ca. 1989, 39:3-20*
2. Arden. Arden Marcoven *Clasificación and behavior of soft Tissue sarcomas, Surgical Management of soft tissue sarcomas. Saunders-1987; Chapter 1: 1-23.*
3. Springfield, D. *Liposarcoma , Clinical Orthopaedics and Related Research, J.B. Lippincott Company, 1993 Number 289, pp 50-57*
4. Figueroa Quiñonez, Jaime, *Liposarcoma retroperitoneal, 1964-1983-Bogotá, Instituto Nacional de Cancerología, 1987-36 Pags.*
5. Sus Slim, Juan *Liposarcoma Revision: 1960 - 1969 Bogotá Instituto Nacional de Cancerología 1975 - 24 pags.*
6. *Ackerman's Surgical Pathology, Vol Two. Mosby Ed. 1989*

7. *Enziger Weiss, Tumores de tejidos Blandos. Panamericana Eds. 1985 Capitulo 10 Pags. 266-306.*
8. *Current Problems In Surgery - Soft Tissue sarcomas. Volumen XXVI Number 11 November 1989.*
9. *Chang, H, Gaynor J. Murray R, Multifactorial analysis of Survival In Primary Extremity Liposarcoma. World. J. Surg. 14. 610 - 618 1990.*
10. *LaQuaglia M, Scott S, Liposarcoma In Patients' Younger Than or Equal to 22 Years Of Age, Cancer, November 15, 1993, Volumen 72 No. 10 pp 3114 - 3119.*
11. *Marcus S, Merino M. Long Term Outcome in 87 Patients With Low Grade Soft Tissue sarcoma. Arch Surg, Vol. 128, Dec 1993, pp 1336 -1343.*
12. *Weiss S, Vasantha K, Well Differentiated Liposarcoma (Atypical Lipoma) of Deep Soft Tissue Os Extremities, Retroperitoneum and miscellaneous sites. Am. J. Surg Pathol 16 (11): 1992 pp 1051 - 1058.*

13. Singer S, Corson J. Prognostic Factors Predictive Of Survival And Local Recurrence Of Extremity Soft Tissue Sarcoma. *Annals Of Surgery* 1994 Vol 219 No. 2 pp 165-173.

14. Registro Nacional de Cancer Departamento de estadística Instituto Nacional de Cancerología. 1985 - 1991.

TABLA I- LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL.  
DISTRIBUCIÓN DE FRECUENCIA DE LAS CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

VARIABLE	% CON CARACTERÍSTICAS
<b>SUBTIPO HISTOLÓGICO INC</b>	
L MIXOIDE	72.5% (50/69)
L. CÉLULA REDONDA	8.7% (6/69)
LB.D. LIPOMA	7.2% (5/69)
L.B.D. ESCLEROZANTE	1.4% (1/69)
LBD DESDIFERENCIADO	1.4% (1/69)
2. PLEOMÓRFICO	4.3% (3/69)
SIN SUBCLASIFICAR	4.3% (3/69)
<b>GRADO</b>	
SIN CLASIFICAR	65.2% (45/69)
BIEN DIFERENCIADO	30.42% (21/69)
MODERADAMENTE DIFERENCIADO	1.4% (1/69)
MAL DIFERENCIADO	2.9% (2/69)
<b>TAMAÑO</b>	
< 5 CMS	11.1% (5/45)
≥5<10	17.7% (8/45)
≥10	71% (32/45)
<b>LOCALIZACIÓN</b>	
CUELLO	2.9% (2/69)
P. TORAX ABDOMEN	10.1% (7/69)
EXTREMIDAD INFERIOR	86.9% (60/69)
PROXIMAL	83.4% (50/60) MUSLO 52.2% (36/69)
DISTAL	16.6% (10/60)
<b>SINTOMAS</b>	
MASA	81.2% (56/69)
MASA+ DOLOR	14.5% (10/69)
DOLOR	2.9% (2/69)
MASA + EDEMA	1.4% (1/69)



TABLA 3

## LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

RECURRENCIAS 11(69) 15.9%

Localización	Tamaño	Histología	Grado	Tratamiento previo	Tiempo R	Tratamiento R	Otras R.	Metástasis	Tratamiento
1. Muslo	11 cms	L. Pleomórfico	?	RLA+ RTX	9 meses	0	0	Pulmonar	0
2. Muslo	20 cms	L. Cels Redonda	?	No Rad+RTX	8 meses	RLA	0	Pulmonar	Radio + QMT
3. Muslo	20 cms	L. Mixoide	?	RLA	27 meses	RTRX	0	0	
4. Muslo	?	L. Mixoide	?	RLA*	50 meses	RLA+RTX	0	0	vivo/94
5. Muslo	55 cms (0 mayor)	L. Tipo lipoma	1	RLA	11 meses	RLA+RTX	0	Pulmonar	LSD
1. Tórax Anterior	7 cms	L. Mixoide	1	RLA	9 meses	0	si	Pulmonar	
2. Tórax Anterior	6 cms	L. Mixoide	?	RLA	25 meses	RLA	0		
3. Dorso Lateral	4 cms	L. Pleomórfico	?	RLA*	16 meses	0		Axilar	RLA+TX
1. Glúteo	18 cms	L. Mixoide	1	RLA+RTX	24 meses	no radic+RTX	0	0	
2. Glúteo	18 cms	L. Mixoide	1	RLA+RTX	16 meses	0			
1. Inguinal	15 cms	L. Mixoide	?	RLA+RTX	14 meses	RTX			

