

Liposarcoma perineoescrotal: Revisión de la literatura a propósito de un caso

Liposarcoma of the Perineum and Scrotum: A Case Report and Literature Review

Sonia Pérez González, Javier A. Feltes Ochoa, Gonzalo Romero Barriuso, Sara Monasterio Vallejo, Víctor M. Carrero López.

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid, España.

INTRODUCCIÓN

Los tumores paratesticulares son relativamente infrecuentes y representan aproximadamente el 2% de los tumores localizados en el escroto. El liposarcoma escrotal comprende el 20% de los tumores paratesticulares malignos. Presentamos el caso de un paciente que fue diagnosticado en nuestro Hospital de liposarcoma perineoescrotal bien diferenciado.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 44 años de edad con antecedentes de hepatitis B, dislipemia y psoriasis. Consulta debido al aumento del tamaño escrotal de 3 años de lenta evolución. No refiere dolor, fiebre, ni otro síntoma asociado. En la exploración física se identifica un gran aumento de tamaño del hemiescroto derecho secundario a una masa irregular y de consistencia aumentada de unos 10 cm de diámetro que impide la identificación y palpación del testículo ipsilateral, siendo el contralateral normal. Se realiza una ecografía testicular en la que se observa una masa escrotal derecha de 11 cm x 8 cm con una ecogenicidad similar a la grasa, heterogénea, con bandas de hipoeoicas intercaladas y escasa vascularización con el registro doppler color. La misma condiciona un desplazamiento superior del testículo, que se halla en la región inguinal. Ambos testículos son ecográficamente normales. Se completa el estudio con una resonancia magnética

nuclear (RMN) que muestra una lesión vascularizada de contorno lobulado y de arquitectura interna compleja con señal grasa, zonas pseudonodulares y múltiples septos en su interior (Figura 1).



Figura 1.

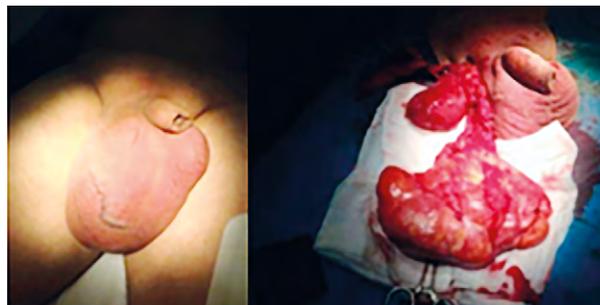


Figura 2.

Ante estos hallazgos, bajo anestesia raquídea, se reseca la lesión mediante una incisión longitudinal inguinoescrotal derecha. Se observa una masa de 10 cm compuesta por varias agrupaciones lipoideas unidas por septos que parten de un pedículo común que emerge del periné. La extirpación es en bloque y completa (Figura 2).

Recibido en octubre de 2016 - Aceptado en octubre de 2016
Conflictos de interés: ninguno

Correspondencia
Email: sonia.perez@salud.madrid.org

Received on October 2016 - Accepted on October 2016
Conflicts of interest: none

En el posoperatorio el paciente presenta un pequeño hematoma escrotal que resuelve con tratamiento conservador. El estudio anatomopatológico informa un liposarcoma bien diferenciado con márgenes quirúrgicos libres de enfermedad.

Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) toracoabdominopélvica de estadificación, en la que no se observa enfermedad a distancia. Dado que el tumor es diferenciado y que la exéresis es completa, se decide no realizar tratamiento adyuvante y se opta por un seguimiento estricto del paciente con estudios de imagen. Hasta la fecha de esta comunicación y después de 21 meses de seguimiento, el paciente no presenta signos de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

Los tumores escrotales no testiculares representan aproximadamente el 2% de los tumores que se desarrollan en el escroto. Por su comportamiento pueden ser clasificados en benignos (70%), como los lipomas (66%), tumores adenomatoideos, leiomiomas, fibromas, hemangiomas, neurofibromas, mesoteliomas papilares y cistoadenomas, y malignos (30%), como los rhabdomyosarcomas (40% de los tumores paratesticulares en jóvenes, 24% en adultos), leiomyosarcomas, liposarcomas, histiocitomas malignos y fibrosarcomas, entre otros.

El liposarcoma representa el 20% de todos los sarcomas del adulto^{1,2}. Su localización más frecuente se da a nivel de la fosa poplíteica, el área glútea y el retroperitoneo, pudiéndose desarrollar en cualquier lugar del cuerpo en donde se encuentre tejido adiposo^{3,4}. A nivel escrotal, comprende el 20% de los tumores paratesticulares malignos. El 75% se localiza en el cordón espermático, el 20% en las tunicas paratesticulares y un 5% a nivel del epidídimo. Su localización perineoescrotal es extremadamente rara, habiéndose reportado menos de una decena de casos.

