

INFORME DE CASO

Liposarcoma retroperitoneal gigante. Presentación de un caso

Dr. Roberto Lantigua Barrios¹, Dr. Carlos Eleodoro Fernández Illas², Dra. Yindra Bustamante Realin³

¹ Especialista de I Grado en Cirugía General. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

² Especialista de I Grado en Cirugía General. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

³ Especialista de I Grado en Gastroenterología. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

RESUMEN

El liposarcoma retroperitoneal es un tumor maligno de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo, su presentación clínica es insidiosa e inespecífica siendo la distensión abdominal el síntoma más frecuente, lo que le permite adquirir grandes dimensiones. Su tratamiento óptimo es la exéresis quirúrgica. No se registran buenos resultados con quimioterapia y radioterapia. Se presenta el caso de un paciente de 70 años de edad con esta enfermedad que fue intervenido quirúrgicamente.

Palabras clave: liposarcoma retroperitoneal, tumor maligno, intervención quirúrgica

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son los tumores de partes blandas más frecuentes. Aún así corresponden a menos del 1 % de la economía.¹ El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico derivado del tejido adiposo, su presentación clínica es insidiosa e inespecífica siendo el dolor abdominal y la distensión abdominal los síntomas más frecuentes, representando una gran dificultad diagnóstica debido a la poca especificidad y larga evolución de los mismos.

Los liposarcomas retroperitoneales son más propensos a desplazar que a invadir estructuras adyacentes, por lo que pueden presentarse síntomas urinarios, digestivos o neurológicos. Se observan con mayor frecuencia entre la 5ta. y 7ma. décadas de la vida.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 70 años de edad, que acude a consulta médica por presentar aumento de volumen del abdomen de varios meses de evolución, acompañado de astenia, anorexia, marcada pérdida de peso, disnea.

Examen físico (datos positivos)

Mucosas: Pálidas y húmedas.

Abdomen:

Inspección: Marcada distensión abdominal, simétrica (Figura 1).

Palpación: Tumor que ocupa toda la cavidad abdominal, móvil en sentido céfalo-caudal discreto. Maniobra de Tarral negativa. No dolor abdominal.

Percusión: Mate en todo el abdomen, no doloroso.

Auscultación: Ruidos hidroaéreos presentes hacia hipocondrio derecho de intensidad y frecuencia normal.

SOMA: Marcada atrofia temporal, tenar e hipotenar.

Exámenes complementarios

Hemograma completo:

Hemoglobina: 90 g/L

Eritrosedimentación: 120 mm/L

Tomografía axial computarizada abdominal: Se observó ocupación de toda la cavidad abdominal y pélvica por tumoración con densidad de predominio graso que produce desplazamiento y compresión de asas intestinales hacia la derecha. No se observa afectación hepática.

Se intervino quirúrgicamente resecándose totalmente la tumoración gigante de 60 x 20 cm, de aspecto adiposo, de 36 libras, polilobulada con resección de sigmoides al cual estaba íntimamente adherido (Figura 2) y anastomosis término terminal en un plano (Figura 3), cuyo análisis anatomopatológico confirmó el diagnóstico presuntivo.

El posoperatorio transcurrió sin complicación, es dado de alta a los 10 días (Figura 4).

DISCUSIÓN DEL CASO

El liposarcoma retroperitoneal es el más frecuente de los sarcomas de partes blandas (7-28 %) y es el tumor en esta localización más frecuente.²

Debido a su crecimiento lento, su presentación clínica es inespecífica e insidiosa, predominado como síntoma cardinal la distensión abdominal acompañado de molestias abdominales.

El diagnóstico se realiza con ecografía, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear.³

Su tratamiento consiste en la exéresis completa del tumor incluyendo la pseudocápsula tumoral y de los órganos infiltrados que puede llegar a ser del 80 %⁴, ya que tiene un elevado índice de recidiva local y, cuando esto ocurre empeora su pronóstico anatomopatológico. Nuestro paciente presentaba infiltración del colon sigmoideo.