11 Pacientes

\* Tratamiento fuera del INC

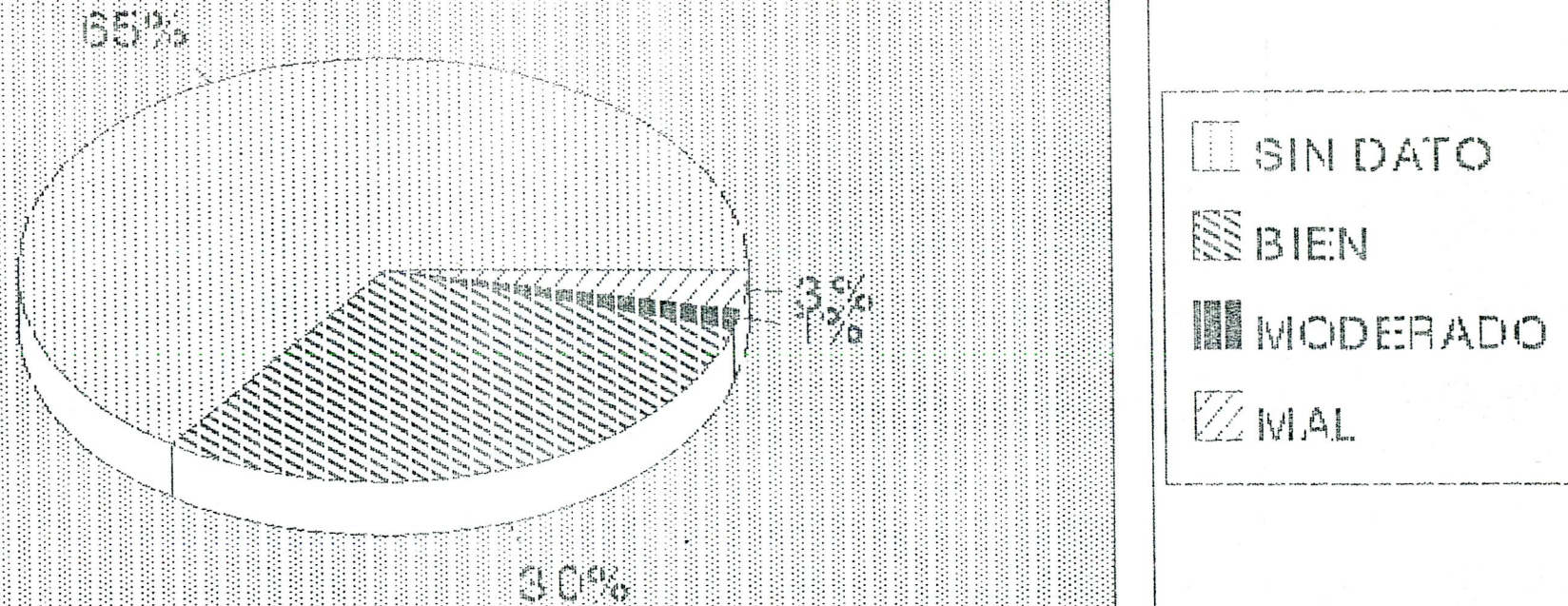
## I.N.C. LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

Frecuencia por edad y sexo

Grupos edad	Masculino	Femenino	Total %
< 20 a.	1		1 (1.4%)
20 - 29		3	3 (4.4%)
30 - 39	6	4	10 (14.4%)
40 - 49	9	12	21 (30.4%)
50 - 59	12	4	16 (23.1%)
60 - 69	6	5	11 (15.9%)
> 70 a.	6	1	7 (10.1%)
<b>TOTAL</b>	<b>40</b> 58%	<b>29</b> 42%	<b>69</b> 100%

