

Liposarcoma retroperitoneal recidivante

Recidivant retroperitoneal liposarcoma

Dr. Rafael Pila Pérez; Dr. Rafael Pila Peláez; Dr. Pedro Rosales Torres; Dr. Víctor Holguín Prieto

Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Los liposarcomas retroperitoneales son tumores infrecuentes. Sus peculiaridades biológicas y clínicas les confieren algunos aspectos diferenciales respecto al resto de los sarcomas retroperitoneales. Se presenta el caso de una paciente de 59 años con el diagnóstico de liposarcoma retroperitoneal, variedad mixoide, con recidiva en cuatro oportunidades, realizándose en todas exéresis completa del tumor, sin extirpación de órganos vecinos, con radioterapia como tratamiento adyuvante. La supervivencia de esta paciente fue de cuatro años. La elevada tendencia a la recidiva de estos tumores determina un pronóstico global malo.

DeCS: LIPOSARCOMA/ terapia; NEOPLASIAS RETROPERITONEALES; LIPOSARCOMA MIXOIDE, INFORME DE CASOS

ABSTRACT

Retroperitoneal liposarcomas are infrequent tumors. Their biological and clinical peculiarities confer them some differential aspects regarding the rest of retroperitoneal sarcomas. The case of a 59 year-old patient is presented with the diagnosis of retroperitoneal liposarcoma, myxoid variety, with recidivation in four

opportunities, being carried out in all complete exeresis of the tumor, without extirpation of neighbor organs, with radiotherapy as adjuvant treatment. This patient's survival was of four years. The high tendency to recidivation of these tumors determines a bad global prognosis.

DeCS: LIPOSARCOMA/ therapy; RETROPERITONEAL NEOPLASMS; LIPOSARCOMA MYXOID; CASE REPORTS

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son raros, con aproximadamente 8600 nuevos pacientes diagnosticados anualmente en los Estados Unidos; menos del 1 % de todas las malignidades corresponden a estas enfermedades.¹

La tercera parte de estos tumores malignos se desarrollan en el retroperitoneo y aproximadamente el 15 % de los sarcomas de tejidos blandos crecen en el espacio retroperitoneal.² Estos tumores son malignos y se desarrollan de las células mesenquimales que están usualmente localizadas en músculo, grasa y tejido conectivo. Los sarcomas retroperitoneales tienen una gran variedad de cursos clínicos dependiendo del grado y los subtipos histológicos.^{3, 4}

La rareza de los tumores retroperitoneales, combinada con las amplias variedades de subtipos histológicos, ha complicado los conocimientos sobre estos tumores y ha impedido el desarrollo de terapias más efectivas.⁴

Aproximadamente la mitad de los sarcomas retroperitoneales son tumores de alto grado,⁵ los subtipos histológicos son más reportados en el retroperitoneo, en orden de frecuencia: el liposarcoma (41 %), el leiomiosarcoma (28 %), el histiocitoma fibroso maligno (7 %), el fibrosarcoma (6 %) y los tumores malignos de los nervios periféricos, que son los menos frecuentes, en el 3 % de los casos.¹

Los liposarcomas son tumores malignos poco frecuentes originados en el tejido adiposo. Se relacionan desde el punto de vista histogénico con las células mesenquimales primitivas.⁶

Su causa es desconocida, si bien ocasionalmente pudieran resultar de la degeneración de un lipoma,⁴ hecho señalado por Sternberg⁷ en 1952 a partir de un lipoma subcutáneo. Pack y Pierson⁸ señalaron la relación de la transformación observada en, aproximadamente de 120 a 1.

Después de las extremidades, el espacio retroperitoneal es el segundo lugar en frecuencia donde se desarrollan estas neoplasias. Los liposarcomas

retroperitoneales (LR) representan el 15-20 % de todos los liposarcomas y aproximadamente 0,1 % de todas las neoplasias.⁹

Inciden principalmente durante la sexta década de la vida y si bien los liposarcomas son considerados globalmente, más frecuentes en varones, los LR predominan en el sexo femenino al igual que los lipomas.^{5, 9, 10} En general son tumores de crecimiento lento con escasa tendencia a la invasión de otros órganos y a metastatizar a distancia, adquiriendo grandes dimensiones.