Es una neoplasia maligna de origen mesodérmico derivada del tejido adiposo, siendo los sarcomas de partes blandas más frecuentes. Existen aún dudas respecto de si su origen es a partir de un lipoma que degenera y se malignifica durante la división celular o si, por el contrario, aparece de novo a partir de células mesenquimales persistentes desde la migración de la gónada primitiva que degeneran⁵.

Suele presentar un pico de incidencia entre la quinta y séptima décadas de la vida, habiéndose descrito casos aislados a diferentes edades. Su incidencia es mayor en el sexo masculino, a diferencia de los lipomas, que predominan en las mujeres^{6,7}.

Generalmente posee un alto contenido graso, por lo que, en ocasiones, se lo confunde con la presencia de una hernia inguinal. Su diseminación es por vía hematogena fundamentalmente hacia hígado y pulmones^{6,7}. Se describe la posibilidad de recidiva hasta más del 70% de los casos, aunque este porcentaje varía significativamente en función de las series^{7,8}.

Histológicamente, a lo largo de la historia, los liposarcomas han sido clasificados de muy diferentes formas, acorde con la aparición de nuevas técnicas de citogenética y de biología molecular. Actualmente son clasificados en los siguientes cinco grupos⁹:

- 1) Liposarcoma bien diferenciado, a su vez, subdividido en lipoma-like o adipocito citocótico, esclerosante, inflamatorio y de células fusiformes.
- 2) Liposarcoma desdiferenciado.
- 3) Liposarcoma mixoide (variedad más frecuente).
- 4) Liposarcoma pleomórfico.
- 5) Liposarcoma mixto y no clasificable.

El diagnóstico es histológico, si bien las pruebas de imagen, tales como la ecografía (con una sensibilidad del 95%), la TAC o la resonancia magnética (RM) pueden orientarnos hacia el diagnóstico de este tumor. Los marcadores tumorales testiculares (alpha-fetoprotein [AFP] y beta subunit of human chorionic gonadotropin [BHCG]) son negativos.

Respecto del tratamiento, la extirpación quirúrgica del tumor íntegro en su pseudocápsula con márgenes negativos es esencial. En relación con los tratamientos adyuvantes, existe controversia dada la poca experiencia por ser ésta una entidad poco frecuente. Existen algunas series en las que se ha realizado radioterapia posquirúrgica de rutina en pacientes con márgenes de resección positivos o tumores de alto grado, donde se ha demostrado que el tipo más radiosensible es el mixoide^{10,11}. La quimioterapia basada en tratamientos con doxorubicina se reserva para aquellos pacientes en los que aparece recurrencia, pacientes no resecables o con metástasis, siendo su respuesta, en general, pobre¹².

La sobrevida varía en función del tipo histológico. Los liposarcomas bien diferenciados son los de mejor pronóstico, con una sobrevida de aproximadamente el 80% a los 5 años. Los más agresivos son los de tipo pleomórfico, con una sobrevida del 20% a los 5 años y menos del 5% a los 10 años⁶.

Los liposarcomas localizados a nivel perineoescrotal son extremadamente infrecuentes, habiéndose reportado hasta el momento cuatro casos en toda la literatura consultada.

Autor	Año	Edad (años)	Tamaño (cm)	Evolución	Tratamiento	Diagnóstico	Evolución
Lissme y cols. (6)	1992	47	13	3 años	Escisión quirúrgica + orquiectomía + RT	LPS mixoide	30 meses libre de enfermedad
Mhiri y cols. (7)	1993	71	17	NR	Escisión quirúrgica	LPS fibromixoide	8 meses libre de enfermedad
Mecca y cols. (13)	2009	47	8	8 meses	Escisión quirúrgica	LPSlike bien diferenciado con áreas mixoides	12 meses libre de enfermedad
Young y cols. (14)	2008	57	8,5	7 años	Escisión quirúrgica	LPS mixoide	25 meses libre de enfermedad

Referencias: NR, no referido.

Tabla 1. Casos de liposarcomas perineoescrotales reportados hasta la fecha.

Estos tumores suelen emerger desde el tejido adiposo perineal abriéndose paso a través de los diferentes haces musculares del periné hasta alcanzar el escroto, donde la amplia laxitud del mismo les permite llegar a alcanzar grandes tamaños sin desarrollar síntoma alguno, a excepción de sensación de peso y molestias durante la deambulación.