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

DISTRIBUCION POR GRADO DE DIFERENCIACION

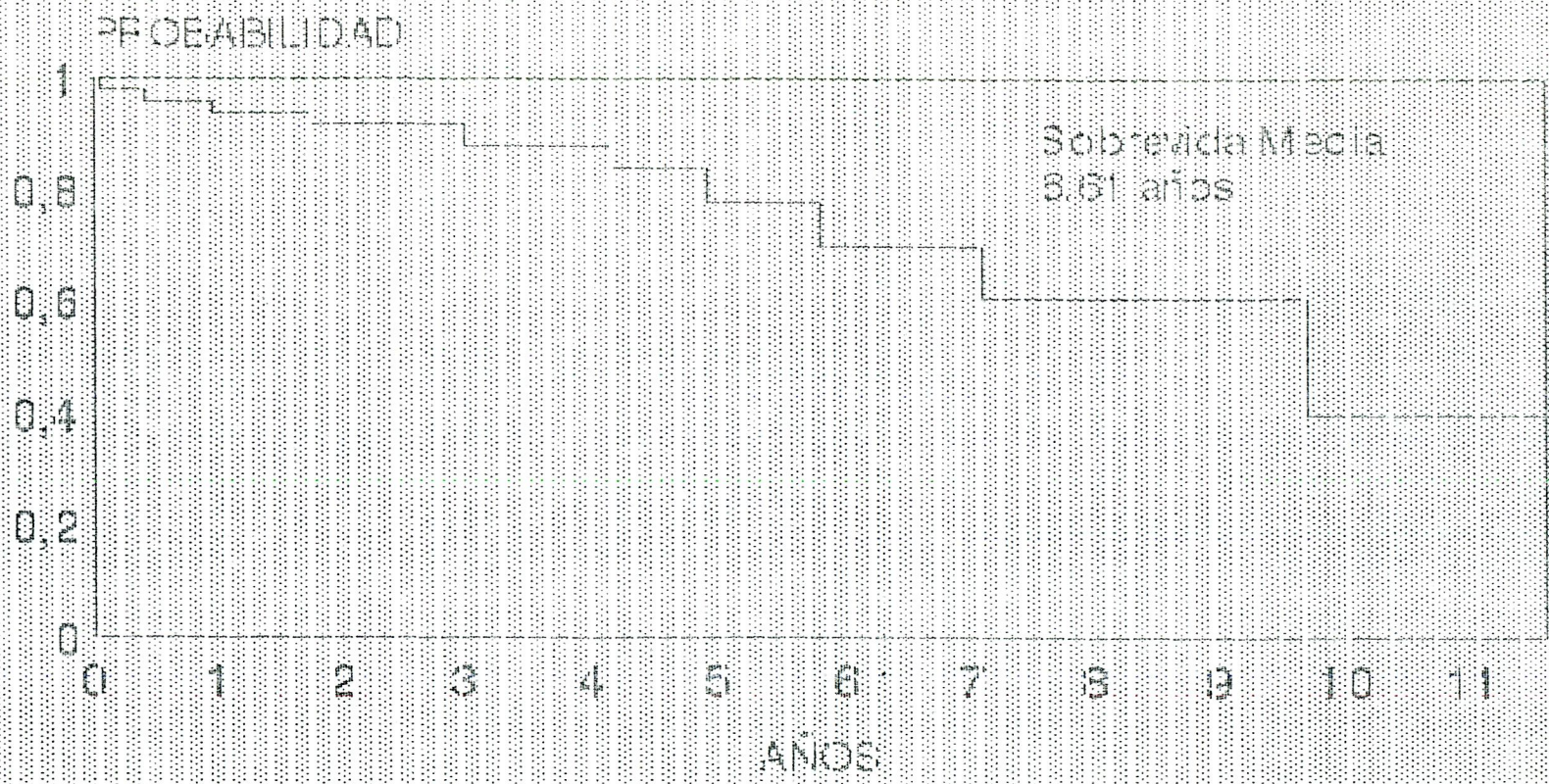


Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 1

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

## SOBREVIVIDA GLOBAL

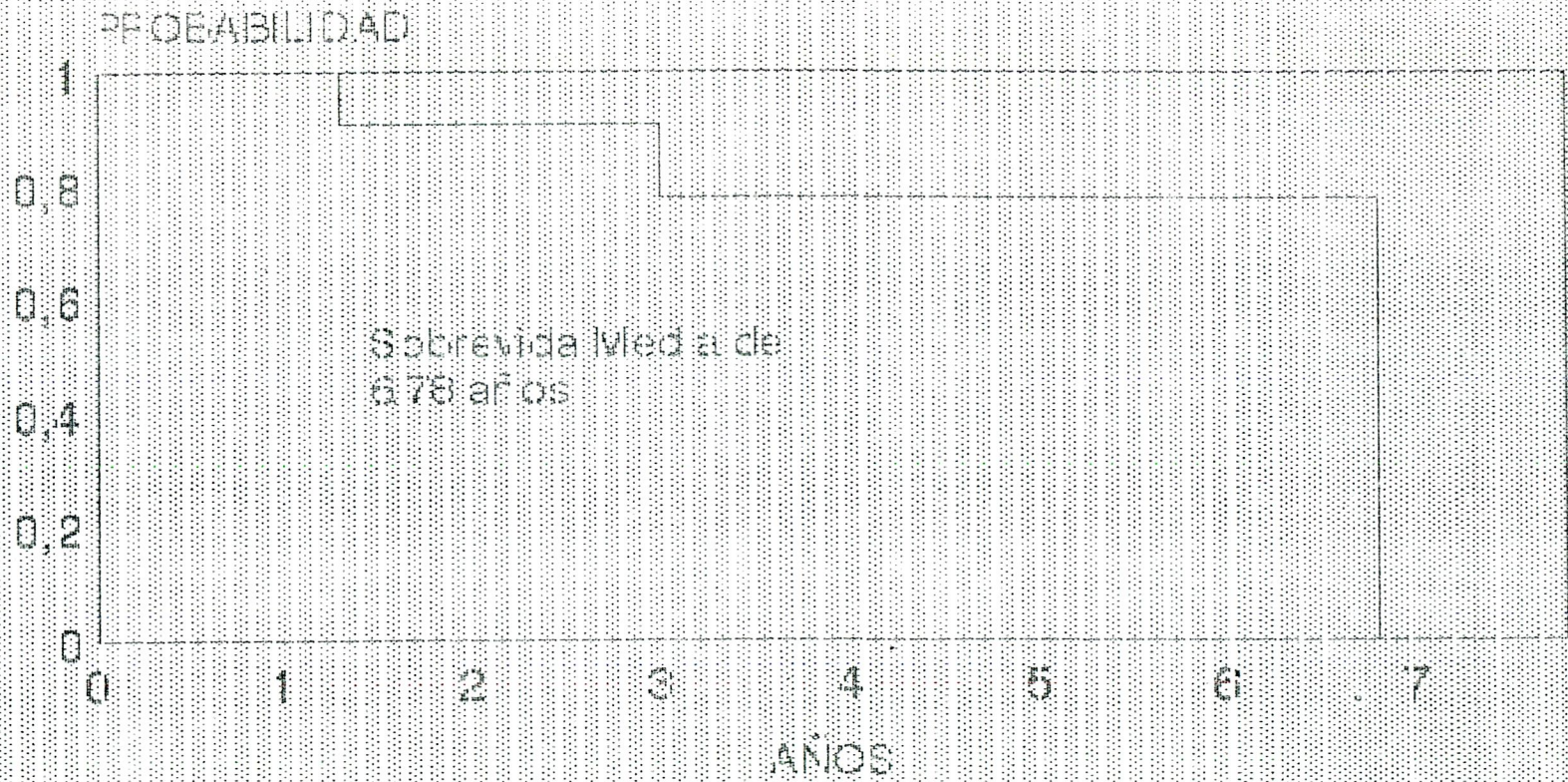


Fuente: N.C. 1980-1984

Fig : # 2

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

