

CASO CLÍNICO

Liposarcoma mixoide retroperitoneal gigante. Reporte de un caso

Molina-Polo L.D.,¹ Aragón C.M.,¹ Casasola G.J.,¹ Castillo H.J.¹

RESUMEN

Los liposarcomas son neoplasias pleomorfas poco frecuentes. De todos ellos, sólo 19% se localizan en retroperitoneo, la mayoría carece de etiología clara y su comportamiento clínico varía tanto como su histología. De ahí el interés de reportar el caso de un paciente de 42 años que presenta aumento de volumen de cuadrantes derechos del abdomen, al que se le realizan estudios de extensión, encontrando una gran masa retroperitoneal derecha, con exámenes de laboratorio dentro de parámetros normales. Se realiza resección quirúrgica de la masa retroperitoneal con resultado histopatológico de liposarcoma mixoide de bajo grado. Este tipo de tumoraciones tienen mejor pronóstico que el resto de los sarcomas retroperitoneales. El tratamiento de elección para esta patología sigue siendo la exéresis quirúrgica completa, vigilancia periódica, así como evaluar la necesidad de terapia adyuvante, según el caso.

Palabras clave: liposarcoma retroperitoneal.

SUMMARY

Liposarcomas are pleomorphic neoplasm with low incidence, only 19% arise from retroperitoneum, most of are not etiologically clear and their clinical behavior, as their histological pattern are complex; that is the reason of our interest to report this clinic case. Male of 42 years old with a giant retroperitoneal mass in the right side and normal laboratory tests. The patient underwent surgical resection of retroperitoneal mass and the pathology report was low grade myxoid liposarcoma. These kind of tumors presents a better prognosis than other retroperitoneal sarcomas. The gold standard treatment for this pathology is the complete surgical resection, periodical overview and the right evaluation of adjuvant therapy in each case.

Key words: *myxoid liposarcoma, retroperitoneum.*

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son tumores raros y representan 1% de todos los tumores sólidos del adulto. Sólo entre 10 y el 20% de estos tumores se localizan en el retroperitoneo.¹ Entre la variedad de sarcomas, los liposarcomas se encuentran entre las neoplasias más pleomorfas, y en comparación con otros tumores, son muy poco frecuentes (15%), 25%

1 Hospital Ángeles Mocel.

Correspondencia: Dr. Dagoberto Javier Molina Polo López de Cárdenas. Hospital Ángeles Mocel. Ignacio Esteva # 107-204, Col. San Miguel Chapultepec, 11850, México, D.F. Tel.: 5278-2614.

de ellos son leiomiosarcomas y 19% se localizan en el retroperitoneo.² Es excepcional que se presenten en la infancia.

En general, los liposarcomas se originan en tejidos blandos profundos del organismo, principalmente en miembros pélvicos, retroperitoneo, hombro, axila y mesenterio. En ocasiones alcanzan dimensiones enormes y una gran cantidad de kilogramos de peso invadiendo tejidos, órganos adyacentes y rodeando vasos sanguíneos. Con frecuencia se observan muchas áreas de reblandecimiento quístico, hemorragia y necrosis.³ Muchos de ellos adquieren aspecto gelatinoso mixoide.

Histológicamente, se clasifican en cuatro grupos:

- a) Bien diferenciado
- b) Mixoides
- c) De células redondas
- d) Pleomórficos³

La mayoría de los sarcomas retroperitoneales no tienen una etiología clara; sin embargo, se han descrito factores predisponentes como radiación ionizante, exposición a químicos que contienen cloro o arsénico y a mutaciones genéticas en los genes RB-1 y p53 y a las traslocaciones entre los genes CHOP y FUS detectados en sarcomas.⁴⁻⁶

El comportamiento clínico de los sarcomas varía tanto como su histología. Los bien diferenciados y mixoides suelen invadir localmente, con frecuencia recurrentes, pero rara vez derivan a metástasis. En cambio, los de células redondas y pleomórficos son muy agresivos con alto potencial metastásico y recurrencia local. La supervivencia a cinco años para éste ultimo grupo es inferior a 20%.³

El liposarcoma mixoide representa entre 40 y 50% de todos los liposarcomas y se caracteriza por la presencia de células fusiformes o estrelladas con un solo núcleo o multinucleadas con numerosas atípicas. Se caracteriza también por tener bajo potencial para desarrollar metástasis y presentar crecimiento local, alcanzando grandes dimensiones, dando como consecuencia clínica de desplazamiento visceral y síndrome constitucional.³

