

## Καλά διαφοροποιημένο λιποσάρκωμα παχέος εντέρου

Μ. Δαιμονάκου, Α. Κοντογιάννη, Σ. Ζούγρη, Α. Κογεβίνας, Ν. Ταμβάκης

---

### *Well differentiated lipoma-like liposarcoma of the ileocecal valve: a case report*

*Demonakou M, Kontogianni E, Zougri S, Kojevinas A, Tamvakis N.  
Department of Pathology, Sismanoglion General Hospital, Athens, Greece.*

*Liposarcomas of intestine are rare. An exceptionally rare location is the ileocecal valve. A well differentiated "lipoma like" liposarcoma of ileocecal valve, the second case in the literature, diagnosed in a middle aged woman, suffered by abdominal pain and bloody diarrhea, was presented. Literature was reviewed.*

**Key-words:** liposarcoma- atypical lipoma, intestine.

Το λιποσάρκωμα, το δεύτερο σε συχνότητα κακόηδες νεόπλασμα των μαλακών μοριών των ενθλίκων, εντοπίζεται εξαιρετικά σπάνια στο γαστρεντερικό σωλήνα (ΓΕΣ). Άτυπα λιπώματα έχουν αναφερθεί στο έντερο, αλλά έχει δημοσιευθεί μόνο ένα λιποσάρκωμα στην ειλεοτυφλική βαλβίδα.

Παρουσιάζεται γυναίκα με καλά διαφοροποιημένο λιποσάρκωμα στο παχύ έντερο επί της ειλεοτυφλικής βαλβίδος, λόγω της σπάνιας εντόπισης, το δεύτερο στη βιβλιογραφία και των ερωτηματικών στη θεραπευτική αντιμετώπιση. Ανασκοπείται η βιβλιογραφία.

**Λέξεις-κλειδιά:** λιποσάρκωμα, άτυπο λίπωμα, παχύ έντερο.

---

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι λιπωματώδεις όγκοι απαντώνται σε όλο τον πεπτικό σωλήνα. Η συχνότητά τους στο γενικό πληθυσμό, από μελέτες σε νεκροτομικό υλικό, είναι 0,5-4,8%. Στην πλειοψηφία τους είναι καλοήγη νεοπλάσματα χωρίς κλινικές

εκδηλώσεις.

Τα λιποσαρκώματα (ΛΠΣ) του ΓΕΣ είναι σπάνια. Στη διεθνή βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί τα τελευταία χρόνια ελάχιστα περιστατικά<sup>1-6</sup> στο λεπτό έντερο, στο παχύ έντερο, στον οισοφάγο, και στον στόμαχο<sup>7,8</sup>. Η ιστολογική

τους εικόνα είναι όμοια με αυτή των μαλακών μορίων.

Η διάγνωσή τους στηρίζεται στην παρουσία των λιποβλαστών (αώρων λιποκυττάρων). Απαντώνται και οι δύο βασικοί τύποι: α) ΛΠΣ μυξοειδή με σφαιροειδή κύτταρα, των οποίων η βιολογική συμπεριφορά εξαρτάται από την ποσοτική παρουσία στρογγύλων κυττάρων, τα οποία μεδίστανται. β) ΛΠΣ διαφοροποιημένα/αποδιαφοροποιημένα, τα οποία συχνά υποτροπιάζουν, αλλά δεν μεδίστανται<sup>10,11</sup>.

### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΣ

Γυναίκα, ηλικίας 76 ετών, παρουσίασε έντονα κοιλιακά άλγη από τριημέρου, αναφέροντας βυσσινώχρωες και ακολούδως ερυθρές-αιματηρές κενώσεις. Τον τελευταίο μήνα υποβαλλόταν σε θεραπεία με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα, λόγω αρθραλγιών.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε σιδηροπενική αναιμία. Στο υπερηχογράφημα κοιλίας διαγνώσθηκε συμπαγές, ανομοιογενούς ηχοδομής, περιγεγραμμένο μόρφωμα στο δεξιό λαγόνιο βόθρο. Στην αξονική τομογραφία άνω-κάτω κοιλίας που ακολούθησε επρόκειτο για ενδοαυλική μάζα μαλακών μορίων στην περιοχή του τυφλού με πυκνότητα λίπους.

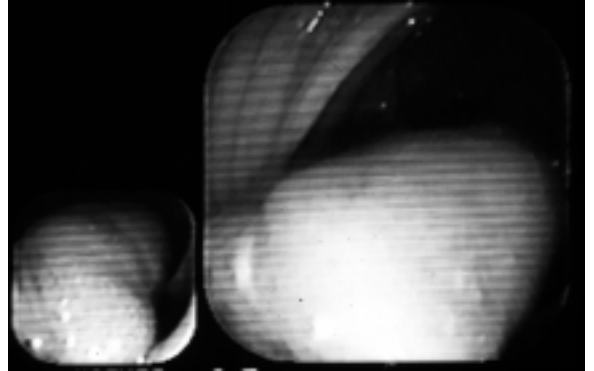
Ακολούθησε κολονοσκόπηση, κατά την οποία βρέθηκε ένα ιδιαίτερα μεγάλο πολυποειδές μόρφωμα στο τυφλό, το οποίο εξορμούσε από την ειλεοτυφλική βαλβίδα και παρουσίαζε αρκετές διαβρώσεις.