## SOBREVIVIDA EN PACIENTES DE 40-50 AÑOS

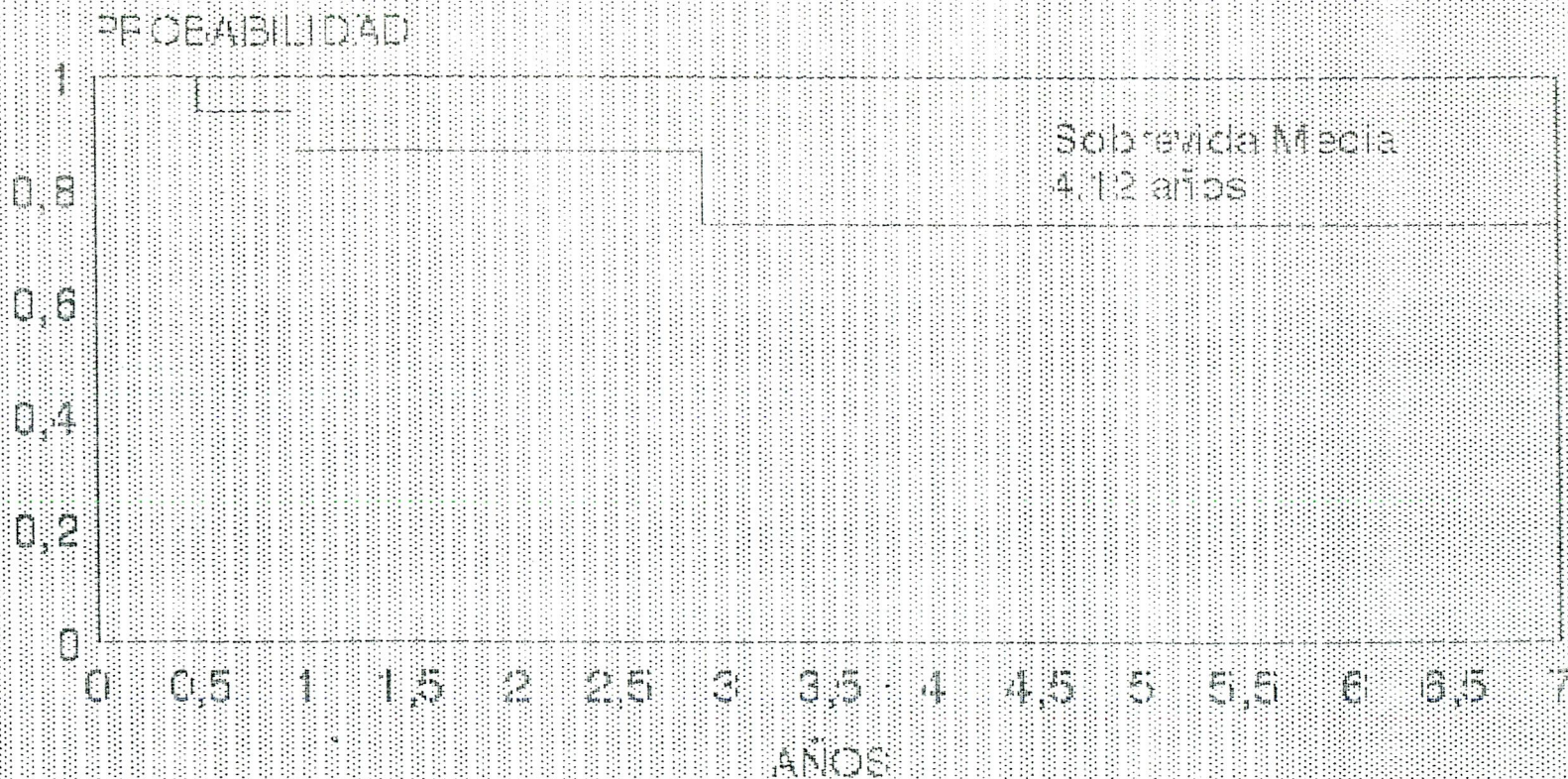


Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 3

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

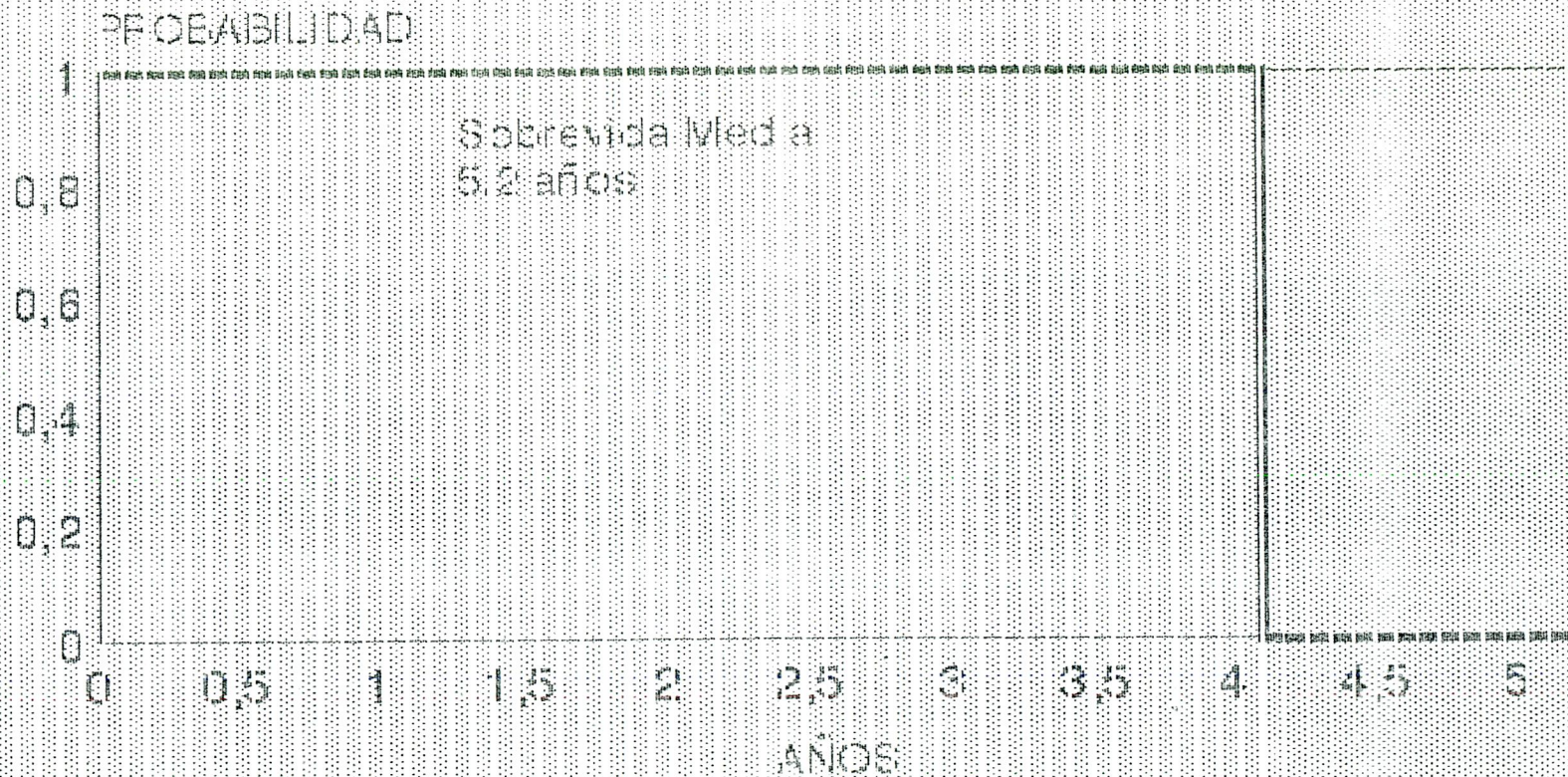
## SOBREVIDA EN PACIENTES de 50-60 AÑOS



Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 4

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIVIDA EN PACIENTES MAYORES DE 70 AÑOS