El pronóstico depende de varios factores: correcta resección quirúrgica y grado de diferenciación tumoral, edad superior a 50 años y tamaño mayor a 10 cm⁵

Los sarcomas de tejido blando son tumores malignos que pueden surgir en cualquiera de los tejidos mesodérmicos de las extremidades (50 %), del tronco y el retroperitoneo (40 %), o de la cabeza y el cuello (10 %). Es infrecuente que estos tumores surjan en el tracto o el estroma gastrointestinal, y un porcentaje mínimo de esos se les conoce como tumores del estroma gastrointestinal (TEGI). Los TEGI malignos pueden presentarse entre el esófago y el recto, pero se presentan con mayor frecuencia en el estómago y el intestino delgado. Los sarcomas de tejido blando ocurren con más frecuencia en pacientes con:⁶

- La enfermedad de von Recklinghausen (neurofibromatosis).
- El síndrome de Gardner.
- El síndrome de Werner.
- Esclerosis tuberosa.
- Síndrome de nevos de células basales.
- Entre los parientes de Li-Fraumeni (mutaciones p53)

Los sarcomas de tejido blando pueden ser histológicamente heterogéneos y, por lo tanto, debe obtenerse tejido adecuado para hacer un examen microscópico ya sea por biopsia incisional o por biopsia de aguja centrada. Para no perjudicar la resección curativa posterior, es importante planear con cuidado la biopsia inicial. Como la selección del tratamiento se determina de acuerdo con la histología del

tumor, es indispensable que un patólogo experimentado en el diagnóstico de sarcomas revise cuidadosamente el tejido de la biopsia. Para determinar el tratamiento óptimo para pacientes con esta enfermedad es necesario efectuar una clasificación completa y dejar que un equipo multidisciplinario de especialistas en cáncer planifique el tratamiento.

En la mayoría de los casos, se usa una modalidad combinada de la radioterapia preoperatoria o postoperatoria, en vez de los procedimientos quirúrgicos radicales que se utilizaban en el pasado. La función de la quimioterapia no está tan bien definida. A causa de la constante evolución de los últimos adelantos en el tratamiento de esta enfermedad, todos los pacientes con dichas lesiones deben ser incluidos, siempre que sea posible, en un ensayo clínico.

El pronóstico para sarcomas de tejido blando en adultos depende de varios factores, como la edad del paciente y el tamaño del tumor, su grado histológico y su estadio. Entre los factores que se asocian con un pronóstico precario se incluyen si se tiene más de 60 años, si los tumores miden más de 5 cm o tienen una histología de grado alto.

Mientras que los tumores de grado bajo son generalmente curables con cirugía solamente, los sarcomas de grado más alto (según lo determinen el índice mitótico y la presencia de hemorragia y necrosis) están relacionados con tasas más elevadas de fracaso local del tratamiento y un potencial metastásico mayor.

La piedra angular de un tratamiento eficaz, consiste en aplicar una cirugía de escisión de amplio margen, que preserve las funciones siempre que sea factible, con el propósito de preservar la funcionalidad de una extremidad.⁷ Esto podría facilitarse por medio de una cirugía reconstructiva del tejido blando. La técnica quirúrgica de Mohs podría ser considerada una alternativa a la escisión quirúrgica amplia para los sarcomas pequeños, bien diferenciados cuando los resultados cosméticos se consideran de suma importancia, ya que podría permitir que se aseguren los márgenes con extirpación mínima de tejido normal.⁶

El tratamiento eficaz de los sarcomas retroperitoneales requiere la extirpación de toda la enfermedad macroscópica, salvando al mismo tiempo las vísceras adyacentes no invadidas por el tumor. El pronóstico para los pacientes con sarcomas retroperitoneales de grado alto, es menos favorable que para pacientes con tumores en otros sitios, debido en parte, a la dificultad de reseca completamente estos tumores y a las limitaciones impuestas sobre la radioterapia de dosis elevada.⁶ El resecado quirúrgico es la modalidad de tratamiento más eficaz para los

TEGI. Existen pruebas que indican que un inhibidor de la tirosina cinasa llamado mesilato de imatinib, indujo una respuesta sostenida en aquellos pacientes con TEGI metastásicos no resecables.⁸

Varios ensayos prospectivos aleatorios no han podido confirmar de manera conclusiva si la quimioterapia adyuvante a base de doxorubicina beneficia a los adultos con sarcomas resecables de tejido blando. La mayoría de estos estudios acumularon pequeños números de pacientes y no demostraron un beneficio para la supervivencia sin metástasis ni la supervivencia general (SG).