Στο βλεννογόνο του τυφλού, απέναντι από το πολυποειδές μόρφωμα, υπήρχαν δύο ικανού μεγέθους έλκη. Η ασθενής υποβλήθηκε σε δεξιά κολεκτομή και ειλεοεγκάρσια αναστόμωση.

**Μακροσκοπική περιγραφή:** Παρασκεύασμα δεξιάς κολεκτομής αποτελούμενο από τμήμα παχέος εντέρου (τυφλό και ανιόν) μήκους 24 cm και εσωτερικής περιμέτρου 3-9 cm και τμήμα λεπτού εντέρου μήκους 12 cm και εύρους 2,5 cm. Στην περιοχή της ειλεοτυφλικής βαλβίδας, στο τυφλό, ανευρέθηκε πολυποειδής όγκος μ.δ. 6 cm με μίσχο μήκους 2 cm και εύρος 1,8 cm. Ο όγκος παρουσίαζε ομαλή επιφάνεια, αιμορραγική και εξηλωμένη κατά θέσεις. Στις διατομές είχε όψη και σύσταση λιπώδους ιστού με ινώδη διαφραγμάτια (Εικόνες 1, 2).

**Μικροσκοπική περιγραφή** (Εικόνες 2, 3):

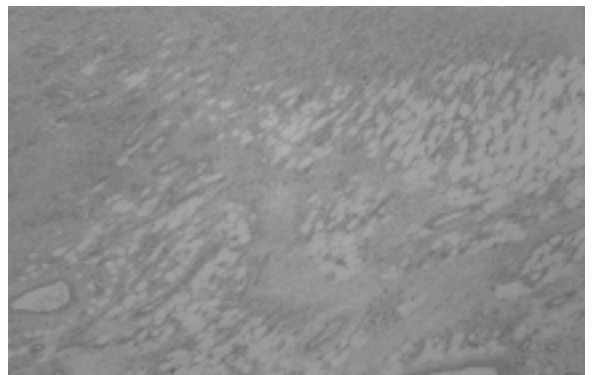
Το νεόπλασμα αποτελείτο από ώριμα λιποκύτταρα, που αφορίζονταν από ινώδη διαφράγματα, με παρουσία ινοβλαστών και λίγα φλεγμονώδη στοιχεία, ενώ παρατηρήθηκαν λίγα άτυπα λιποκύτταρα. Δεν παρατηρήθηκαν μτώσεις. Ακολούθησε ανοσοϊστοχημικός έλεγχος, με την



Εικόνα 1.



Εικόνα 2.



Εικόνα 3.

S-100 πρωτεΐνη (NCL- S100, κλώνος S1/61/69, Novocastra Labs, Βιοδυναμική, Αθήνα, σε αραιώση 1:40) με την οποία αναδείχθηκαν αρκετά λιποκύτταρα με μικροφυσσαλιδώδες κυτταρόπλασμα, που πληρούσαν τα χαρακτηριστικά των λιποβλαστών. Το νεόπλασμα είχε εξηλωθεί, επιφλεγμανθεί και παρουσίαζε νεκρώσεις, με διατήρηση όμως της αρχιτεκτονικής του, όπως επί ισχαιμίας.