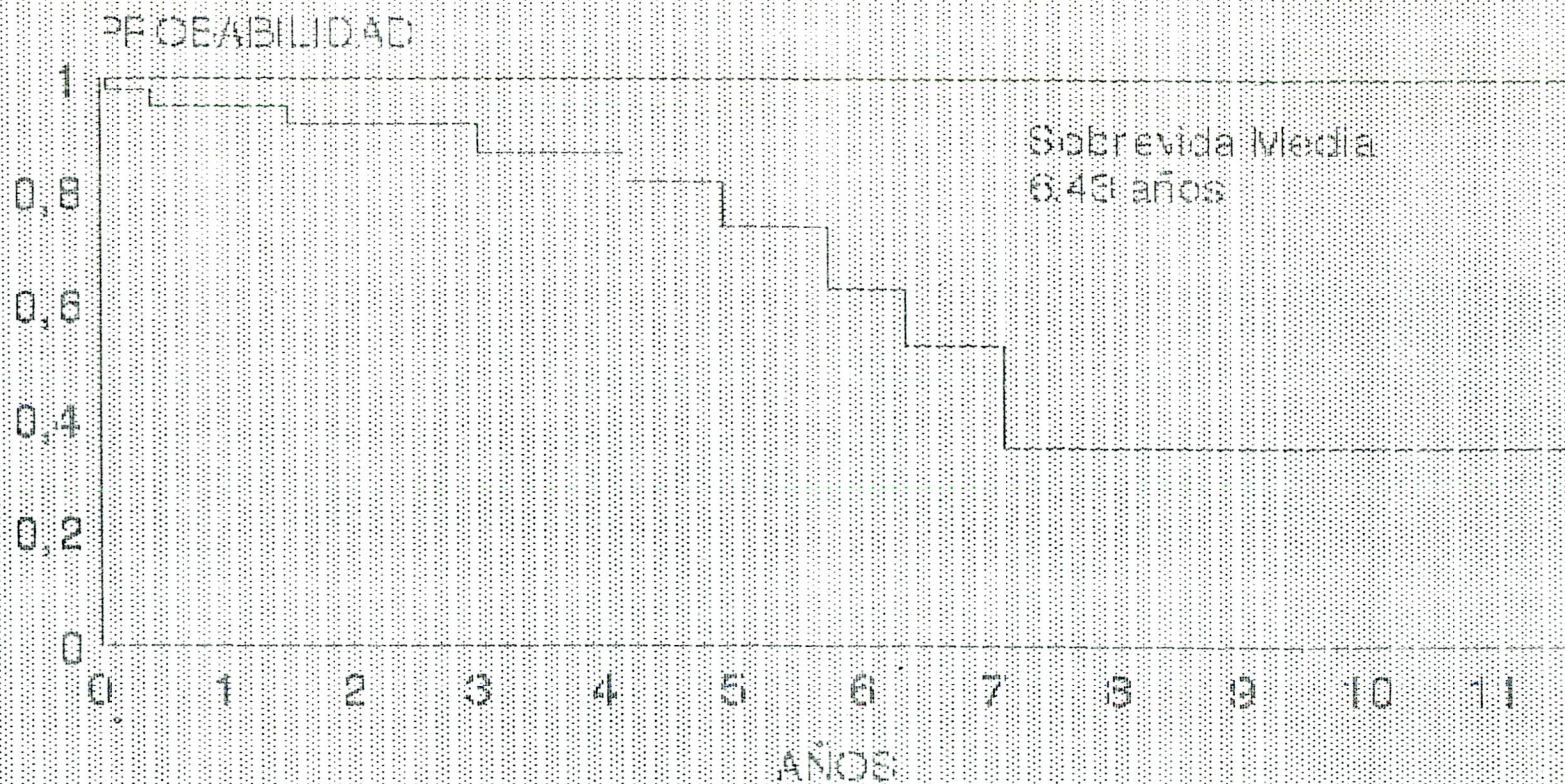


Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 5

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

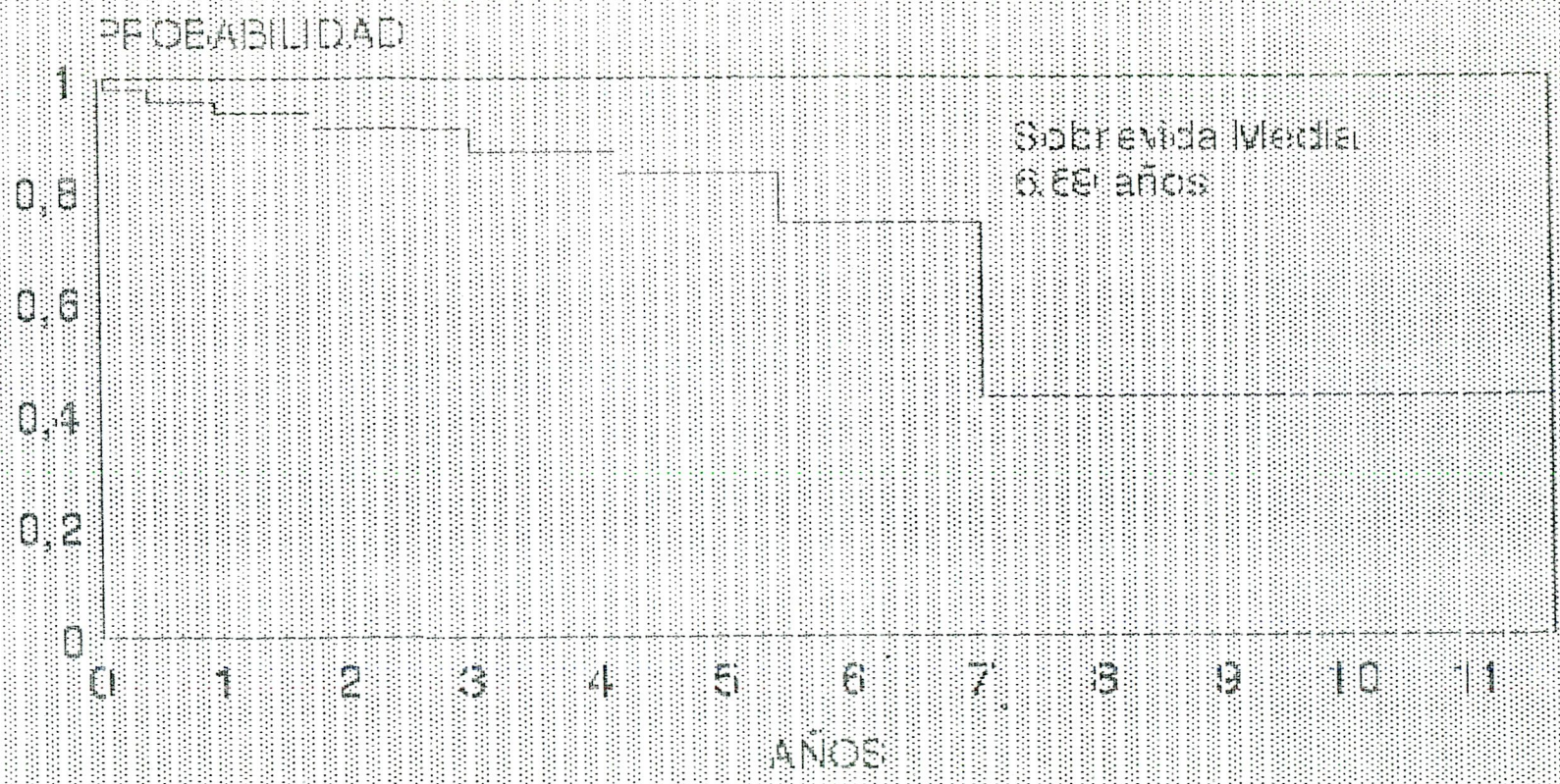
## SOBREVIVENCIA POR LIPOSARCOMA MIXOIDE



Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 6

