

ONCOLOGIA

LIPOSARCOMA
RETROPERITONEAL,
SARCOMATOSIS PERITONEAL.
(Caso clínico y
revisión de literatura)

Jorge Badilla Mora *

Natalia Cambroner Arguedas **

SUMMARY

The liposarcoma is a rare malignant neoplasm originated from the mesenchymal derived of fat tissue and the most common sarcoma of soft tissue located in the retroperitoneum. It could reach big size dimensions. Is a slow growing tumor and the most common symptom is an unspecific abdominal pain and abdominal perimeter enlargement. The treatment is a complete surgical resection.

Palabras clave: Tumor Retroperitoneal. Liposarcoma. Sarcomatosis peritoneal

INTRODUCCIÓN

El liposarcoma es la variedad histopatológica más frecuente de los tumores mesenquimatosos retroperitoneales, que por sí mismos solamente suponen un 1% de todas las neoplasias. Un 85% de los casos son malignos y representan los sarcomas de partes blandas en el 35% de este grupo, entre los que destaca el liposarcoma, con unas características propias relacionadas con su localización profunda y su crecimiento lento y expansivo. Su diámetro medio es de 20-25 cm y su peso de 15-20 kg, con compromiso de los órganos vecinos hasta en un 80% de los casos. Por ello, el aumento

del perímetro abdominal por una masa palpable suele ser la manifestación más habitual. Al ser poco vascularizado tiene baja tendencia a producir metástasis a distancia, y su pronóstico depende de su variedad histopatológica y de una posible multicentricidad que dificulte la resección quirúrgica radical completa ^(1,6,11). Debido a la dificultad para establecer un diagnóstico precoz por la inexpresividad clínica del retroperitoneo, parece importante el papel de la exploración abdominal cuidadosa en pacientes con determinados síntomas inicialmente inespecíficos, puesto que la masa abdominal palpable es el dato exploratorio más frecuente. Es el caso de un liposarcoma retroperitoneal gi-

* Residente Cirugía General, Hospital México

** Medicina General, C.C.S.S.

gante que comenzó a manifestar 7 meses antes de su detección^(3,11). Presentamos un caso de liposarcoma retroperitoneal gigante izquierdo recidivante que pudo ser extirpado en su totalidad en cuatro ocasiones y que luego de 8 años se volvió metastático (sarcomatosis peritoneal), todo esto en el servicio de Cirugía general del Hospital México.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años, sin antecedentes personales patológicos, ginecológicos y/o heredo familiares de importancia. Diagnosticada con liposarcoma retroperitoneal bien diferenciado de grandes dimensiones desde febrero del 2000, el cual recidivó en los años 2003, 2004, 2005, 2006 y 2008 por esto se le realizaron cinco laparotomías exploratorias más resección en el servicio de cirugía general grupo II del Hospital México, así como un seguimiento cada 6 meses con US y TAC de abdomen. La paciente no recibió tratamiento adyuvante por decisión propia. En la última intervención quirúrgica se describieron los siguientes hallazgos operatorios...” cavidad peritoneal con múltiples lesiones de diferentes dimensiones que involucran el peritoneo visceral, sarcomatosis peritoneal..”

Figura 1.



Figura 1

DISCUSIÓN

Los tumores retroperitoneales son un grupo heterogéneo y poco frecuente de neoplasias, el 85% malignas, con más de 100 subtipos histológicos en su mayoría de origen mesodérmico. Se caracterizan por ser tumores hipovascularizados de gran tamaño, con densidad grasa y de etiología desconocida⁽⁶⁾. Son tumores que se diagnostican en la edad adulta, no hay diferencias raciales y es algo más predominante entre los varones. Entre los sarcomas de partes blandas, el liposarcoma representa un 7-28% y, aunque globalmente sólo supone el 0,1% de todas las neoplasias del organismo, es considerado el tumor retroperitoneal más frecuente⁽⁷⁾. El liposarcoma representa el 95% de todos los tumores adiposos de esta localización y el 14-18% de todos los sarcomas de partes blandas.

