

Liposarcoma mixoide retroperitoneal gigante

Giant retroperitoneal myxoid liposarcoma

Ernesto Sanchez-Periut, Gustavo Muro-Toledo, Jorge Losada-Guerra, Ledisvey Reyes-Almeida*

Servicio Urología. Servicio de Oncología*. Hospital Provincial Docente "Camilo Cienfuegos". Sancti Spiritus. Cuba. Código Postal: 60100

INTRODUCCIÓN

Los tumores retroperitoneales son poco frecuentes, sólo suponen un 0,07-0,2% de todas las neoplasias del organismo¹. Los subtipos más frecuentes son el liposarcoma (41%), leiomiomasarcoma (28%), histiocitoma fibroso maligno (7%), fibrosarcoma (6%) y tumores de la vaina de nervios periféricos (3%)². El objetivo del presente trabajo es presentar un caso de liposarcoma mixoide retroperitoneal por sus grandes dimensiones y su baja frecuencia de aparición.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 64 años de edad, con antecedentes de vómito, HTA y de trauma sobre el costado derecho hacía más de 10 años, el cual acude a consulta del Servicio de Urología del Hospital General Universitario "Camilo Cienfuegos" de Sancti-Spíritus, refiriendo dolor leve, continuo en flanco e hipocondrio derecho, anorexia, estreñimiento y aumento progresivo del abdomen. Al examen físico se encontró aumento de volumen del abdomen durante la inspección. En la palpación se corroboró una gran masa abdominal, indolora, de bordes regulares, consistencia firme, que ocupaba todo el hemiabdomen derecho. No edemas ni adenopatías palpables.

Exámenes complementarios:

Hb: 130 g/l - Eritrosedimentación: 65 mm/h - Parcial de orina normal.

Ultrasonido abdominal: informa una gran masa só-

lida hiperecogénica y heterogénea que desplaza el riñón derecho hacia la línea media, de límites imprecisos sin poder definir el origen de la misma. El riñón izquierdo es ecográficamente normal.

TAC: Reporta una gran masa retroperitoneal que ocupa todo el hemiabdomen derecho y desplaza hacia delante el riñón derecho horizontalizado (**Figura 1**). Sus valores de densidad son compatibles con grasa y calcificaciones distróficas en su interior, lo cual sugiere la presencia de un liposarcoma.



Figura 1. Corte abdominal de TAC con contraste intravenoso mostrando gran tumor retroperitoneal con desplazamiento y rotación del riñón derecho con elongación de su pedículo vascular.

Informe operatorio: Se realizó laparotomía a través de una incisión paramedia derecha amplia, con disección y exéresis radical de un tumor retroperitoneal bien encapsulado, que requirió la realización de nefrectomía derecha ya que la masa estaba en contacto con el riñón y elongaba su pedículo vascular (**Figura 2**).



Figura 2. Pieza quirúrgica correspondiente a liposarcoma bien diferenciado de 5,5 kg de peso junto al riñón ipsilateral.

Informe anatomopatológico: Masa tumoral de 20 cm de diámetro y 5,5 kg de peso que englobaba al riñón derecho, el cual no mostraba signos macroscópicos de infiltración tumoral (**Figura 3**). El diagnóstico histológico fue de liposarcoma mixoide bien diferenciado, confirmado por estudio de inmunohistoquímica: S100 (+), alfa actina (-), K1 67 (+) en el 3% de los núcleos tumorales.

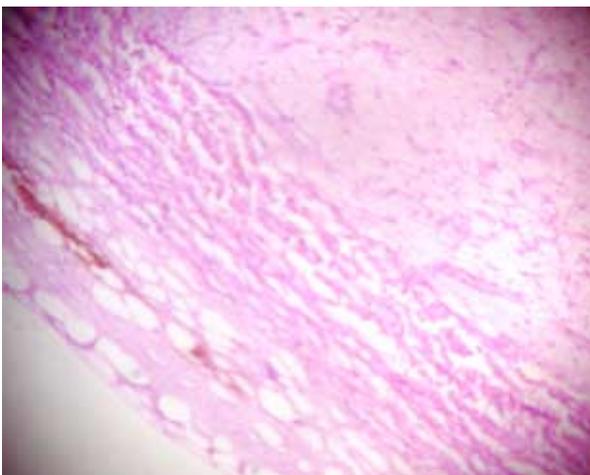


Figura 3. Microfotografía donde se observan abundantes células grasas, con vacuolas en el citoplasma que producen muescas en el núcleo.

El paciente recibió tratamiento adyuvante con Doxorubicina, Ifosfamida, por 4 ciclos cada 21 días, sin evidencias de recidiva tumoral local, ni enfermedad metastásica.

DISCUSIÓN

Dentro de los liposarcomas se distinguen varios tipos histológicos, de los cuales el mixoide es el más frecuente, lo que representa entre el 40-50% de todos los liposarcomas, y se caracteriza por la presencia de células fusiformes o estrelladas uni o multinucleadas y con numerosas atipias³. 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 exéresis quirúrgica radical completa⁴. 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, puesto que la masa abdominal palpable es el dato exploratorio más frecuente⁵.

La incidencia anual de sarcomas representa aproximadamente el 0,8% de los nuevos casos diagnosticados. De todos los sarcomas, el liposarcoma representa el 20% y alrededor de un 13% se originan del retroperitoneo. Se distinguen cuatro variedades anatomopatológicas: bien diferenciado, mixoide, lipoblástico o de células redondas y pleomórfico. La variedad pleomórfica es la de peor pronóstico y la mixoide la más frecuente⁶. En la mayoría de los pacientes, los síntomas son escasos y el diagnóstico se basa fundamentalmente en la TAC de abdomen y pelvis. La participación en el proceso de otros órganos abdominales y las metástasis locales son relativamente comunes⁷.

