



Fibrosarcoma retroperitoneal, diagnóstico infrecuente

Retroperitoneal fibrosarcoma, uncommon diagnosis

Juan Francisco Funes Rodríguez,^{*,‡} Luis Tinoco Téllez,^{*,§}
María Esther Funes Curiel,^{*,¶} Francisco de Paula Funes Curiel^{*,||}

Citar como: Funes RJF, Tinoco TL, Funes CME, Funes CFP. Fibrosarcoma retroperitoneal, diagnóstico infrecuente. Acta Med GA. 2026; 24 (4): 446-448. <https://dx.doi.org/00.00000/00000>

Resumen

Introducción: los sarcomas de tejidos blandos representan menos del 1% de todas las neoplasias malignas en adultos; se localizan en retroperitoneo en menos del 10% de los casos. **Caso clínico:** masculino de 51 años, con evolución de tres meses de dolor abdominal difuso moderado, sin astenia, adinamia, anorexia ni pérdida de peso, detectándose gran masa abdominal. La tomografía computarizada mostró masa retroperitoneal de 33 × 29 × 23 cm. Se efectuó cirugía para su extracción, correspondiendo a fibrosarcoma con peso de 13,800 g. **Conclusiones:** el tratamiento implica la resección quirúrgica primaria inicial. La radioterapia y la terapia sistémica tienen un papel limitado.

Palabras clave: sarcoma retroperitoneal, sarcoma, tumor de tejidos blandos, radioterapia, terapia sistémica.

Abstract

Introduction: soft-tissue sarcomas are exceedingly rare, accounting for < 1% of all adult malignancies. Sarcomatous tumors are located within the retroperitoneum in < 10% of cases. **Case report:** 51-year-old male, with no history, with a three-month history of moderate diffuse abdominal pain, without asthenia, adynamic, anorexia, or weight loss, detecting a large abdominal mass, the computed tomography showed a retroperitoneal mass of 33 × 29 × 23 cm. Surgery was performed for its total removal, corresponding to fibrosarcoma with a weight of 13,800 g. **Conclusions:** standard treatment has become upfront primary surgical resection for most subtypes. Radiation and systematic therapy have a limited role.

Keywords: retroperitoneal sarcoma, sarcoma, soft-tissue tumor, radiation therapy, systemic therapy.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son tumores heterogéneos de tejido conectivo, existen ~100 subtipos; representan menos del 1% de todas las neoplasias malignas en adultos, los sarcomas de partes blandas retroperitoneales representan menos del 10% de todos los tumores sarcomatosos.

El tratamiento estándar es la resección quirúrgica primaria inicial. La evidencia en torno a la adición de radioterapia sigue siendo controvertida. No existe un estándar con respecto a la terapia sistémica, incluida la inmunoterapia.¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de 51 años, con tres meses de incomodidad abdominal difusa e incremento de perímetro abdominal. A la exploración física: peso 72.3 kg, talla 1.74 m, frecuencia cardíaca 80 lpm, frecuencia respiratoria 17 rpm, presión arterial 120/80 mmHg, saturación de oxígeno 96%, temperatura 36.5 °C. Abdomen: globoso, peristalsis presente, blando, depresible, doloroso a la palpación media y profunda en hipocondrio derecho y epigastrio, gran masa abdominal palpable con dimensiones de 30 × 30 cm; resto normal. El laboratorio sin datos anormales.

* División de Cirugía del Hospital Angeles León. México.

‡ Cirujano general. ORCID: 0009-0007-6182-7246

§ Cirujano oncólogo. ORCID: 0000-0003-3311-5237

¶ Anestesiólogo.

|| Médico cirujano.

Correspondencia:

Dr. Juan Francisco Funes Rodríguez

Correo electrónico: fcofunes@angelesleon.com

Recibido: 28-09-2024. Aceptado: 06-11-2024.



La biopsia mostró liposarcoma. La TC toracoabdominal mostró masa retroperitoneal, sólida, de 33 × 29 × 23 cm (Figura 1) con isocentro en retroperitoneo. Se efectuó resección quirúrgica de tumor con peso de 13,800 g (Figura 2). La inmunohistoquímica: EMA y STAT 6 positivos; S100 negativo, CD117 negativo; correspondiendo a sarcoma de partes blandas retroperitoneal con inmunoespresión de fibrosarcoma (Figura 3).