El diagnóstico se integra con el cuadro clínico apoyado con tomografía axial computarizada o con resonancia magnética, lo cual también ayuda en la estadificación del tumor. En contadas ocasiones se recurre a la biopsia percutánea guiada por tomografía para descartar recurrencia tumoral y/o

corroborar que se trata de un sarcoma primario y no de metástasis de otro sitio.⁷

La cirugía constituye el tratamiento de elección y la supervivencia se reporta cercana a 90% para esta variedad histológica, si la resección ha sido completa.^{5,8} La quimioterapia y radioterapia se reservan para las variedades malignas, o bien, como método coadyuvante ante la presencia de recurrencias o como paliativo, ya que en la actualidad, la única alternativa potencialmente curativa para este tipo de tumores sigue siendo la exéresis total del tumor.⁸⁻¹⁰

Los factores pronósticos se relacionan directamente con el tamaño del tumor, con su localización, con la invasión por contigüidad, con las estructuras vitales comprometidas,¹¹ con el grado del tumor¹² y con los márgenes negativos posquirúrgicos.^{3,8}

Autores como Shmookler y Lauer han observado que puede existir una relación entre el tamaño del tumor con su propio potencial metastásico, es decir, si un tumor retroperitoneal de músculo liso mide por lo menos 7.5 cm en su eje mayor y tiene por lo menos 1 mitosis/10 HPF, es potencialmente metastatizante.¹³ Storm sostiene que la supervivencia relacionada con el grado histológico G1 fue de 74% a 5 años, con G3 fue de 24% a 5 años, mientras que Karakousis en otras series reporta una sobrevivencia relacionada con el grado tumoral que oscila entre 60 y 85% con G1 y en 48% con G3.¹⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 42 años de edad con antecedente de tabaquismo desde los 20 años de edad consumiendo cinco cigarrillos por semana y resección de pterigón bilateral a los 17 años de edad. Actualmente presenta masa abdominal que abarca hipocondrio y flanco derecho, la cual ha ido incrementando de volumen de cuatro meses a la fecha de consulta, acompañada de sintomatología digestiva inespecífica y ataque al estado general. El paciente había sido manejado con antiparasitarios, reguladores de motilidad intestinal y antiespasmódicos sin observar mejoría, motivo por el cual solicita atención especializada en un hospital de tercer nivel.

A la EF se encuentra masa sólida que abarca hipocondrio y flanco derecho, fija a planos profundos

que no desciende a la maniobra de Montenegro, no dolorosa y silencio abdominal derecho. Se palpa claramente el contorno del riñón derecho sobre la línea media en epigastrio. Peristalsis presente en hemiabdomen izquierdo.

Los exámenes de laboratorio reportaron: Hb 17.6; Hto 51.4; leucocitos 5.77; plaquetas 289; glucosa 94; Cr 1.1; urea 27; colesterol 256; triglicéridos 359; TP 12" 100%; TPT 29.3" INR 1.0. EGO sin alteraciones; PFH sin alteraciones.

Los estudios de gabinete mostraron:

- USG abdominal: Masa heterogénea que abarca hemiabdomen derecho aparentemente dependiente de hígado; ambos riñones sin alteraciones.
- Urografía excretora: Masa que abarca hemiabdomen derecho desde la cúpula diafragmática hasta el hueco pélvico, riñón derecho desplazado hacia la línea media sin alteraciones y riñón izquierdo normal (**Figura 1**).
- TAC: Masa retroperitoneal derecha, moderadamente vascularizada que oscila entre -22.01 a 62.53 UH en sus diferentes segmentos, no se aprecian ganglios ni invasión por contigüidad. El riñón derecho y el contenido abdominal se encuentran desplazados hacia el hemiabdomen izquierdo (**Figuras 2 y 3**).

Con lo anterior se integra el diagnóstico de tumor retroperitoneal, estatificándose según el sistema TNM como T2b NX y se programa para resolución quirúrgica. Se realizó exérésis total de la tumoración sin incidentes ni accidentes, registrando una hemorragia calculada en 300 cc. Como hallazgo transoperatorio se encontró tumoración de gran tamaño, multilobulada que abarcaba todo el espacio retroperitoneal derecho, desde la cúpula diafragmática hasta el hueco pélvico sin invasión por contigüidad a ningún órgano y que desplazaba todo el contenido retro e intraperitoneal hacia el hemiabdomen contralateral, adyacente a la vena cava y sin adenopatías aparentes (**Figura 4**).