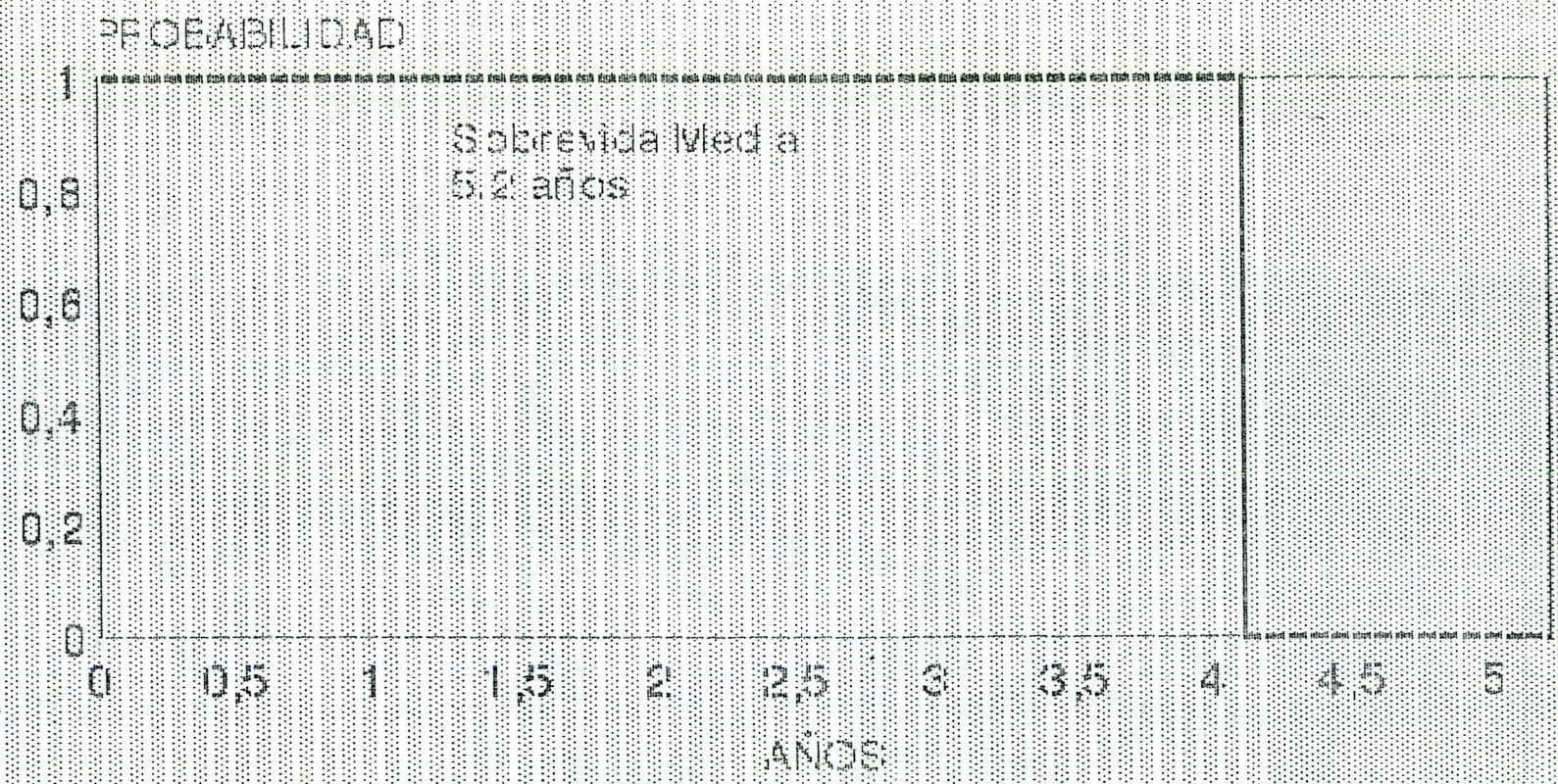
# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIDA EN PACIENTES CON TUMOR MAYORES DE 5 CMIS



Fuente N.C. 1980-1994

Fig: # 7

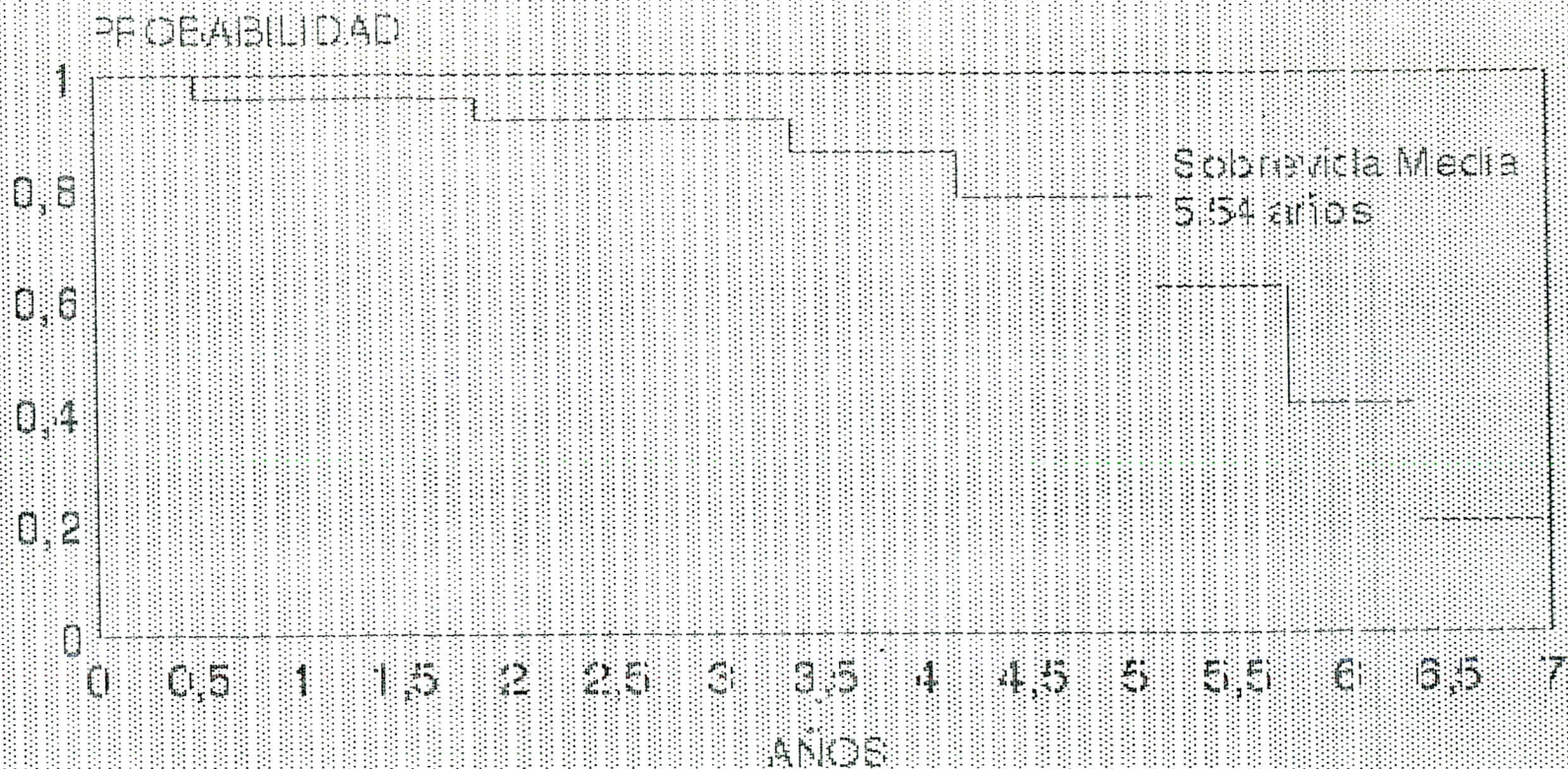
# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIVIDA EN PACIENTES CON TUMOR MENOR DE 5 CMS