La localización del liposarcoma en el retroperitoneo es un factor independiente de mal pronóstico asociado con una presentación en la edad adulta (> 50 años), con tamaños tumorales > 10 cm, con mayor presencia de márgenes quirúrgicos positivos y con afección multiorgánica por su tendencia a la multicentricidad. Se han descrito recientemente alteraciones genéticas y moleculares en los liposarcomas; las alteraciones descritas con más frecuencia son las amplificaciones en la región 12q13-15 que implican a los genes *MDM2*, *CDK4* y que tienen implicaciones no sólo para establecer el diagnóstico de malignidad, sino para en el futuro delimitar mejor el pronóstico de estos tumores^(8,5). Las tasas de morbilidad y mortal dependen de la localización y del tipo histológico. Otros factores pronósticos son la variedad histopatológica, la diferenciación

celular, el número de mitosis y la extensión de la necrosis. Entre los cuatro tipos histológicos de liposarcoma, denominados mixoide, pleomórfico, lipoblástico o de células redondas y bien diferenciado o lipoma-like, este último uno de los más frecuentes y el de mejor pronóstico por su escasa tendencia a producir metástasis a distancia, aunque muestra una alta incidencia de recurrencia local y, cuando esto ocurre, suele presentar un fenómeno de indiferenciación, aumentando su agresividad⁽⁷⁾. Las tasas de supervivencia son mejores que en las formas localizadas en las extremidades y peores que en las de localización retroperitoneal. Se establecen supervivencias medias de 113 meses para los tumores mixoides, 119 para los tumores bien diferenciados, 59 meses para los tumores no diferenciados y solamente de 24 meses para tumores pleomórficos. Suele desarrollarse a partir de la grasa perirrenal e incluso a partir de un lipoma benigno, y se trata de un tumor nodular que por su crecimiento lento y expansivo desarrolla una pseudocápsula formada por células periféricas aplanadas, lo que facilita la disección y la extirpación. Incluso con márgenes microscópicamente negativos no se puede descartar la presencia de una enfermedad microscópica residual. La clínica suele ser un dolor abdominal difuso acompañado de anorexia y adelgazamiento, con aumento

del perímetro abdominal. El signo más característico es la masa abdominal palpable indolora detectable en aproximadamente el 78% de los casos, que produce sintomatología abdominal por compresión de órganos como, por ejemplo, estreñimiento crónico por desplazamiento intestinal, como en el caso que presentamos. Dada la dificultad para un diagnóstico precoz debido a la inexpresividad clínica del retroperitoneo y a la escasez habitual de síntomas urológicos, parece importante el papel de la exploración abdominal cuidadosa en pacientes con determinados síntomas inicialmente inespecíficos. Aunque el aparato urinario con frecuencia se encuentra comprometido, la hematuria es excepcional. La radiografía simple, la ecografía⁽⁵⁾, la tomografía computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) son válidas para su estudio, y la naturaleza del tumor se sugiere por la hipodensidad característica del tejido adiposo. Sin embargo, su resolución puede verse disminuida en presencia de calcificaciones, componentes fibrosos, necrosis y hemorragia; la RM⁽⁴⁾ es superior para la diferenciación de tejidos específicos adyacentes y, por tanto, para la estadificación tumoral. La tomografía por emisión de positrones ha mostrado su eficacia para la evaluación de recidivas y enfermedad metastásica. La citología por punción dirigida por ecografía o TAC permite

filiar la estirpe tumoral de forma preoperatorio⁽¹⁾. Dado que la variedad de liposarcoma de bajo grado aparece con más frecuencia en la zona retroperitoneal, es muy importante la resección quirúrgica completa, que sólo se logra rebasando la cápsula tumoral y realizando en un alto porcentaje de casos la resección de órganos englobados por el tumor. Esto no debe frenar la cirugía, dado que la mortalidad operatoria es baja y la enfermedad local persistente es la principal causa de muerte, si bien no se ha demostrado una mejora de la supervivencia con la resección de órganos contiguos pero no envueltos por el tumor⁽⁹⁾. Muchos estudios reportan que no existe ningún beneficio en lo que respecta a la sobrevida entre la resección parcial y la biopsia^(4,5). A diferencia de otros que reportan una prolongación en la sobrevida y una mejoría en los síntomas con las resecciones parciales⁽¹²⁾. La recidiva local es la norma si no están bien encapsulados o no son resecados totalmente. En formas diferenciadas, la supervivencia alcanza tasas de 60-70% a los 5 años.

