

Liposarcoma gigante de retroperitoneo

Roberto E Hernández Peña,* Jorge Ortiz de la Peña,** Pablo Orozco,** Ricardo Wellman**

RESUMEN

Los sarcomas representan actualmente menos de 1% de los tumores malignos; sólo 10 al 15% se localizan en el retroperitoneo. Los tumores más frecuentes en el retroperitoneo son histiocitoma fibroso maligno, liposarcoma y leiomyosarcoma. La piedra angular en el tratamiento de estas neoplasias es la cirugía y el tamaño de éstos no representa una contraindicación para ello. **Caso clínico:** Mujer de 30 años de edad con antecedente de aumento de volumen abdominal de cuatro años de evolución, acompañado de saciedad temprana y pérdida de peso. Se le realizó resección de un tumor retroperitoneal de 20 kg. **Conclusiones:** El tamaño de los tumores retroperitoneales no debe representar contraindicación para su tratamiento, siendo factible la resección multiorgánica cuando se contemple una resección macroscópica completa.

Palabras clave: Sarcomas, liposarcoma, retroperitoneal, resección multiorgánica.

ABSTRACT

*Sarcomas represent less than 1% of malignant tumors, and only 10 to 15% are found in the retroperitoneum. The most frequently found tumors in the retroperitoneum are malignant fibrous histiocytoma, liposarcomas and leiomyosarcomas. The cornerstone for treatment this type of tumors is surgery, and size does not represent a contraindication for it. **Case report:** 30 year old female patient with history of slow abdominal growth for the last 4 years, accompanied by weight loss and early satiety. She was operated removing a tumor weighting 20 kg. **Conclusions:** Size of retroperitoneal tumors should not represent a contraindication for surgical treatment. Whenever a multiorgan resection is feasible, a complete macroscopic resection should be contemplated.*

Key words: Sarcomas, liposarcoma, retroperitoneum, multiorgan resection.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos representan menos del 1% de los tumores malignos, presentándose más en hombres que en mujeres 1.4:1. Se observan con mayor frecuencia en extremidades (60%), tronco (15-20%), retroperitoneo, abdomen (15-25%) y cervicofaciales (5-10%). De acuerdo a la Sociedad Americana de Cáncer, los tipos más frecuentes en el organismo son histiocitoma fibroso maligno (28%), liposarcoma (15%), leiomyosarcoma (12%), tumor maligno de la vaina de nervio (6%) y rhabdomyosarcoma (5%);^{1,2} sin embargo, el

liposarcoma y el leiomyosarcoma son los tumores más frecuentes en el retroperitoneo, presentándose en 30 y 28%, respectivamente. Recientemente, el histiocitoma fibroso maligno, ha mostrado incremento de su incidencia en el retroperitoneo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se admitió una paciente de 30 años de edad por presentar saciedad temprana, pérdida de peso, aumento del volumen a nivel abdominal, de cuatro años de evolución. Al examen físico tenía signos de desnutrición importante con pérdida de tejido muscular y adiposo. El abdomen con una lesión de 50 x 40 cm, que abarcó toda la cavidad, bien delimitada, de consistencia ahulada, no dolorosa, fija (*Figura 1*). La tomografía axial computada (TAC) mostró una lesión heterogénea que desplazó las estructuras adyacentes, sin datos de infiltración franca (*Figura 2*). Durante la laparotomía, la cavidad abdominal y pélvica se encontró ocupada con una tumoración gigante de característica lipomatosa (*Figura 3*).

*Departamento de Cirugía Oncológica.

**Departamento de Cirugía General.
Hospital ABC.

Recibido para publicación: 03/08/09. Aceptado: 24/05/10.

Correspondencia: Dr. Roberto E Hernández Peña
Centro Médico ABC. Sur 136 núm. 116, Consultorio 511.
Col. Las Américas, 01120 México D.F.
Tel: 5272-2222. E-mail: robertoehernandezp@yahoo.com.mx

Se realizó la resección completa del tumor, con hemicolectomía derecha, nefrectomía derecha, ileostomía y cierre en bolsa de Hartmann (*Figuras 3 y 4*). El estudio histopatológico reportó bordes microscópicos positivos, por estar los grandes vasos en el lecho quirúrgico. El reporte definitivo fue de liposarcoma desdiferenciado de 60 x 43 x 20 cm, con peso de 20 kg. El curso postoperatorio fue sin complicaciones y la paciente egresó a los ocho días de operada. A los 13 meses de seguimiento, presentó recurrencia en retroperitoneo de 5 cm de diámetro, la cual fue resecada en su totalidad (*Figuras 1 a 4*).



