

LIPOSARCOM OSOS PRIMAR LA COPIL

Ingrid Miron^{1,2}, Gabriel Aprodu^{1,2}, Doina Mihăilă², Petru Plamădeală²,
Oana Tatiana Miron¹, Anamaria Ciubară^{1,3}, Lucian Miron^{1,4}, Marin Burlea^{1,2},
Ștefana Maria Moisa^{1,2}, Laurențiu Lucaci^{1,5}

¹Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa“, Iași

²Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sfânta Maria“, Iași

³Spitalul Clinic de Psihiatrie „Socola“, Iași

⁴Institutul Regional de Oncologie, Iași

⁵Institutul de Boli Cardiovasculare „Prof. Dr. George Georgescu“, Iași

REZUMAT

Introducere. Deși liposarcomul de țesuturi moi este o tumoră frecventă, liposarcomul primar osos este foarte rar, fiind localizat în special în oasele lungi.

Material și metodă. Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 14 ani, spitalizată în Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sfânta Maria“ din Iași pentru durere, impotență funcțională și tumefacția bratului drept, simptome ce au debutat cu 24 de ore anterior internării, ca urmare a unui traumatism prin cădere al brațului drept. Radiografia osoasă a evidențiat o masă tumorală în porțiunea proximală a humerusului, asociată cu o fractură patologică.

Rezultate. S-a realizat o biopsie la nivelul tumorii, iar analiza anatomopatologică (histologică și imunochimică) a documentat proliferare liposarcomatoasă malignă.

Concluzie. Diagnosticul anatomopatologic final, corelat cu examenul fizic, care a exclus posibilitatea unei metastaze osoase liposarcomatoase, a fost aceea de liposarcom primar osos. Particularitatea cazului: tumoră foarte rară, cu prezentare inițială de fractură osoasă patologică. În stabilirea diagnosticului de liposarcom osos primar, trebuie exclusă posibilitatea unei metastaze de la un liposarcom cu localizare inițială extraosoasă, ca și pe cea a unui alt tip de tumoră osoasă primară. Prognosticul pare a fi mai favorabil decât cel al osteosarcomului, dar liposarcomul prezintă o rată mai mare de recurențe locale și diseminări sistemice.

Cuvinte cheie: os, liposarcom, copil

INTRODUCERE

Liposarcoamele osoase primare sunt tumori extreme de rare, în ciuda faptului că măduva este bogată în celule adipoase. Boala este suficient de rară pentru a justifica raportarea unor cazuri izolate.

PREZENTAREA CAZULUI

Pacienta în vârstă de 14 ani este internată în Clinica de Chirurgie Pediatrică pentru durere, impotență funcțională, tumefacție a brațului drept, simptome cu debut brutal cu 24 de ore anterior internării. Pacienta nu prezenta antecedente patologice semnificative și avea mobilitate păstrată la momentul prezentării.

Examen local: tumefacție la nivelul treimii proximale a humerusului, având consistență fermă, durere prezentă spontan și la palpare, limitând mișcările pasive și active ale articulației scapulohumerale.

Testele de laborator au evidențiat prezența sindromului inflamator: neutrofilie cu limfopenie și fibrinogen crescut.

Examenul radiologic al brațului evidențiază o leziune osteolitică în treimea proximală a humerusului și o fractură patologică la acest nivel.

Examenul computer tomografic este sugestiv pentru osteosarcom și fractură patologică, fără deplasare.

S-a realizat intervenția chirurgicală de excizie tumorală și s-au prelevat multiple biopsii din tu-

Adresa de corespondență:

Dr. Ștefana Maria Moisa, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sfânta Maria“, Str. Vasile Lupu, nr. 62, Iași

E-mail: stephaniemed@yahoo.com

moră și țesutul peritumoral; s-a instalat un tub de dren și s-a realizat imobilizare postoperatorie cu durata de două săptămâni.

Examenul extemporaneu al tumorii realizat în timpul intervenției chirurgicale pe secțiuni înghețate colorate cu albastru de toluidine este sugestiv pentru liposarcom, motiv pentru care se realizează colorația specială Scharlach. Suspiciunea este astfel întărită de prezența inclusiunilor grăsoase în citoplasma celulelor tumorale.