El paciente evoluciona favorablemente, egresando en buenas condiciones generales a las 72 horas del evento quirúrgico. El paciente es evaluado cada tres meses con TAC abdominal de control, encontrando ésta dentro de parámetros normales sin recidiva tumoral hasta el momento.

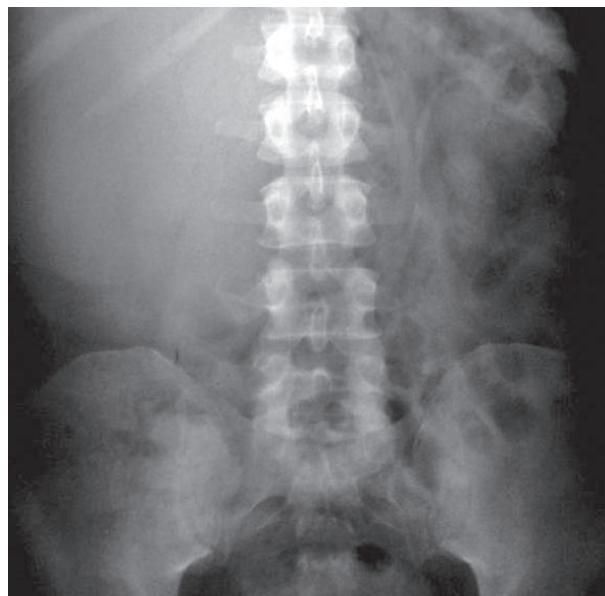


Figura 1. Urografía excretora.

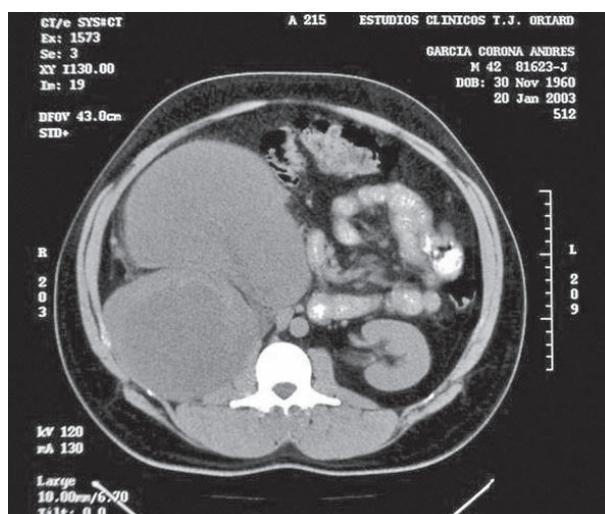


Figura 2. Tomografía axial computarizada con contraste oral.

El estudio patológico observa tumoración retroperitoneal multilobulada de 4 kg que corresponde a liposarcoma mixoide bien diferenciado de bajo grado con zonas de hemorragia y fibrosis central. Por lo tanto, se clasifica en forma definitiva como T2b N0 G1.

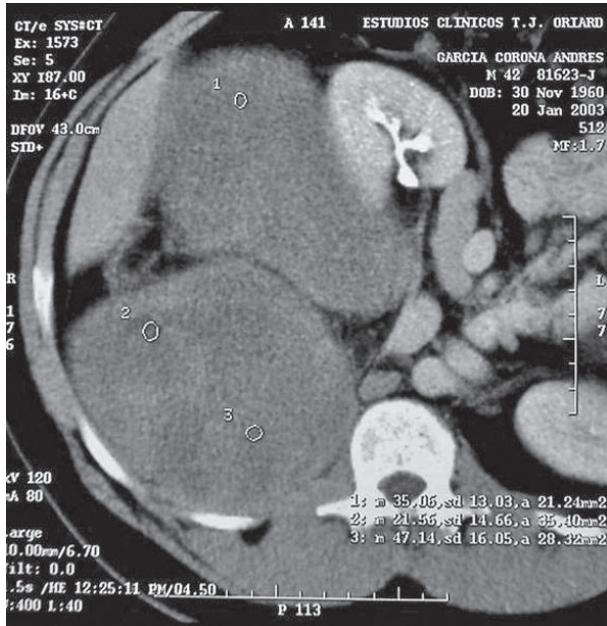


Figura 3. Tomografía axial computarizada con contraste intravenoso. Detalle del desplazamiento medial del riñón derecho.

DISCUSIÓN

De acuerdo con los hallazgos quirúrgicos y el reporte de patología de este caso, se trata de un liposarcoma mixoide retroperitoneal que como se encuentra documentado en la literatura universal son tumores de gran tamaño y peso con zonas de reblandecimiento quístico, fibrosis, necrosis y hemorragia. Es importante resaltar que los exámenes de laboratorio de este paciente se encontraban en parámetros normales, corroborando así que en los sujetos portadores de tumores retroperitoneales no constituye una condición indispensable la alteración de los mismos.