Figura 1.

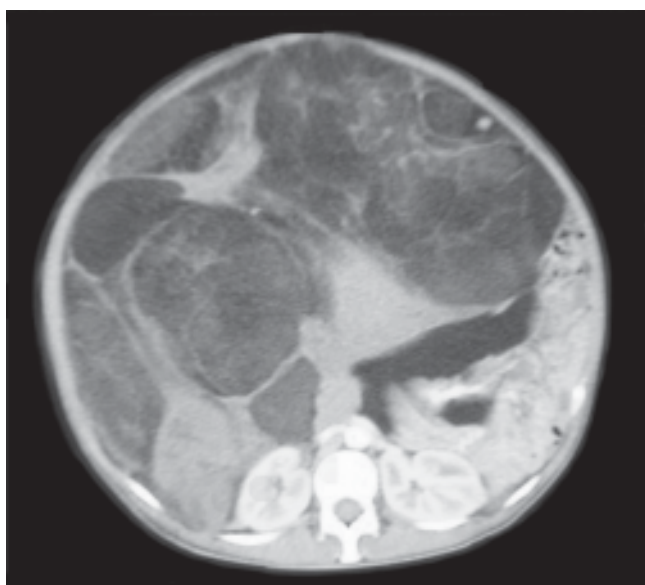


Figura 2.



Figura 3.

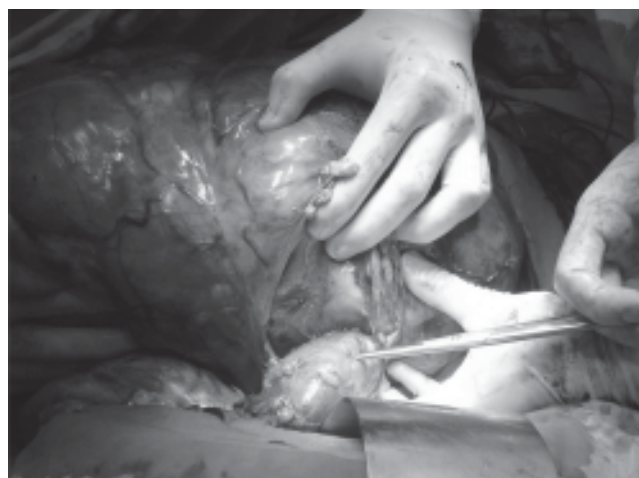


Figura 4.

DISCUSIÓN

Los sarcomas representan menos del 1% de los tumores malignos. En las revisiones de series de los últimos 25 años se ha reportado que el liposarcoma y el leiomiomasarcoma son los tumores más frecuentes en el retroperitoneo, representando el 31.5 y 28.4%, respectivamente; aunque con el advenimiento de nuevas técnicas de inmunohistoquímica para la clasificación histológica de estas neoplasias, el histiocitoma fibroso maligno (HFM) ha presentado aumento en su incidencia, reportándose como el más frecuente en esta localización. Otros subtipos histoló-

gicos son fibrosarcoma, sarcomas neurogénicos, sarcoma sinovial y sarcoma indiferenciado. El liposarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más común en los adultos, con un pico de incidencia entre los 40 y 60 años. Los subtipos histológicos son: liposarcoma bien diferenciado, mixoide, de células redondas, pleomórfico y dediferenciado. Ocasionalmente, 5 a 10% contienen una combinación de dos o tres componentes.⁴⁻⁸

La sintomatología más frecuente es el dolor abdominal, que se presenta en 40 a 60%, que se llega a manifestar hasta seis meses antes de su diagnóstico, y se puede acompañar de aumento del perímetro abdominal. Los sarcomas de retroperitoneo en un inicio son asintomáticos; la mayoría son sintomáticos hasta que presentan un tamaño mayor a 10 cm.³ Otros síntomas menos frecuentes son pérdida de peso, saciedad temprana, náusea y vómito, y edema de miembros inferiores en menos de 10%. Aproximadamente de 45 a 75% de los pacientes tienen una masa palpable al momento de la consulta inicial.^{9,10}