Amprente: Colorație May-Grumwald-Giemsacelule tumorale rare cu trăsături citonucleare atipice și vacuole optice clare în unele celule. Celule inflamatorii rare.

Parafina: fragment din specimenul extemporaneu și piesa 3 de excizie chirurgicală, reprezentând o proliferare celulară tumorală similară adipocitelor cu marcat pleiomorfism citonuclear și vase sarcomatoase în stroma. Lamele osoase rare cu aspect izolat și următoarele caracteristici:

1. Țesut conectiv infiltrat cu lamele osoase din proliferarea tumorală.
2. Proliferare tumorală cu zone mixoide și zone de celule rotunde.
3. Infiltrat tumoral în țesutul osos.
4. Proliferare tumorală, arii de celule mixoide, arii de celule rotunde, necroză tumorală.

Imunohistochimie:

CD34 – pozitiv în pereții vasculari și prezența de capilare cu aspect terminal.

S100 – pozitiv în unele celule tumorale cum ar fi lipocitele adulte și negative în alte celule tumorale.

Ki67 – pozitiv în proporții diferite – 50% în ariile mixoide și 80% în zonele cu celule rotunde și pleiomorfe.

Diagnostic final: Liposarcom osos cu celule rotunde, grad înalt de malignitate, G3, T2a

STADIALIZARE. TRATAMENT. EVOLUȚIE

Computer tomografia toraco-abdominală a relevat multiple leziuni secundare hepatice și vertebrale (D9, D10, D11, L1, L3), sugerând și leziuni pulmonare secundare.

În acest context, am clasificat liposarcomul ca fiind în stadiul IV și am inițiat un protocol chimioterapeutic recomandat în sarcoamele de țesuturi moi în stadia avansate: Ifosfamida + Doxorubicina (Ifosfamida 1.500 mg/m² cu Mesna (pentru protective urologică în zilele 1-2-3-4 și Doxorubicina 20 mg/m²/zi, în zilele 1-2-3). Acest protocol a fost repetat la fiecare 3 săptămâni, conform Worden et al (1). Din nefericire, răspunsul la tratament a fost nesatisfăcător și pacienta a prezentat o recurență locală extensivă la trei luni de la momentul diagnosticului.

DISCUȚII

Liposarcomul osos este o tumoră extrem de rară în populația pediatrică, cu o incidență de mai puțin de 0,1% din totalul tumorilor osoase primare (2). Toate grupele de vârstă pot fi afectate, dar debutul tipic este situat în timpul perioade de adult (3), în timp ce copiii sunt rar afectați (doar 5 cazuri fiind raportate până în prezent) (2,4-7). Cea mai frecventă localizare este la nivelul oaselor lungi: tibia, femurul, humerusul (3,8), în timp ce oasele late (scapula, craniul) și vertebrele sunt rareori afectate (9). Trăsăturile clinice sunt dominate de o masă tu-

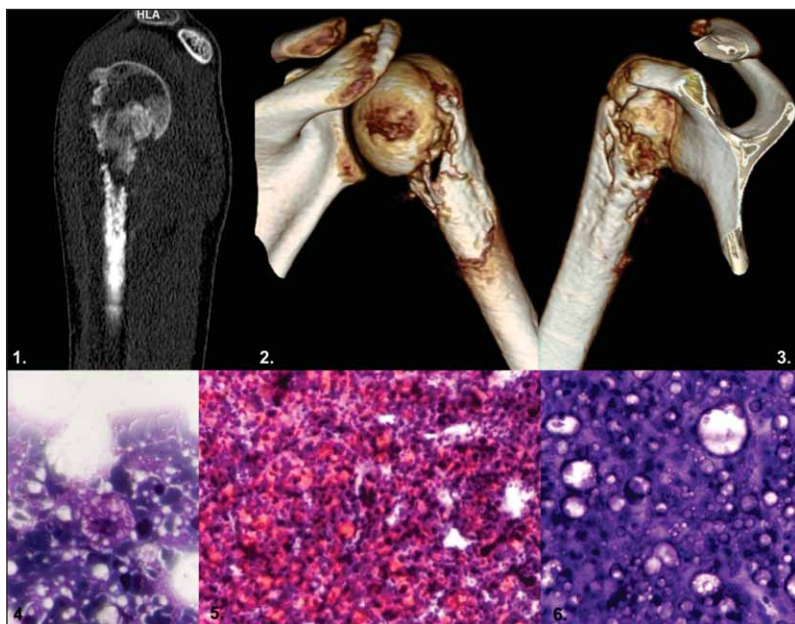


FIGURA 1.