El tumor suele estar aparentemente encapsulado y corrientemente lobulado² y a pesar de la excisión quirúrgica radical suele haber invariablemente recidivas del tumor,^{10, 11} que pese a su relativa encapsulación, puede infiltrar órganos vecinos, incluso parece tener un origen distinto.^{1, 4, 5, 1}

Se expone a continuación un caso con un LR que se ha observado y tratado con cuatro recidivas, lo que permitió hacer algunos comentarios sobre esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente de 59 años de edad, femenina, negra, ama de casa, sin antecedentes patológicos personales o familiares de interés, sólo el hecho de haber sido operada en el 2003 de un liposarcoma retroperitoneal, y en tres ocasiones en el 2005, por la misma enfermedad. Refiere que desde hace varios meses comienza a presentar aumento progresivo del diámetro abdominal, acompañándose de dolor en hemiabdomen izquierdo, dispepsia, náuseas, vómitos, estreñimiento, pérdida de 10kg en los dos últimos meses, así como fatigabilidad y anorexia marcadas.

Examen Físico

Afectación del estado general, desnutrición moderada, palidez cutáneo-mucosa, ausencia de edemas, fiebre de 38,5° C; sin adenopatías, ni alteraciones articulares u óseas.

Aparato cardiopulmonar: frecuencia respiratoria 24 resp/min, no estertores, latidos cardíacos rítmicos y taquicárdicos, no soplos; frecuencia cardíaca central: 112 lat/min, tensión arterial: 120/60mmHg, pulsos periféricos sincrónicos.

Abdomen: se palpa una masa de consistencia firme, algo nodular, no dolorosa, que ocupa todo el hemiabdomen izquierdo y el epigastrio, poco móvil. No se palpa hepatoesplenomegalia, no se constata ascitis ni circulación colateral.

Exploración neurológica: normal.

Esfera ginecológica: prolapso uterino con excoriaciones a nivel del cuello.

Fondo de ojo: normal.

Estudio analítico

Hb: 100g/L, leucocitos: $9,2 \times 10^9/L$ con fórmula normal, eritrosedimentación: 130mm/1ª h; glucemia, ácido úrico, iones, enzimas hepáticas, pancreáticas y estudio de la función renal: dentro de la normalidad. Tiempos de coagulación, sangrado, protrombina y conteo de plaquetas: normales. Sedimento urinario y conteo de Addis: normales. Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo: normales. VCM: 65fL, hierro sérico: 9mcmol/L, reticulocitos: 10×10^{-3} , lámina periférica: discreta hipocromía.

Electrocardiograma: taquicardia sinusal. Radiografía de tórax: elevación del hemidiafragma izquierdo, resto normal. Serie ósea: no lesiones líticas ni blásticas. Ecografía abdominal y ginecológica: gran masa de 40 x 25 x 10cm que ocupa el flanco, fosa ilíaca izquierda y parte del epigastrio, de probable origen retroperitoneal; existe desplazamiento de los órganos abdominales a la derecha. Urograma excretor: gran efecto de masa que ocupa el hemiabdomen izquierdo, que se extiende desde el espacio subdiafragmático izquierdo hasta la zona pélvica, con calcificaciones. Tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y retroperitoneo: gran masa de 45 x 30 x 10cm que ocupa el retroperitoneo en su mitad izquierda, de densidad grasa, sugestiva de liposarcoma. Biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) dirigida por TAC: compatible con liposarcoma mixoide. **Figuras 1, 2, 3**

Figura 1. Desplazamiento de las asas intestinales por proceso expansivo de tipo tumoral



Figura 2. Corte tomográfico que muestra la infiltración retroperitoneal desplazando el riñón izquierdo



Figura 3. Macrofotografía de imagen tomográfica donde se aprecian las dimensiones del tumor con infiltración pélvica. No se observa afectación ósea



La paciente comienza a presentar sepsis respiratoria con gran afectación del estado general; la anemia se acentúa y es transfundida en tres oportunidades; fallece a los 20 días de su ingreso, se encontró en la necropsia un tumor retroperitoneal de 11kg de peso de 40 x 25 x 10cm de diámetro máximo, superficie lobulada, consistencia blanda, de color amarillento con focos de color rojizo y aspecto

hemorrágico, siendo el resultado histopatológico el de un liposarcoma mixoide.