El abordaje de esta patología requiere de estudios como tomografía axial computada (TAC) con biopsia guiada con aguja gruesa. La TAC helicoidal de abdomen y pelvis con medio de contraste intestinal e intravenoso es el estudio de elección para valorar la resecabilidad; además, provee información adicional para establecer el origen del tumor retroperitoneal, el porcentaje de necrosis, permite establecer la relación anatómica que existe con los riñones (ya que en 33% de los pacientes se realizará nefrectomía unilateral en el momento de la resección) y valorar la extensión de la enfermedad. La resonancia magnética nuclear (RMN) en su fase T1 nos muestra la relación del tumor con otros órganos sólidos; en la fase T2 permite establecer la relación entre el tumor, los músculos y hueso; también se puede valorar la afección vascular y evitar con esto la realización de estudios angiográficos innecesarios. Además, actualmente se están llevando a cabo protocolos para la evaluación de la respuesta al tratamiento neoadyuvante con la resonancia magnética.

La evaluación de la enfermedad metastásica debe incluir una telerradiografía de tórax. Se realizará TAC cuando la radiografía sea anormal

o el paciente presente lesiones de alto grado, ya que el riesgo de falsos negativos con telerradiografía de tórax exclusivamente se reporta alrededor de 30%.¹¹

Actualmente, existe tendencia a evaluar la utilización del PET en sarcomas retroperitoneales, particularmente en casos con recurrencia local y enfermedad metastásica; sin embargo, los resultados de los estudios preliminares no han sido concluyentes, por lo que sigue en fase de investigación.^{12,13}

La piedra angular para el tratamiento de estas neoplasias es la cirugía y los mejores resultados a largo plazo es cuando se obtiene una resección microscópica completa (R0). Durante la laparotomía se valora la resecabilidad de la lesión. Algunas de las condiciones más frecuentes que contraindican la resección son: a) Involucro extenso de la raíz del mesenterio, b) infiltración al paquete neurovascular, c) sarcomatosis peritoneal, d) enfermedad metastásica.

La resección multiorgánica se requiere en 53 a 83% de los casos. Los órganos resecados con mayor frecuencia son: riñón y glándula suprarrenal (46%), seguida del colon (24%), páncreas (15%), bazo (10%).¹⁴⁻¹⁶

La reacción desmoplásica que rodea estas lesiones dificulta la valoración de la extensión exacta del tumor, por lo que el cirujano tiene que realizar resecciones amplias. Menos del 5% de los sarcomas invaden el tejido linfático y algunos subtipos en un 10 a 15%, por lo que no están indicadas las disecciones linfáticas de rutina.

Sin una resección completa, el pronóstico de supervivencia a largo plazo a 5 y 10 años es de 16.7 y 8%; a diferencia de esto, cuando se realiza una resección completa, la supervivencia se eleva a 58 y 39%.¹⁷ La evidencia que existe para el uso de radioterapia externa adyuvante para los sarcomas retroperitoneales es poco convincente. Actualmente no hay estudios prospectivos aleatorizados que comparen cirugía frente a cirugía más radioterapia externa (pre o postoperatoria). Sólo se usa la radioterapia externa en casos de investigación o en terreno paliativo. La radioterapia intraoperatoria ha demostrado disminuir las recurrencias locales, pero no modifica la supervivencia.¹⁸

Actualmente, la quimioterapia adyuvante y neoadyuvante, con los diferentes protocolos que se han realizado con las diversas combinaciones de medicamentos como: adriamicina, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, decarbazina, metotrexato e ifosfamida, no han demostrado beneficio sobre la supervivencia o en disminuir el porcentaje de metástasis. Dos series mostraron efectos adversos en cuanto a la supervivencia en los pacientes que recibieron quimioterapia adyuvante.¹⁹