El tratamiento quirúrgico ha demostrado hasta el momento los mejores resultados en cuanto a la supervivencia total. La variable más importante en esos resultados es la capacidad de reseccionar completamente el tumor, lo cual a menudo requiere la resección de órganos vecinos. Pérez y cols.⁸ reportan en su estudio una supervivencia mediana de 103 meses entre los pacientes que se sometieron a la resección completa del tumor. Por el contrario, los que se sometieron a una resección incompleta la supervivencia mediana fue de 18 meses.

En un estudio prospectivo de 500 pacientes con sarcoma retroperitoneal, la supervivencia mediana fue

considerablemente más baja en un grupo con recurrencia local que en un grupo con sólo la enfermedad primaria⁸. Aunque la tasa de recurrencia local fuera más alta que para otros sarcomas, la supervivencia a largo plazo podría ser conseguida con nuevas operaciones múltiples para la enfermedad recurrente⁹. Las resecciones de órganos contiguos son comunes e incluyen en la resección estructuras retroperitoneales como el riñón, cápsula suprarrenal, páncreas, bazo, y hasta resección vascular (vena cava inferior) de ser indicado⁹.

La mortalidad asociada con el sarcoma retroperitoneal se asocia por lo general con la recurrencia local. La radioterapia adyuvante o neoadyuvante, o la quimioterapia no han mostrado ningún beneficio sobre la supervivencia en el liposarcoma retroperitoneal. Los grados de diferenciación histológica y los subtipos de liposarcomas también afectan la supervivencia total. La tasa de supervivencia a los 5 años en el bien diferenciado es del 90%; por el contrario, la tasa de supervivencia en el pleomórfico ha sido reportada en un 50% y un 60% en los casos de mixoide y células redondas¹⁰. En este sentido, coincidiendo con el hecho de que en el caso que se presenta se lograron márgenes quirúrgicos negativos y el tumor era bien diferenciado se pronostica una tasa de recurrencia local baja con un índice alto de supervivencia total.

El grado histopatológico del tumor es otro de los aspectos que tienen que ver con el pronóstico de la enfermedad, además de la reseccabilidad del tumor. Ambos aspectos son de difícil determinación preoperatoria. Se ha sugerido que la radioterapia postquirúrgica puede mejorar el pronóstico, aunque otros estudios diseñados de manera similar no revelan ninguna ventaja¹¹. Los liposarcomas retroperitoneales son de situación única y requieren un enfoque quirúrgico agresivo, que puede incluir resecciones multiórganos o resecciones múltiples con repeticiones. De acuerdo con la capacidad del paciente de tolerar el procedimiento, se aconseja la cirugía para evaluar la reseccabilidad del tumor, teniendo en consideración la supervivencia prolongada. Después de la resección quirúrgica del tumor, la radioterapia y la quimioterapia constituyen alternativas en el tratamiento paliativo, aunque su utilidad no ha sido demostrada en estudios aleatorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pascual Samaniego M, González Fajardo JA, Fernández De Lagándara F, Calleja Escudero J, Sanz

- Lucas FJ, Fernández Del Busto E. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp.* 2003;27(8):640-644.
2. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg.* 1998; 228:355-65.
3. 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.
4. Hernandez Perez JM, Abella Vazquez L and Trujillo Mendez MC. *Oncología (Barc.)*, consultado diciembre de 2011. <http://dx.doi.org/10.4321/S0378-48352004000500009>.
5. Echenique-Elizondo M, Amondarain-Arratibel JA. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Cir Esp.* 2005; 77(5):293-5.
6. Ferrero Doria R, Moreno Pérez F, Huertas Valero E, García Víctor F, Gassó Matoses M, Calatrava Gadea S, y cols. *Actas Urol Esp*, consultado enero 2012 <http://www.elsevier.es/es/revistas/actas-urologicas-esp%C3%B1olas-292/liposarcoma-retroperitoneal-calcificado-13144292-nota-clinica-2004>.
7. McCallum OJ, Burke JJ, 2nd, Childs AJ, Ferro A, Gallup DG. Retroperitoneal liposarcoma weighing over one hundred pounds with review of the literature. *Gynecol Oncol.* 2006; 103:1152-1154.
8. Perez EA, Gutierrez JC, Moffat FL, Jr, Franceschi D, Livingstone AS, Spector SA, y cols. Retroperitoneal and truncal sarcomas: prognosis depends upon type not location. *Ann Surg Oncol.* 2007; 14:1114-1122.
9. Bautista N, Su W, O'Connell TX. Retroperitoneal soft-tissue sarcomas: prognosis and treatment of primary and recurrent disease. *Am Surg.* 2000; 66:832-836.
10. Porter GA, Baxter N, Pisters PW. Retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis of epidemiology, surgery, and radiotherapy. *Cancer.* 2006; 106:1610-1616.
11. Marín-Gómez LM, Vega-Ruiz V, García-Ureña MA, Navarro-Piñero A, Calvo-Durán A, Díaz-Godoy A, y cols. Sarcomas retroperitoneales. Aportación de cinco nuevos casos y revisión de la situación actual. *Cir Esp.* 2007; 82(3):172-6.