La resección total con márgenes quirúrgicos negativos es el único tratamiento potencialmente efectivo y curativo; sin embargo, debido al gran tamaño que estos sarcomas alcanzan, es frecuente encontrar tumores con márgenes quirúrgicos microscópicamente positivos. De aquí la necesidad del programa de vigilancia permanente (cada tres meses).

A pesar de que en este paciente se logró la remoción completa del tumor, es indispensable mantenerlo en vigilancia estrecha periódica debido a su



Figura 4. Pieza quirúrgica.

potencial recurrente. Este tumor se ha comportado típicamente conforme a su tipo histológico (mixoide) y presentar bajo grado de malignidad. Por lo tanto, tiene bajo potencial metastásico y representa mucho mejor pronóstico que otro tipo de sarcomas retroperitoneales.

CONCLUSIÓN

Los liposarcomas retroperitoneales de la variedad histológica mixoide tienen mejor pronóstico que el resto de los sarcomas retroperitoneales debido a su bajo potencial para desarrollar metástasis. En la actualidad, el tratamiento de elección para esta patología sigue siendo la resección quirúrgica total⁸ (bordes quirúrgicos libres) con la subsecuente vigilancia periódica, evaluando los factores pronósticos y la necesidad de manejo adyuvante en caso necesario.^{15,16}

BIBLIOGRAFÍA

1. Erzen D, Sencar M, Novak J. Retroperitoneal sarcoma: 25 years of experience with aggressive surgical treatment at the Institute of Oncology, Ljubljana. *J Surg Oncol.* 2005;91(1):1-9.
2. Barake H, Heymans O, Poortmans M, Alle JL. Retroperitoneal leiomyosarcoma. Case report and literature review. *Rev Med Brux.* 1996;17(6):384-8.

3. Robbins SL, Cotran RS. Patología Estructural y Funcional. Ed. Interamericana. 3^a Edición. México D.F. 1987.
4. Cavenne WK. Chromosomal mechanisms in the initiation of human familial mixed cancers. *Princess Takamatsu Symp.* 1986;17:171-9.
5. Ottaiano A, De Chiara A, Fazioli F, Talamanca AA, Mori S, Botti G, Milano A, Apice G. Biological prognostic factors in adult soft tissue sarcomas. *Anticancer Res.* 2005;25(6c):4519-26.
6. Sandberg AA. Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors. Liposarcoma. *Cancer Genet Cytogenet.* 2004;155(1):1-24.
7. Weiss SW. Lipomatous tumors. *Monogr Pathol.* 1996; 38:207-39.
8. Raut CP, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas. Combined-modality treatment approaches. *J Surg Oncol.* 2006;94(1):81-7.
9. Giovinetto R, Benfatto G, D'Antoni S, Licari V, Fanuccio R, Cannata I, Amore E, Giovinetto A. Retroperitoneal leiomyosarcoma. A case report. *G Chir.* 2004; 25(5):187-90.
10. Nincheri Kunz N, Evaristi L, Pera M, Cozzani R, Bacigalupo B. A case of retroperitoneal leiomyosarcoma. Considerations. *Minerva Chir.* 1992;47(11):1037-42.
11. Tan GY, Chong YL, Ramesh K, Walford NQ, Tan JK. Giant mixed-type perinephric liposarcoma. *Int Urol Nephrol.* 2004;36(3):319-22.
12. Ben Moualli S, Mnif A, Ben Amna M, Ben Hassine L, Chebil M, et al. Giant retroperitoneal liposarcoma: report of a case. *Ann Urol.* 2002;36(6):372-5.
13. Shmookler BM, Lauer DH. Retroperitoneal leiomyosarcoma. A clinicopathologic analysis of 36 cases. *Am J Surg Pathol.* 1983;7(3):269-80.
14. Karakousis CP, Velez AF, Gerstenbluth R. Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol.* 1996;3(2):150-8.
15. Romero Perez P, Rafie Mazketli W, Amat Cecilia M, et al. Adipose retroperitoneal tumors. Apropos a giant myxoid liposarcoma. *Actas Urol Esp.* 1996;20(1):79-84.
16. Eilber FC, Eilber KS, Eilber FR. Retroperitoneal sarcomas. *Curr Treat Options Oncol.* 2000;1(3):274-8.