Fuente: N.C. 1980-1994

Fig: # 8

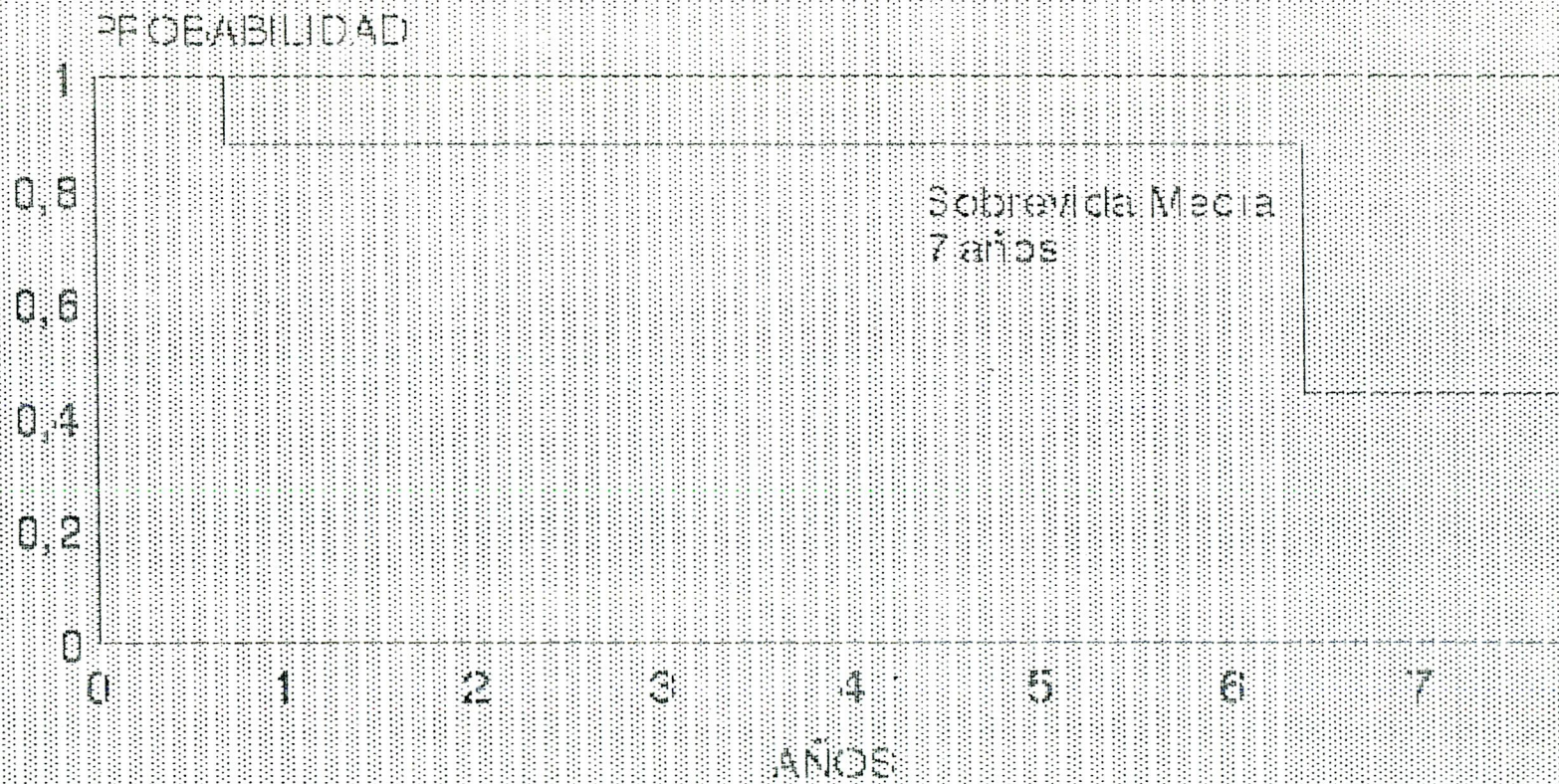
# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIDA POR CIRUGIA + RADIOTERAPIA.