Un pequeño estudio con quimioterapia adyuvante, mostró un impacto positivo en cuanto a la supervivencia sin enfermedad y la SG en los pacientes que fueron tratados con quimioterapia postoperatoria. Los estudios variaron ampliamente entre sí, incluso hubo diferencia en los regímenes terapéuticos, las dosis de los fármacos, el tamaño de la muestra, el sitio del tumor y el grado histológico.

Un metanálisis cuantitativo de información actualizada sobre 1 568 pacientes individuales que participaron en 14 ensayos de terapia adyuvante a base de doxorubicina mostró un beneficio absoluto, como resultado de la terapia adyuvante, de 6 % en el intervalo sin recaída local (intervalo de confianza [IC] de 95 %, 1-10), de 10 % en el intervalo sin recaída distante (IC de 95 %, 5-15) y de 10 % en la supervivencia sin recaída (IC de 95 %, 5-15); sin embargo, no hubo ventaja en la SG a 10 años. Los pacientes con tumores de grado alto (grados 3 o 4) que miden más de 5 cm de diámetro tienen la mayor tendencia a padecer metástasis de la enfermedad y satisfacen los requisitos para participar en los ensayos clínicos de quimioterapia adyuvante.

En el caso de metástasis distantes (estadio IV), es posible realizar cirugía curativa en pacientes seleccionados por su conducta biológica subyacente óptima (i.e., en pacientes con número limitado de metástasis, con un intervalo sin enfermedad prolongado, y con un crecimiento clínico bajo) con metástasis pulmonar que se halla sometido o se esté sometiendo a una resección completa del tumor primario.

Se considera que la doxorubicina sola o con dacarbacina es el mejor régimen quimioterapéutico para el sarcoma avanzado. En un ensayo aleatorio de 340 pacientes con sarcoma avanzado, el tratamiento con doxorubicina, dacarbacina, ifosfamida y mesna (MAID) mostró tener una tasa de respuesta más alta (32 vs. 17 %, $P < 0.002$) y un período más largo hasta que evolucionara la enfermedad (6 meses vs. 4 meses, $P < 0.02$) que el régimen de doxorubicina y dacarbacina solas. Podría justificarse el uso del régimen de MAID debido a la mayor tasa de

respuesta en el manejo preoperatorio de pacientes más jóvenes con resecabilidad marginal, pero los efectos tóxicos adicionales constituyen razones en contra de su uso en pacientes mayores.

Suele ser difícil realizar una resección quirúrgica completa de los sarcomas del retroperitoneo debido a su gran tamaño antes de ser detectados y a su situación anatómica. En los ensayos prospectivos aleatorios, ni la quimioterapia preoperatoria ni la postoperatoria adyuvante, han mostrado ninguna ventaja de supervivencia para este subgrupo de pacientes.⁹

Clasificación celular

Los sarcomas de tejido blando se clasifican histológicamente según las células de origen del tejido blando, aunque el tipo de células no forma parte del sistema de clasificación para fines de establecer el pronóstico. Estudios adicionales, incluso la microscopia electrónica, histoquímica, citometría del flujo, citogenética y estudios de cultivo de tejidos podrían permitir la identificación de subtipos específicos dentro de las categorías histológicas principales. El grado histológico refleja el potencial metastásico de estos tumores con más exactitud que la clasificación celular clásica de la lista que aparece a continuación.

En conjunto, el histiocitoma fibroso maligno es el tipo histológico más común (40 % del total), seguido por el liposarcoma (25 %); pero la frecuencia del tipo histológico depende del sitio. Los patólogos asignan el grado basándose en el número de mitosis por campo de alta potencia, la presencia de necrosis, la morfología celular y nuclear y el grado de celularidad. En una revisión prospectiva podría haber un desacuerdo hasta de 40 % entre los patólogos.¹⁰

Los sarcomas de tejido blando incluyen los siguientes tumores:

- Sarcoma alveolar de partes blandas.
- Angiosarcoma.
- Dermatofibrosarcoma protuberans.
- Sarcoma epitelioides.
- Condrosarcoma extraesquelético.
- Osteosarcoma extraesquelético.
- Fibrosarcoma.
- Tumor gastrointestinal del estroma (TEGI).
- Leiomiomasarcoma.
- Liposarcoma.
- Histiocitoma fibroso maligno.
- Hemangiopericitoma maligno.
- Mesenquimoma maligno.
- Schwannoma maligno.

- Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos.
- Tumores neuroectodérmicos periféricos.
- Rabdomyosarcoma.
- Sarcoma sinovial.
- Sarcoma, NOS (no especificado de otra forma).

Los TEGI son de origen mesenquimal y son inmunohistoquímicamente diferentes de los leiomiomas, schwannomas y fibrosarcomas con los que con frecuencia se les clasifica. Se les puede identificar por ser CD34 y CD117 positivos. Estos tumores expresan un receptor del factor de crecimiento con una actividad de la tirosina cinasa llamada c-kit (CD117). Los TEGI de las paredes del estómago se consideran malignos cuando miden más de 5 a 10 cm, tienen un alto índice mitótico o han hecho metástasis.

Los TEGI del intestino delgado se consideran malignos si tienen alguna mitosis o si es mayor de 2 cm. Las pruebas actuales indican que las mutaciones del c-kit (CD117) se identifican con mayor frecuencia en los TEGI malignos que los benignos. Los TEGI malignos son también, con frecuencia, CD34 positivos.^{11, 12}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gan Y, Zhou J, Lai T, Wu J, Gao C. Giant retroperitoneal liposarcoma. *JRSM Short Rep.* 2012 February; 3(2): 9. PMID: PMC3291421
2. Herrera-Gómez A, Ortega-Gutiérrez C, Mohar Betancourt A, Luna-Ortiz K. Giant retroperitoneal liposarcoma. *World J Surg Oncol.* 2008; 6: 115. PMID: MC2644689.
3. Ho Han H, Hwa Choi K, Suk Kim D, Jin Jeong W, Choul Yang S, Jung Jang S, et al. Retroperitoneal Giant Liposarcoma. *Korean J Urol.* 2010 August; 51(8): 579–582. PMID: PMC2924564
4. Leão P, Vilaça S, Oliveira M, Falcão J. Giant recurrent retroperitoneal liposarcoma initially presenting as inguinal hernia: Review of literature. *Int J Surg Case Rep.* 2012; 3(3): 103–106. PMID: PMC3267286
5. Echenique-Elizondo M, Amondarain Arratibel JA. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Cir Esp.* 2005; 77 (5): 293-295.
6. American Cancer Society. *Cancer Facts and Figures 2009.* Atlanta, Ga: American Cancer Society; 2009.
7. Hashimoto y, Hatakeyama S, Tachiwada T, Yoneyama T, Koie T, Kamimura N, et al. Surgical Treatment of a Giant Liposarcoma in a Japanese Man. *Adv Urol.* 2010: 943073. PMID: PMC3010627
8. Brennan M, Singer S, Maki R. Sarcomas of the soft tissues and bone. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds.: *Cancer: Principles*

- and Practice of Oncology. 7thed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 1581-1631.
9. Bümbling P, Andersson J, Meis-Kindblom JM. Neoadjuvant, adjuvant and palliative treatment of gastrointestinal stromal tumours (GIST) with imatinib: a centre-based study of 17 patients. Br J Cancer. 2003; 89 (3): 460-4.
 10. Schoenfeld GS, Morris CG, Scarborough MT. Adjuvant radiotherapy in the management of soft tissue sarcoma involving the distal extremities. Am J Clin Oncol. 2006; 29 (1): 62-5.
 11. Park jo, Qin l, Prete fp, Antonescu c, Brennan MF, Singer S. Predicting Outcome by Growth Rate of Locally Recurrent Retroperitoneal Liposarcoma: "The One Centimeter per Month Rule". Ann Surg. 2009 December; 250(6): 977-982. PMID: PMC3248745
 12. Fury MG, Antonescu CR, Van Zee KJ. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: clinical characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. Cancer J. 2007; 11 (3): 241-7.

Recibido: 11 de mayo de 2012

Aprobado: 19 de julio de 2012

Dr. Roberto Lantigua Barrios. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. Email: lantigua@infosol.gtm.sld.cu



Figura 1. Marcada distensión abdominal, simétrica.



Figura 2. Resección del tumor con sigmoides. Tumor retroperitoneal 60x20 cm. Pesó 36 libras.



Figura 3. Anastomosis término terminal en un plano a puntos separados poliéster 2/0.



Figura 4. Posoperatorio inmediato.