

Liposarcoma retroperitoneal gigante

Miguel Echenique-Elizondo y José Antonio Amondarain-Arratibel

Hospital Donostia. Departamento de Cirugía.
Universidad del País Vasco. Unidad Docente de Medicina. San Sebastián. España.

Resumen

El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico 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 radical y su resección completa es esencial para el control local de la enfermedad.

Presentamos un caso de liposarcoma retroperitoneal gigante derecho bien encapsulado que pudo ser extirpado en su totalidad. El paciente se encuentra en seguimiento evolutivo, pasados 2 años, y libre de enfermedad.

Palabras clave: Tumor retroperitoneal. Liposarcoma.

GIANT RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA

Liposarcoma is a malignancy of fat cells and is the most frequent soft tissue sarcoma localized in the retroperitoneum. It can reach substantial proportions. It is a slow-growing tumor, and the most frequent symptom is nonspecific abdominal pain and diffuse abdominal enlargement. Treatment is radical surgery and complete resection is essential for local control of the disease. We present a case of giant right retroperitoneal liposarcoma, which was well-encapsulated and could be completely excised. The patient is currently in follow up and at 2 years is disease-free.

Key words: Retroperitoneal neoplasm. Liposarcoma.

Introducción

El liposarcoma es la variedad histopatológica más frecuente de los tumores mesenquimatosos retroperitoneales, que por sí mismos solamente suponen un 0,07-0,2% 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 exéresis quirúrgica radical completa¹.

Correspondencia: Dr. M. Echenique.
Unidad Docente de Medicina. UPV-EHU.
Pza. Dr. Begiristain, 105. 20014 San Sebastián. España.
Correo electrónico: gepecelm@sc.ehu.es

Manuscrito recibido el 3-5-2004 y aceptado el 14-9-2004.

Debido a la dificultad para establecer un diagnóstico precoz motivada por la inexpresividad clínica del retroperitoneo y 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 frecuente. Es el caso de un liposarcoma retroperitoneal gigante que comenzó a manifestar 7 meses antes de su detección².

Caso clínico

Mujer de 41 años que consultó por un dolor leve continuo en el hipocóndrio derecho, anorexia, estreñimiento y aumento progresivo del perímetro abdominal de unos 9 meses de evolución. En la exploración física presentaba distensión abdominal por una gran masa sensible a la palpación, de borde irregular y consistencia firme, que ocupa todo el hemiabdomen derecho. La analítica de sangre y orina fue normal. La ecografía abdominal y la tomografía computarizada (figs. 1 y 2) pusieron de manifiesto una gran masa intraperitoneal y retroperitoneal que ocupaba todo el hemiabdomen derecho, sobrepasaba la línea media y desplazaba anteromedialmente todo el colon y el paquete intestinal. Presenta unos valores de atenuación compatibles con grasa y calcificaciones distróficas en su interior. Se realizó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) dirigida con ecografía, obteniéndose hallazgos histopatológicos sugestivos de liposarcoma.

Tras el estudio preoperatorio se realizó una laparotomía media xifopubiana con disección y exéresis radical de un tumor retroperitoneal



Fig. 1. Gran masa que ocupa todo el hemiabdomen derecho infra-hepático.

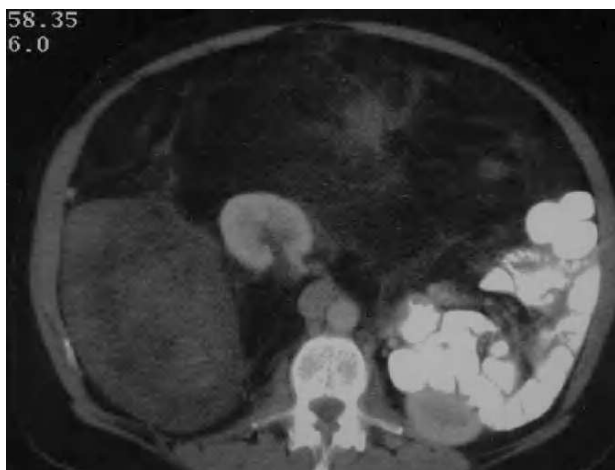


Fig. 2. Tomografía axial transversal de la misma masa tumoral.