Figuras 4, 5

Figura 4. Imagen panorámica de un corte histológico de la tumoración

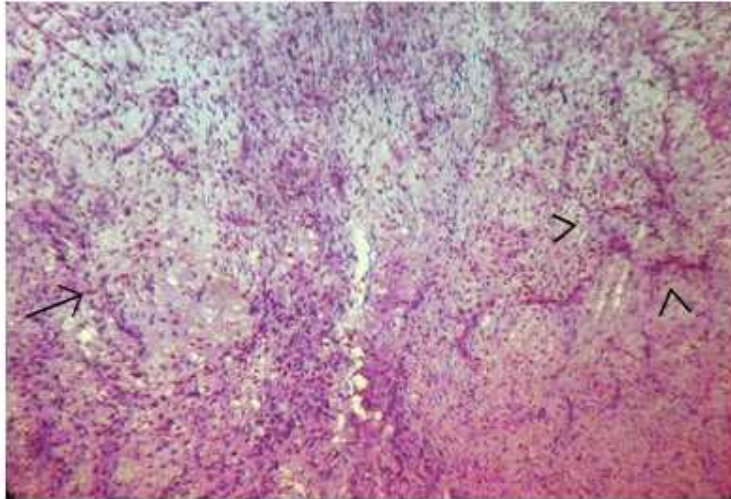
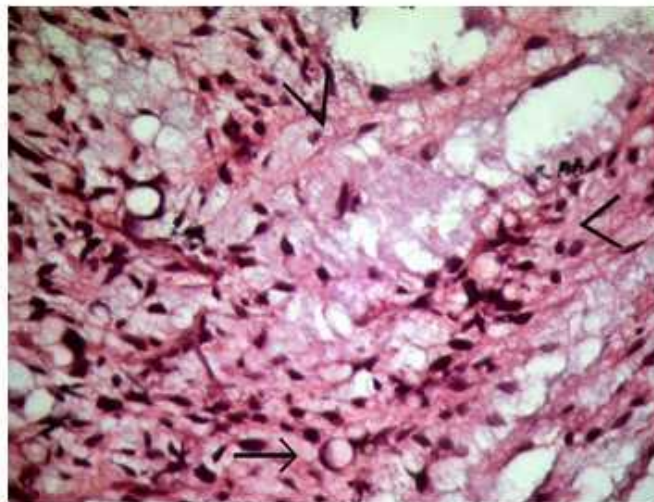


Figura 5. Imagen a mayor aumento. Obsérvese el pleomorfismo celular, las áreas mixoides (cabezas de flecha) y la presencia de lipoblastos (flecha) (H/E 40x)



DISCUSIÓN

La edad media de presentación es alrededor de los sesenta años de edad, frecuentemente en hombres en proporción de 3:1, aunque existen autores que lo citan más en mujeres; ^{5, 10} este caso trató una paciente de 59 años.

Su tamaño medio es grande, alrededor de 10-20cm según varias series publicadas, la neoplasia retroperitoneal fue la de mayor prevalencia; ² en esta paciente los tumores extraídos siempre fueron mayores de 30cm, el encontrado en el estudio histopatológico post-mortem fue de 40 x 25 x 10cm.

Los LR son tumores de crecimiento lento, aunque no siempre bien delimitados, poco invasivos localmente y con escasa tendencia a metastatizar a distancia. ⁶ Característicamente afectan poco el estado general a pesar de las grandes dimensiones que suelen adquirir antes de su diagnóstico. ^{1, 2, 5, 10} El motivo de consulta más frecuente es la masa abdominal palpable y/o la formación de abscesos o sepsis sobreañadida; ^{9, 11} todas estas manifestaciones fueron encontradas en la enferma, que fue intervenida quirúrgicamente en cuatro oportunidades en corto tiempo. Se acepta que un número importante de LR se originan en la grasa perirrenal, ¹² lo que podría explicar en gran parte la frecuencia con que se engloban los riñones durante su curso evolutivo.

Desde un punto de vista anatomopatológico se contemplan cuatro histiotipos: (A) Bien diferenciado, (B) Mixoide y/o células redondas, (C) Lipoblástico y (D) Pleomórfico. El más frecuente es el mixoide y/o células redondas, existen frecuentemente formas mixtas de estos tipos, ¹⁰ sin embargo, el comportamiento clínico de ambos es radicalmente distinto, de forma que los tumores predominantemente mixoides se comportan como bien diferenciados, con recurrencias variadas sin apenas metastatizar, como ocurrió en la paciente y los tumores formados predominantemente por células redondas pertenecen al grupo de los poco diferenciados con menos recurrencias y metástasis frecuentes. ^{1, 2}

Exploraciones complementarias como la TAC y la resonancia magnética nuclear (RMN) permiten valorar la extensión de la neoplasia, la afectación de otros órganos y la propia estructura tumoral, se posibilita en muchos casos orientar su naturaleza histológica. ⁴ La TAC es la herramienta más importante en la evaluación de un tumor retroperitoneal: ^{1, 2} ella no solamente evalúa la localización, sino también la relación con órganos vecinos y las metástasis a órganos abdominales y a los huesos. ⁹⁻¹²

Hassan y col ⁹ enfatizan la importancia de los cortes sagitales y coronales, sin embargo, en líneas generales, la RMN a la hora de diagnosticar un tumor retroperitoneal, es superior a la TAC ya que ésta no distingue entre un tumor

retroperitoneal y un tumor suprarrenal y la RMN sí, aunque aporta muy poco en el diagnóstico de estirpe.⁹ En este caso la ecografía, pero fundamentalmente la TAC y la BAAF posibilitaron el diagnóstico de esta paciente.