Las metástasis a distancia no son significativas en las formas bien encapsuladas, bien diferenciadas o en los tumores mixoides. Sin embargo, alcanza tasas del 85-90% en las formas indiferenciadas, de células redondas y en tumores pleomórficos. Dichas metástasis se localizan esencialmente en el

pulmón, las vísceras abdominales y la serosa peritoneal ⁽⁷⁾. La sarcomatosis peritoneal, es diseminación de un sarcoma libremente en la cavidad peritoneal. Como la carcinomatosis peritoneal, es un signo de una enfermedad metastásica, pero el pronóstico no es tan malo, porque los sarcomas son tumores de crecimiento mucho más lento y menos infiltrantes que los carcinomas ⁽⁴⁾. En cuanto a la radioterapia como tratamiento complementario, parece haber acuerdo en su utilización de forma paliativa en tumores no operables o en caso de resección incompleta ya que, a pesar de que los tumores mesodérmicos son radiorresistentes, el liposarcoma es el más radiosensible. Aunque se ha apuntado que la radioterapia podría aumentar la supervivencia y el intervalo libre de enfermedad, hay otros autores para los que este tratamiento no mejora la supervivencia de la enfermedad específica a largo plazo en casos de resecciones macroscópicamente completas. Esto ocurre a pesar de la utilización de radioterapia intraoperatoria con el fin de aumentar la eficacia de la dosis local con 50-60 Gy ⁽⁴⁾ y de minimizar la toxicidad en los órganos adyacentes, ya que ésta es la principal limitación para la tolerancia a la radioterapia en las estructuras intraabdominales y retroperitoneales. Es recomendable realizar un seguimiento estricto

mediante TAC o RM cada 6 meses, dado su alto porcentaje de recidivas, con un tiempo medio de aparición de 44 meses para estos tumores de bajo grado ^(10, 13, 14, 15).

RESUMEN

El liposarcoma es un tumor maligno raro de origen mesenquimatoso derivado del tejido adiposo y el más frecuente de los sarcomas de partes blandas de localización retroperitoneal. Puede alcanzar enormes proporciones. Es de crecimiento lento y su síntoma más frecuente es el dolor abdominal inespecífico y aumento del perímetro abdominal. El tratamiento es la cirugía y su resección completa es esencial para el control local de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Alvarenga JC, Ball AB, Fisher C, et al. limitations of surgery in the treatment of retroperitoneal sarcoma. *Br J Surg* 1991; 78:912-916.
2. Dey P. Fine needle aspiration cytology of well-differentiated liposarcoma. A report of two cases. *Acta Cytol.* 2000;44:459-62.
3. Hostein I, Pelmus M, Aurias A, Pedetour F, Mathoulin-Pelissier S, Coindre JM. Evaluation of MDM2 and CDK4 amplification by real-time PCR on paraffin wax-embedded material: a potential tool for the diagnosis of atypical lipomatous tumours/well-differentiated liposarcomas. *J Pathol.* 2004;202:95-102.
4. Jaques DP, Coit DG, Hajdu SI, Brennan MF. Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg* 1990;212:51-59.
5. Lewis JJ, Leung D, Woofdruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft tissue

sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228:355-365.

6. Linehan DC, Lewis JJ, Leung L, Brennan MF. Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol.* 2000;18:1637-43.
7. Matsumoto K, Takada M, Okabe H, Ishizawa M. Foci of signal intensities different from fat in well-differentiated liposarcoma and lipoma: correlation between MR and histological findings. *Clin Imaging.* 2000;24:38-43.
8. Osmanagaoglu MA, Bozkaya H, Ozeren M, Cobanoglu U. Primary retroperitoneal liposarcoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2003;15;109:228-30.
9. Pack GT, Tabah EJ. Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. *Int Abstr Surg.* 1954;99:209-231.
10. Pascual Samaniego M, González Fajardo JA, Fernández de la Gándara F, Calleja Escudero J, Sanz Lucas FJ, Fernández del Bu Giant retroperitoneal liposarcoma. *Actas Urol Esp.* 2003;27: 640-4.
11. Perucca-Lostanlen D, Rostagno P, Grosgeorge J, Marcie S, Gaudray P, Turc-Carel C. Distinct MDM2 and P14ARF expression and centrosome amplification in well-differentiated liposarcomas. *Genes Chromosomes Cancer.* 2004;39:99-109.
12. Shibata D, Lewis J, Leung D, Brennan MF. Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas?. *J Am Coll Surg* 2001;193:373-379.
13. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg.* 2003;238:358-70.
14. Storm FK, Mahvi DM. Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1991;214:2-10.
15. Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, Satake M, Moriyama N. Primary dedifferentiated liposarcoma of the retroperitoneum. Prognostic significance of computed tomography and magnetic resonance imaging features. *J Comput Assist Tomogr.* 2003;27:799-804.