DISCUSIÓN

La incidencia de sarcomas de tejidos blandos es de 3-4 casos por 100,000/año. El 15% asientan en el retroperitoneo (sarcomas de partes blandas retroperitoneales) conformando la segunda localización más frecuente. Existen ~100 subtipos histológicos, los más frecuentes son: liposarcoma bien diferenciado y dediferenciado y leiomiomasarcoma. Los menos comunes son: el fibrosarcoma (1.1%), sarcoma pleomórfico, rabiomasarcoma, linfangiosarcoma y schwannoma maligno. El diagnóstico diferencial incluye linfomas, tumores de células germinales, tumor desmoide y lesiones benignas.²

La presencia de una masa abdominal palpable, con o sin sintomatología, es el dato clínico más frecuente en los

sarcomas de partes blandas retroperitoneales. El abordaje diagnóstico incluye tomografía computarizada (TC) abdominopélvica y torácica, asociadas a la resonancia magnética (RM) pélvica y la tomografía por emisión de positrones (PET), que permiten definir aspecto, tamaño, localización y relación con órganos vecinos, así como infiltración de las estructuras adyacentes o la extensión metastásica.

La biopsia tumoral preoperatoria es necesaria en la mayoría de los casos, indicada ante diagnóstico incierto y necesidad de subclasificarlo histológicamente, o antes de abordar quimioterapia y/o radioterapia preoperatoria. No obstante, cuando la TC es altamente sugestiva del diagnóstico, puede prescindirse de la biopsia y realizarse el abordaje quirúrgico de manera inicial.³

La resección quirúrgica completa de los sarcomas de partes blandas retroperitoneales es el único tratamiento potencialmente curativo.⁴

La recurrencia local y/o peritoneal tras una cirugía radical R0 es mayor al 50%. El intervalo libre de recidiva es más prolongado cuanto más radical sea la cirugía. La agresividad biológica del sarcoma de partes blandas retroperitoneal (bajo/alto grado) determina el pronóstico del paciente, los márgenes de la resección tumoral influyen en la tasa de recurrencia local como en la mortalidad. En la actualidad,

Figura 1:

Imágenes de tomografía computarizada en cortes (A) sagital, (B) axial y (C) coronal.

Se observa gran masa tumoral, sólida, de 33 × 29 × 23 cm, retroperitoneal, con densidad similar al músculo, alcanzando hueco pélvico, desplazando estructuras adyacentes, principalmente, riñón derecho, suprarrenal, colon ascendente y páncreas.

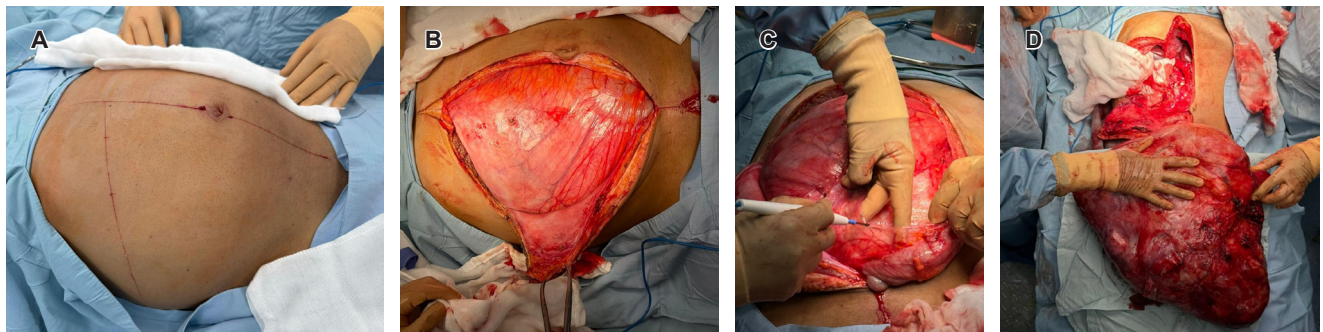


Figura 2: Fotografías del procedimiento quirúrgico. A) Abordaje. B-C) Disección. D) Extracción.