1. Examen CT humeral, lateral;
2. Reconstrucție CT humerală, vedere mediană;
3. Reconstrucție CT humerală, vedere laterală;
4. Amprentă. MGG, x 400;
5. Examen extemporaneu. Scharlach, x 100;
6. Examen extemporaneu. AT, x 200

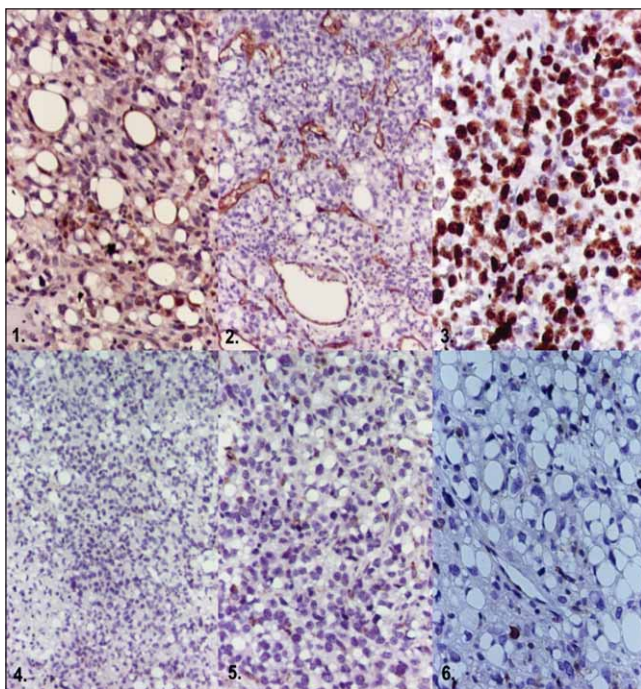


FIGURA 2. 1. S100 x100; 2. CD34 x100; 3. Ki67 x100; 4. CK AE1/AE3 x100; 5. CD68 x100; 6. CD45 x200

morală dureroasă, iar examenul radiologic descrie o tumoră osoasă limitată, expansivă. Examenul CT sau MRI descrie componența lipidică a tumorii. Variantele histologice sunt similare liposarcomului de țesuturi moi (3): liposarcom bine diferențiat similar lipomului, liposarcom cu celule mixoide sau rotunde, liposarcom pleiomorfic. Diagnosticul diferențial include liposarcomul de țesuturi moi cu extensie sau metastază locală osoasă (3), tumora primară osoasă, lipomul și alte tumori maligne ca osteosarcomul și sarcomul Ewing. Excizia chirur-

gicală rămâne principala formă de tratament (excizie largă sau amputare și protezare). Rolul chimioterapiei este controversat, dar aceasta poate fi de ajutor în tumorile cu grad mare de malignitate (protocoalele pentru liposarcomul de țesuturi moi (2)), la fel cu radioterapia.

Prognosticul este legat de tipul histologic: liposarcomul pleiomorfic are prognosticul cel mai puțin favorabil (3), cu speranța de supraviețuire mai mică de trei ani de la momentul diagnosticului (10). Tipurile bine diferențiate și cele mixoide au rate de supraviețuire la 5 ani fără recăderi de 100% și 88%, respectiv (4).

Prognosticul liposarcomului osos este în general nefavorabil, dar este mai bun decât cel al osteosarcomului (2).

Tumorile cu margini imprecis delimitate sau cele cu recurențe locale după intervenția chirurgicală au prognostic rezervat, deși metastazează foarte rar (5). Liposarcoamele cu recurențe locale repetate pot evolua la sarcom de grad înalt cu potențial metastatic. Există o probabilitate crescută de recurență locală și metastazare, cel mai frecvent la nivel pulmonar (9,10).

CONCLUZII

Liposarcomul osos este o tumoră foarte rară la copil; motivele primului consult medical în cazul prezentat au fost reprezentate de o fractură patologică. Stadiul avansat (IV) la momentul diagnosticului și lipsa de răspuns la chimioterapie au dus la o evoluție nefavorabilă.