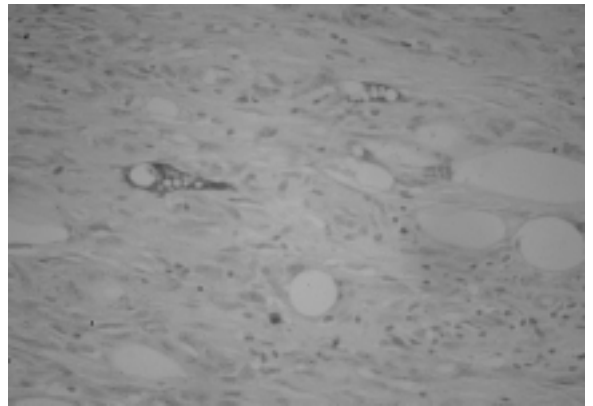
## ΣΧΟΛΙΟ

Τα Καλά Διαφοροποιούμενα Λιποσαρκώματα (ΚΔΛΣ), τα οποία αναφέρονται και ως άτυποι λιπωματώδεις όγκοι, αποτελούνται από καλά διαφοροποιημένο λιπώδη ιστό ("ώριμο" λίπος) και περιέχουν (τουλάχιστον εστιακά) άτυπα στρωματικά κύτταρα με παρουσία ή μη λιποβλαστών<sup>9</sup>. Ο όρος "άτυπο λίωμα" δόθηκε σε μια ομάδα καλά διαφοροποιημένων λιποσαρκωμάτων, τα οποία δεν μεδίστανται και τα οποία αναπτύσσονται σε έδαφος επιφανειακών μαλακών ιστών και στα βαθύτερα άτυπα κυτταρολιπώδη νεοπλάσματα τα οποία περιέχουν άτυπα στρωματικά κύτταρα, χωρίς όμως λιποβλάστες<sup>10,11</sup>. Η βιολογική συμπεριφορά τους εξαρτάται σε σημαντικό βαθμό από την εντόπισή τους. Τα καλά διαφοροποιημένα λιποσαρκώματα του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου έχουν την χειρότερη πρόγνωση. Η αποδιαφοροποίηση των ΚΔΛΠΣ αποτελεί επιπλοκή που συσχετίζεται με την διάρκεια της νόσου<sup>11</sup>.

Ελάχιστα άτυπα λιπώματα έχουν δημοσιευθεί στο παχύ έντερο<sup>5</sup>. Το πρώτο λιποσάρκωμα στην ειλεοτυφλική βαλβίδα δημοσιεύθηκε στην Αγγλική βιβλιογραφία το 1987 και από τότε η εντόπιση αυτή δεν αναφέρεται ξανά<sup>6</sup>. ΚΔΛΣ δημοσιεύθηκαν στον οισοφάγο, τον στόμαχο και την νήστιδα όπου υπήρχαν και στοιχεία αποδιαφοροποίησης<sup>7-9</sup>.

Είναι συνήθως μονήρεις όγκοι κυρίως υποβλεννογόνιοι και σπάνια υποορογόνιοι. Οι υποβλεννογόνιοι είναι συχνά έμμησοι με ομαλή επιφάνεια με ή χωρίς εξελκώσεις.

Τα ΚΔΛΣ έχουν ενδιάμεση βιολογική συμπεριφορά δεν μεδίστανται, αλλά προκαλούν ενίοτε τοπικές υποτροπές<sup>10-13</sup>. Κλινικά εκδηλώνονται τα ΚΔΛΠΣ του εντέρου που είναι > 2 εκ, με απόφραξη, εγκλοασμό, αιμορραγία, αναιμία<sup>1,2</sup>. Η ασθενής μας παρουσίασε κολικοειδή άλγη και εντερορραγία που αποδίδονται στην ισχαιμία του νεοπλάσματος αλλά και του γεινιάζοντος βλεννογόνου.



Εικόνα 4.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση των ΚΔΛΠΣ συνίσταται σε εκτομή του όγκου σε υγιές ιστούς και τακτική παρακολούθηση του ασθενούς για τον έλεγχο των τοπικών υποτροπών.

Η ασθενής μας τέσσερα χρόνια μετά είναι ελεύθερη νόσου.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Fenoglio C, Pascal R, Perzin C. Lipomas and liposarcomas in tumors of the intestine. *AFIP*; 501-505, 1998
2. Geboes K. Soft tissue tumors in Gastrointestinal and Esophageal Pathology. Ed Whitehead R. Churchill Livingstone; 780-781, 1989
3. Rubay J et al. Association of a large abdominal liposarcoma and a leiomyosarcoma of the small bowel. *Act Chir Belg*; 5:85-86, 1976.
4. Rivkind et al. Myxoid liposarcoma of the small intestine mimicking acute appendicitis. *Eur J Surg*; 4:121-125, 1994.
5. Snover D. Atypical lipomas of the colon: a clinicopathological study of two cases. *Dis Colon Rectum*; 27:485-488, 1984.
6. Papadopoulos T et al. Primary liposarcoma of the jejunum *Pathol Res Pract*; 186:803-806, 1990.
6. Wood D, Morgentzen L. Liposarcoma of the ileocecal valve: a case report. *Mt Siai J Med*; 56:62-4, 1989.
7. Cooper G et al. Liposarcoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg*; 51:1012-3, 1991.
8. Seki K et al. Primary liposarcoma of the stomach: a case report and review of the literature. *Ipn J Clin Oncol*; 28:284-8, 1998.
9. Azumi N, Curtis J, Kempton R, Hendrickson M. Atypical and Malignant Neoplasms, Showing Lipomatous Differentiation: A study of 111 cases. *Am J Surg Pathol*; 11:161-183, 1987.

10. Boggi U et al. Giant pedunculated liposarcomas of the esophagus; Literature review and case report. *Hepatogastroenterology*; 14:398-407, 1997.
11. Weiss S. Lipomatous tumors. *Monogr Pathol*; 38:207-239, 1996.
12. Mentzel T, Fletcher C. Lipomatous tumors of soft tissues: an update. *Virchows Arch*; 427:353-363, 1995.
13. Rosay J, Acherman M, Dal-Cin P et al. Combined morphological study 59 of atypical lipomatous tumors. Evaluation of their relationship and differential diagnosis with other adipose tissue tumors (a report of the CHAMP study group). *Am J Surg Pathol*; 20:1182-1189, 1996.