bien encapsulado (fig. 3). El informe anatomopatológico fue de liposarcoma bien diferenciado de 12 kg de peso. Dada su exéresis completa, no se realizó tratamiento complementario y se lleva a cabo un control evolutivo estrecho. La enferma se encuentra en su segundo año de control y en perfectas condiciones.

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 desconocida¹. 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 frecuente³. El lipo-

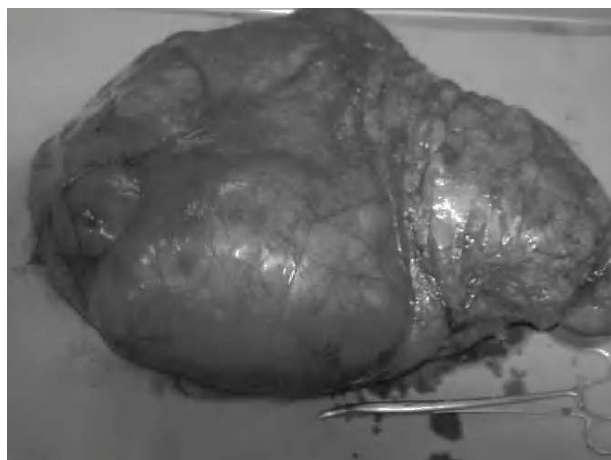


Fig. 3. Pieza operatoria de 12.000 g de peso. Exéresis completa.

sarcoma 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^{4,5}.

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 dediferenciación, aumentando su agresividad³. 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.

La recidiva local es la norma si no están bien encapsulados o no son resecaados totalmente. En formas diferenciadas, la supervivencia alcanza tasas de 60-70% a los 5 años. La radioterapia postoperatoria (60-70 Gy) disminuye las tasas de recidiva local en formas no bien encapsuladas o poco diferenciadas.

Las metastásis 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 desdiferenciadas, de células redondas y en tumores pleomórficos. Dichas metastásis se localizan esencialmente en el pulmón, las vísceras abdominales y la serosa peritoneal³.

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 que facilita la disección y la exéresis. 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. Nuestra paciente no presentó ningún síntoma genitourinario a pesar del desplazamiento renal derecho.

La radiografía simple, la ecografía⁶, la tomografía computarizada (TC) 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 RM⁷ 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 TV permite filiar la estirpe tumoral de forma preoperatoria⁸.

Dado que la variedad de liposarcoma de bajo grado aparece con más frecuencia en la zona retroperitoneal, es muy importante la exéresis quirúrgica completa, que sólo se logra rebasando la cápsula tumoral y realizando en un alto porcentaje de casos la exéresis 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 superviven-

cia con la resección de órganos contiguos pero no envueltos por el tumor⁹.

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 Gy⁷ 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 TC 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 grado¹⁰.

Bibliografía

1. Pack GT, Tabah EJ. Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. *Int Abstr Surg.* 1954;99:209-231.
2. 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.
3. Pascual Samaniego M, González Fajardo JA, Fernández de la Gándara F, Calleja Escudero J, Sanz Lucas FJ, Fernández del Busto E. Giant retroperitoneal liposarcoma. *Actas Urol Esp.* 2003;27:640-4.
4. 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.
5. Hostein I, Pelmus M, Aurias A, Pedeutour 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.
6. Osmanagaoglu MA, Bozkaya H, Ozeren M, Cobanoglu U. Primary retroperitoneal liposarcoma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2003;15;109:228-30.
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. Dey P. Fine needle aspiration cytology of well-differentiated liposarcoma. A report of two cases. *Acta Cytol.* 2000;44:459-62.
9. 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.
10. 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.