Fuente: N. C. 1980-1984

Fig: # 9

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIDA POR RADIO



Fuente: N.C. 1980-1984

Figura # 10

# SOBREVIDA POR CIRUGIA

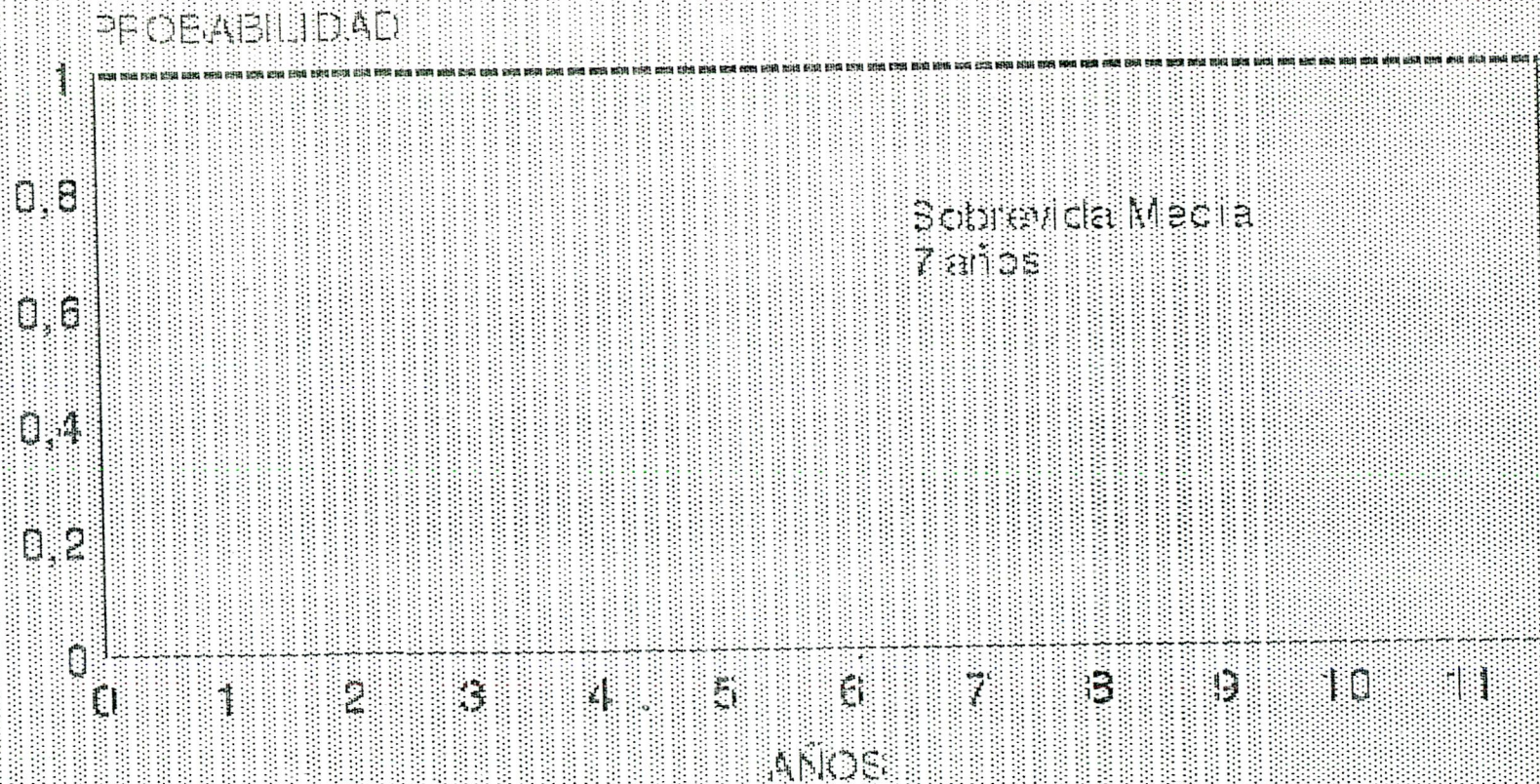


Fig. # 11

Fuente: I.N.C. 1980-1984

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

## SOBREVIDA POR LOCALIZACION PROXIMAL



Fuente: N.C. 1980-1984

Fig: # 12

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL

## SOBREVIVIDA POR LOCALIZACION DISTAL

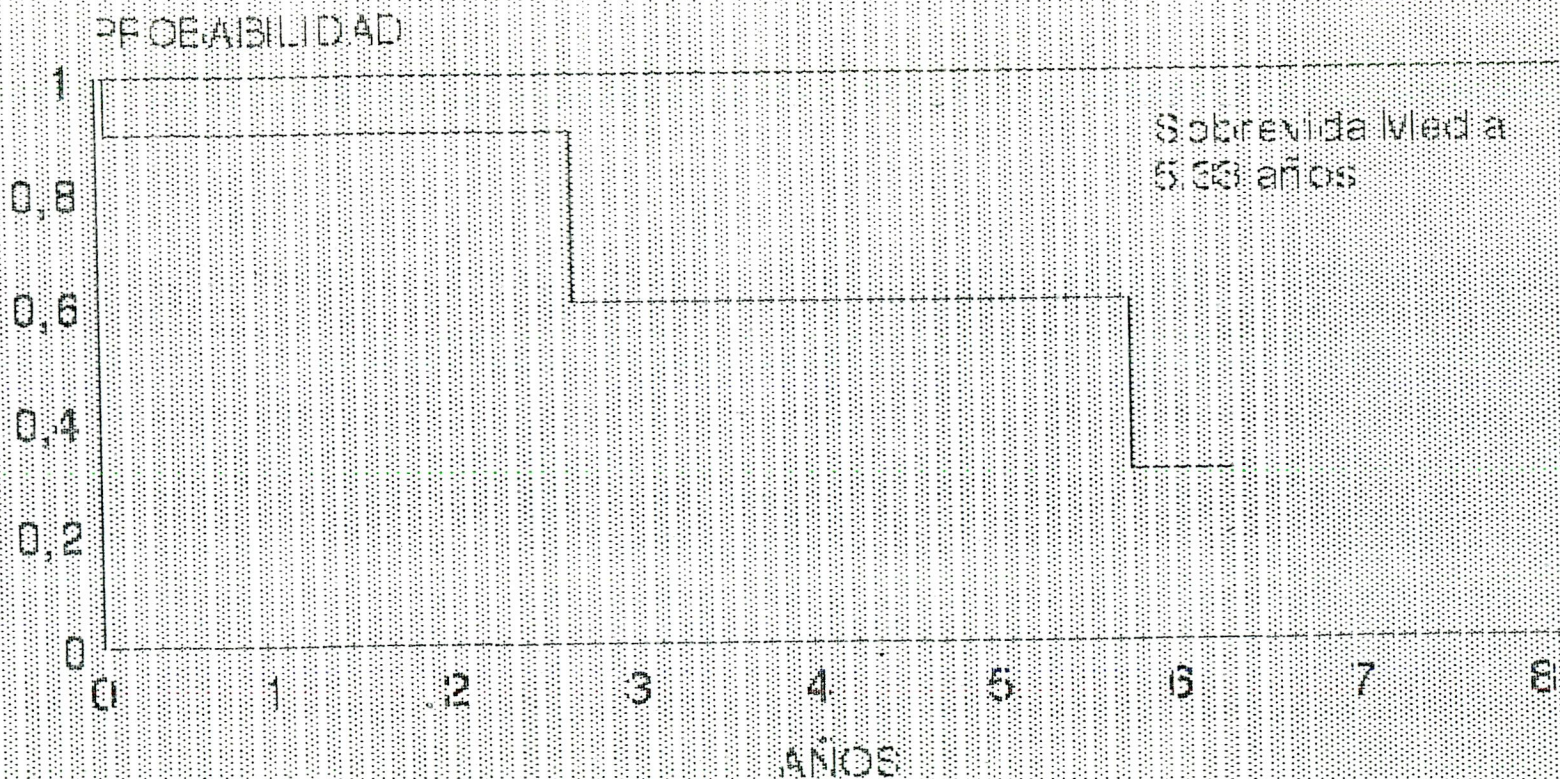


Fig: # 13

# LIPOSARCOMA EXTRAPERITONEAL. SOBREVIDA GENERAL POR METASTASIS



Fuente: N. C. 1980-1984

Fig: # 14

I/236/94

- LIPOSARCOMA
- PERITONEO
- SARCOMA
- MUSHO
- CIRUGIA

- Hernán Rodríguez Cortés
- Rafael Gutierrez Alf
- Elías Quiñones
- Sr. Joaquín Céspedes
- Hector Fosso Valencia

Instituto Nacional de Cancerología



INC002544