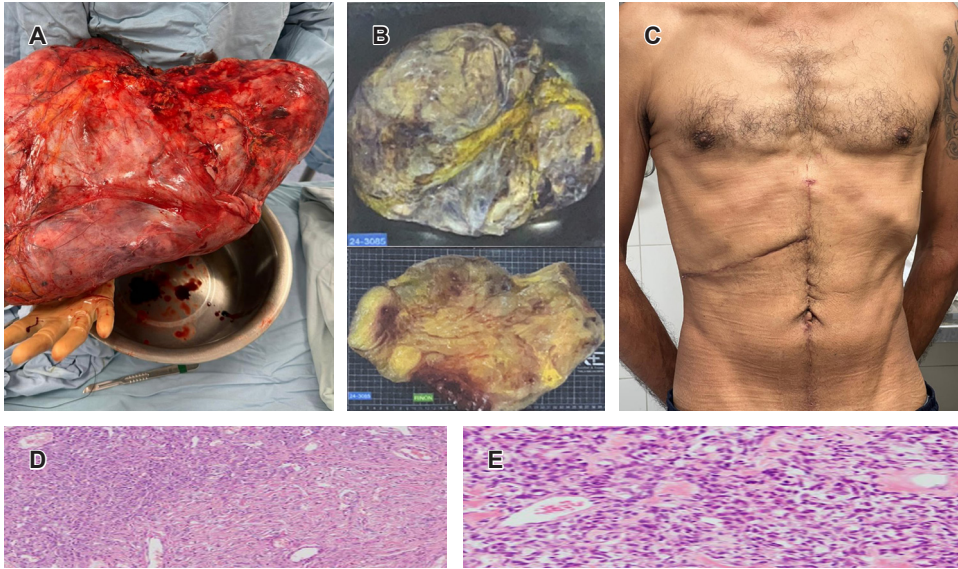


Figura 3:

A) Fotografía de tumor sólido nodular de superficie lisa con patrón vascular prominente, peso de 13,800 g con dimensiones de 33 × 29 × 23 cm. **B)** Al corte, sólido de aspecto blanco-gris en todos los cortes. Se identifica en la periferia riñón sin cambios relevantes. **C)** Fotografía clínica del paciente posterior a la cicatrización quirúrgica. **D-E)** Microfotografías en las que se observan áreas hipo e hiper celulares de células fusiformes, fibrosis estromal perivascular y cambios mixoides en el estroma.

la tasa de recidiva locoregional a cinco años es del 41-58%. Lo habitual es que las recidivas sean irresecables y están asociadas a elevada mortalidad, las tasas de supervivencia global a 10 años son del 30%.⁵

CONCLUSIÓN

El tratamiento del sarcoma retroperitoneal es resección quirúrgica primaria inicial. La radioterapia y la terapia sistemática son limitadas.

REFERENCIAS

1. Schmitz E, Nessim C. Retroperitoneal sarcoma care in 2021. *Cancers (Basel)*. 2022; 14 (5): 1293. doi: 10.3390/cancers14051293.
2. Álvarez AR, Manzano A, Agra PC, Artigas RV, Correa R, Cruz JJ et al. Updated review and clinical recommendations for the diagnosis and

treatment of patients with retroperitoneal sarcoma by the Spanish Sarcoma Research Group (GEIS). *Cancers (Basel)*. 2023; 15 (12): 3194. doi: 10.3390/cancers15123194.

3. Sassa N. Retroperitoneal tumors: Review of diagnosis and management. *Int J Urology*. 2020; 27: 1058-1070. doi: 10.1111/iju.14361.
4. Asencio PJM, Fernandez HJA, Blanco FG, Muñoz CC, Álvarez AR, Fox AB et al. Update in pelvic and retroperitoneal sarcoma management: the role of compartment surgery. *Cir Esp (Engl Ed)*. 2019; 97 (9): 480-488. doi: 10.1016/j.ciresp.2019.06.011.
5. Sun PP, Du XM, Gao Y, Zhao HY, Wang LL, Zhang Y et al. Clinicopathologic features of retroperitoneal malignant solitary fibrous tumors. *Crit Rev Eukaryot Gene Expr*. 2021; 31 (4): 21-33. doi: 10.1615/CritRevEukaryotGeneExpr.2021037880.

Si desea consultar los datos complementarios de este artículo, favor de dirigirse a editorial.actamedica@saludangeles.mx