Por lo tanto dentro de las exploraciones complementarias, la TAC y la RMN permiten valorar la extensión de la neoplasia, la afectación de otros órganos y la propia estructura tumoral, posibilitando en muchos casos orientar su naturaleza histológica.⁹⁻¹²

La BAAF dirigida percutáneamente mediante ecografía o TAC constituye una técnica poco molesta, con escasa morbilidad y buena rentabilidad diagnóstica;¹² la urografía descendente, la cavografía y la arteriografía permiten información adicional que puede ser de gran utilidad a la hora de diseñar la conducta terapéutica; a esta paciente sólo se le realizó el urograma excretor.

El tratamiento de elección de los LR es la cirugía radical, de manera que la resección completa constituye el factor pronóstico más importante.^{1, 4, 5, 10} Con frecuencia la radicalidad quirúrgica obliga a la exéresis en bloque de estructuras adyacentes, especialmente el riñón, el bazo, la glándula suprarrenal, e incluso estructuras vasculares como la vena cava inferior,¹¹ lo cual no se practicó en las operaciones realizadas a esta paciente en cuatro oportunidades. Con respecto al tratamiento complementario, el papel de la quimioterapia no está bien establecido.

La radioterapia postoperatoria parece recomendable, aunque los resultados son controvertidos, especialmente en la variedad mixoide y como tratamiento paliativo.

⁶ En este caso se empleó la radioterapia en dos oportunidades en el 2003, a razón de 6000 rads en 25 ciclos y en el 2006, con los mismos esquemas.

Es característica la elevada tendencia a la recidiva de los LR, que varía según las series entre el 20 y el 85 % especialmente durante los dos primeros años,¹³ como fue observado en esta paciente. El tratamiento de la enfermedad recurrente debe ser el mismo que la neoplasia primaria,^{1, 2, 10, 12} de aquí la necesidad de un seguimiento estricto a fin de establecer un diagnóstico precoz de la recidiva, lo que coincide con esta investigación.

Es precisamente esta tendencia a la recurrencia la que condiciona el mal pronóstico global de los LR, que rara vez supera el 50 % de supervivencia a los cinco años,^{1, 10-3} como fue apreciado en la paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal Sarcomas. Cancer Control 2005; 12: 36-43.

2. Blasco Casares FS. Tumores Retroperitoneales. *Annals Urología* 2003; 3: 92-9.
3. Jemal A, Tiwari RC, Murray T. Cancer statistics 2004. *CA Cancer J Clin* 2004;54:8-29.
4. Pisters PW. Soft tissue sarcoma. In: Norton JA, Bollinger RR, Chang AE, eds. *Surgery: Basic Science and Clinical Evidence*. New York: Springer; 2001.
5. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998; 228: 355-365.
6. Ferrario T, Karakousis CP. Retroperitoneal sarcomas: grade and survival. *Arch Surg* 2003; 138:248-251.
7. Sternberg S. Liposarcoma arising within a subcutaneous lipoma. *Cancer* 1952; 5:973.
8. Pack G, Pierson J. Liposarcoma. A study of 105 cases. *Surgery* 1954; 36:687-9.
9. Hassan I, Park SZ, Donohue JH. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg* 2004; 239:244-250.
10. Muñoz E, Sánchez A, Collera P, Bretcha P, Forcada P. Liposarcomas Retroperitoneales: estudio de 10 casos. *Rev Esp Enf Dig* 1998;90:269-271.
11. Shibata D, Lewis JJ, Leung DH, et al. Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas?. *J Am Coll Surg* 2001; 193:373-379.
12. Lachachi F, Antarieu S, D'Valleix B, Descottes B. Liposarcome retroperitoneal volumineux. A propos d un cas et revue de la literature. *J Chir Paris* 2005; 242:309-13.
13. Desai AL, Gilbert AM, Charing M. Excision of the inferior vena cava in the surgical management of retroperitoneal sarcomas. *J Royal Soc Med* 2004;45:367-73.

Recibido: 27 de mayo de 2008

Aprobado: 13 de febrero de 2010

Dr. Rafael Pila Pérez. Especialista de II Grado en Medicina Interna. Profesor Titular y Consultante. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.
E-mail: vadolfo@finlay.cmw.sld.cu