En ocasiones, el crecimiento de los liposarcomas perineales puede afectar a otras partes del aparato genital, habiéndose descrito casos de afectación de la raíz del pene, el área prostática o vesical¹⁵.

Nuestro paciente debutó con una masa escrotal de gran tamaño a la edad de 44 años, similar a lo comunicado por otros autores, con excepción del caso comunicado por Mhiri y colaboradores de un paciente de 71 años de edad⁷.

Los síntomas que presentaba nuestro paciente estaban en relación con la voluminosidad de la lesión por compresión de estructuras circundantes.

El tratamiento en nuestro caso fue quirúrgico, realizándose exéresis radical de la masa y preservando el testículo ipsilateral dada la no afectación del mismo. Esta actitud terapéutica es la seguida en todos los casos descritos hasta la fecha con buenos resultados. Decidimos no brindar tratamiento coadyuvante radioterápico por ser una exéresis completa con márgenes quirúrgicos

negativos. En sólo uno de los casos publicados hasta la fecha ha sido necesaria la radioterapia adyuvante por la presencia de márgenes quirúrgicos positivos para tumor⁶.

La variedad histológica más frecuente descrita es el liposarcoma mixoide, si bien puede coexistir con otro patrón histológico¹³. En nuestro caso se trató de un liposarcoma bien diferenciado.

La evolución de nuestro paciente y del resto de los casos descritos ha sido favorable, no habiéndose detectado recidivas tumorales durante el seguimiento, si bien hemos de recordar que el seguimiento comunicado es a corto plazo, en la mayoría de los casos.

En resumen, el liposarcoma perineoescrotal es una entidad patológica muy infrecuente, motivo por el cual es poca la información que tenemos sobre el mismo, no existiendo consenso acerca de cómo ha de manejarse a los pacientes que desarrollan dicha enfermedad. La mayoría de la información se extrapola de la obtenida a partir del tratamiento de los liposarcomas que se desarrollan en otras localizaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumours. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001: 571-694.

2. Dei Tos AP. Liposarcoma: new entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol.* 2000 Aug; 4 (4): 252-66.
3. Enterline HT, Culberson JD, Rochlin DB, Brady LW. Liposarcoma. A clinical and pathologic study of 53 cases. *Cancer.* 1960 Sep-Oct; 13: 932-50.
4. Spittle MF, Newton KA, Mackenzie DH. Liposarcoma. A review of 60 cases. *Br J Cancer.* 1971; 24: 636.
5. Crespo Atín V, Padilla Nieva J, Martín Bazaco J, Llarena Ibarguren R, Pertusa Peña C. [Scrotal liposarcoma]. [Artículo en español]. *Arch Esp Urol.* 2001 Sep; 54 (7): 729-32.
6. Lissmer L, Kaneti J, Klain J, Peiser J, Maor E, Cohen Y. Liposarcoma of the perineum and scrotum. *Int Urol Nephrol.* 1992; 24 (2): 205-10.
7. Mhiri MN, Rebai T, Trifa M, Chaabouni MN, Kharrat M. [Perineo-scrotal liposarcoma. Apropos of 3 cases]. [Artículo en francés]. *J Chir (Paris).* 1993 Jan; 130 (1): 27-31.
8. Soler Soler JL, Zuluaga Gómez A, Hidalgo Domínguez MR, y cols. [Liposarcoma of the spermatic cord: a report of a new case and a review of the literature]. [Artículo en español]. *Actas Urol Esp.* 1999 May; 23 (5): 447-54.
9. Segura Sánchez J, Pareja Megía MJ, García Escudero A, y cols. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol.* 2006; 39: 135-48.
10. Johnson DE, Harris JD, Ayala AG. Liposarcoma of spermatic cord. *Urology.* 1978 Feb; 11 (2): 190-2.
11. Bauer JJ, Sesterhenn IA, Costabile RA. Myxoid liposarcoma of the scrotal wall. *J Urol.* 1995 Jun; 153 (6): 1938-9.
12. Yang J, Glatstein E, Rosenberg S, y cols. Sarcomas of soft tissues. *Cancer: Principles and Practice of Oncology* 1993, 4th ed. 2 (42): 1454-67.
13. Mecca RJ, Marottoli NH, Briend S, y cols. Liposarcoma perineo-escrotal. *Rev Arg Urol.* 2009; 74: 135-7.
14. Young B, Jeong Ho S. Park, Dae W. Kim, y cols. Intrascrotal myxoid liposarcoma of perineal origin. *Curr Urol.* 2008; 2: 161-3.
15. Hulbert JC, Rodriguez PN, Cummings KB. Perineal liposarcoma: diagnosis and management. *J Urol.* 1984 Jun; 131 (6): 1185-7.