Dos situaciones particulares requieren de atención especial, la resección paliativa y la resección de las recurrencias locales. Los pacientes con recurrencia local, a quienes se les efectuó la resección completa tuvieron mejor supervivencia que a los que no se les realizó (60 *versus* 18% a cinco años), por lo que se justifica la resección de una recurrencia local. Para los pacientes que se presentan con grandes tumores y sintomatología como obstrucción urinaria, gastrointestinal y/o dolor importante, se les puede realizar tumorectomía paliativa, con lo que se logran resultados positivos hasta en 75% de los casos.²⁰

CONCLUSIONES

Casos como el que se describe en este artículo, sugieren que la dimensión del tumor no debe considerarse como una contraindicación para un abordaje quirúrgico agresivo de los liposarcomas retroperitoneales. Técnicamente es difícil de obtener márgenes negativos en la resección de estos tumores por la proximidad, infiltración o invasión de estructuras vitales. Cuando no es factible resecar el mayor volumen tumoral, se debe de evitar la resección de alguna estructura vital. La quimioterapia para los liposarcomas retroperitoneales ha sido ineficaz para su tratamiento; asimismo, la radioterapia transoperatoria únicamente mejora el control local. El tratamiento quirúrgico agresivo es el manejo para estas neoplasias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mack TM. Sarcomas and other malignancies of soft tissue, retroperitoneum, peritoneum, pleura, heart, mediastinum, and spleen. *Cancer* 1995; 75: 211-244.
2. Clark JA, Tepper JE. Role of radiation therapy in retroperitoneal sarcomas. *Oncology* 1996; 10: 1867-1872.
3. *Surg Oncol Clin N Am* 2003; 12: 369-377.
4. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan ME. Retroperitoneal sarcoma: Analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998; 228: 335-365.
5. Caddy HS, Turnbull AD, Fortner JG et al. The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. *Cancer* 1981; 47: 2147-2154.
6. Singer S, Corson JM, Demetri GD et al. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1995; 222: 185-195.
7. Meis-Kindblom JM, Sjogren H, Kindblom LG et al. Cytogenetic and molecular genetic analysis of liposarcoma and soft tissue simulators; recognition of new variants and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001; 439: 141-151.
8. Kilkenny JW, Bland KU, Copeland EM. Retroperitoneal sarcoma; University of Florida experience. *J AM Coll Surg* 1996; 182: 329-339.
9. Boeing CC, Squires TS, Tong T, Montgomery S. *Cancer statistics, 1994. CA Cancer J Clin* 1994; 44: 7-26.
10. Jaques DP, Coit DG, Hajdu SI et al. Management of primary and recurrent soft-tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg* 1990; 212: 51-59.
11. Karakousis CD, Gerstenbluth R, Kontzoglou K et al. Retroperitoneal sarcomas and their management. *Arch Surg* 1995; 130: 1105-1109.
12. Loannidis JP, Lau J. 18-F-FDG PET for the diagnosis and grading of soft-tissue sarcoma a meta-analysis. *J Nucl Med* 2003; 44: 717-724.
13. Lucas JD, O doherty MJ, Croin BF, Marsden PK, Lodge MA, McKee PH. Prospective evaluation of soft tissue masses and sarcomas using fluorodeoxyglucose positron tomography. *Br J Surg* 1999; 86: 550-556.
14. Alvarenga JC, Ball ABS, Fisher C et al. Limitations of surgery in the treatment of retroperitoneal sarcomas. *Br J Surg* 1991; 78: 912-916.
15. Jaques DP, Coit DG, Haddu SI et al. Management of primary and recurrent soft-tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg* 1990; 212: 51-59.
16. Dalton RR, Donohue JH, Mucha P Jr et al. Management of retroperitoneal sarcomas. *Surgery* 1989; 106: 725-733.
17. Pawlik TM et al. Long-term result of two prospective trials of preoperative external beam radiotherapy for localized intermediate – or high grade retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* Vol 2006; 13 (14).
18. Willet CG, Suit HD, Tepper JE et al. Intraoperative electron beam radiation therapy for retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Cancer* 1991; 8: 278-284.
19. Sarcoma Meta-analysis Collaboration. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcomas of adults: Metaanalysis of individual data. *Lancet* 1997; 350: 1547-1554.
20. Feig BW. Retroperitoneal sarcomas. *Surg Oncol Clin N Am* 12: 2003: 369-377.