

Liposarcoma retroperitoneal: una entidad poco frecuente. A propósito de un caso

Lilia A. Mata-de Anda, Jorge A. Gutiérrez-González*, Oscar H. Mendoza-Hernández,
Edgar A. Armijo-Borjón, Eduardo Navarro-Bahena, Marco A. Treviño-Lozano y
Gerardo E. Muñoz-Maldonado

Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, N. L., México

Resumen

El retroperitoneo representa el sitio principal de origen del 15% de los sarcomas de tejidos blandos; el liposarcoma (LS) es el más frecuente de ellos. La resección completa con márgenes negativos es el tratamiento de elección, siendo el predictor dominante de supervivencia a largo plazo y disminuyendo la tasa de recurrencia local. Al diagnóstico, la presencia de síntomas por compresión abdominal denota un gran tamaño tumoral. Presentamos el caso de un paciente de 45 años con síntomas abdominales inespecíficos y aumento de la circunferencia abdominal de tres meses de evolución. Se diagnosticó LS retroperitoneal bien diferenciado de bajo grado, posteriormente sometido a resección.

Palabras clave: Liposarcoma. Sarcoma. Retroperitoneo.

Retroperitoneal liposarcoma: a rare entity. Case report

Abstract

The retroperitoneum represents the main site of origin of 15% of soft tissue sarcomas; liposarcoma (LPS) is the most frequent of them. Complete resection with negative margins is the treatment of choice, being the dominant long-term survival predictor and decreasing local recurrence rates. The presence of abdominal compression symptoms at diagnosis denotes a large tumor size. We present a 45-year-old man with nonspecific abdominal symptoms and increased abdominal circumference of 3 months of evolution. A diagnosis of a well-differentiated, low-grade retroperitoneal LPS was made and subsequently underwent resection.

Keywords: Liposarcoma. Sarcoma. Retroperitoneum.

*Correspondencia:

Jorge A. Gutiérrez-González
E-mail: j_gtz_gzz@hotmail.com

Fecha de recepción: 16-11-2022
Fecha de aceptación: 29-11-2022
DOI: 10.24875/j.gamo.22000140

Disponible en internet: 19-07-2023
Gac Mex Oncol. 2023;22(Supl):89-93
www.gamo-smeo.com

2565-005X/© 2022 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El retroperitoneo representa el sitio principal de origen de aproximadamente el 15% de los sarcomas de tejidos blandos (STB), cuya incidencia anual se estima en 0.5-1 por 100,000 habitantes^{1,2}. Los tumores adipocíticos malignos o liposarcomas (LS) representan el 56.8% de todos los sarcomas retroperitoneales (SRP)³. Según su subtipo histológico se clasifican en: desdiferenciado, bien diferenciado (BD), mixoide, pleomórfico y mixoide pleomórfico⁴; el LS BD es el segundo más común entre los LS retroperitoneales³.

Similar que en otros STB, la cirugía es el tratamiento curativo para los SRP; donde la resección completa es el predictor dominante de supervivencia a largo plazo^{1,5}. Cabe resaltar que las limitaciones anatómicas del retroperitoneo a menudo hacen que la resección sea difícil e incompleta hasta en la mitad de los casos^{1,6}. En su mayoría, la mortalidad suele ser secundaria a una falla locorregional y no a metástasis a distancia¹.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino de 45 años, con antecedente de criptorquidia derecha en la infancia. Inició su padecimiento tres meses previos a su ingreso con aumento progresivo del perímetro abdominal (PA), plenitud posprandial y estreñimiento. A la exploración presentaba aumento franco del PA y dolor moderado a la palpación profunda predominantemente en flanco derecho, región en la que se identificó una masa asimétrica, de bordes irregulares y consistencia rígida, no móvil, de aproximadamente 30 x 20 cm.

Las radiografías mostraron desplazamiento izquierdo de las estructuras intrabdominales (EI) (Fig. 1 A y B). La tomografía (TC) contrastada identificó una tumoración retroperitoneal derecha de 33 x 31 x 15 cm sin evidente plano de separación con el riñón derecho, que condicionaba desplazamiento de las EI (Fig. 1 C y E). La analítica no mostró alteraciones.

Se realizó una biopsia guiada por imagen (BGPI), que reportó una neoplasia mixoide de bajo grado que atrapa células adiposas, no concluyente de lipoblastos.

Por lo anterior, se realizó laparotomía media, evidenciando tumoración retroperitoneal previamente descrita por imagen, posteriormente se realiza resección tumoral amplia en bloque, que incluyó nefrectomía derecha, adrenalectomía derecha, hemicolectomía derecha extendida (Fig. 2) e ileotransverso-anastomosis.

Su postoperatorio cursó favorablemente, con una estancia intrahospitalaria de cuatro días y fue egresado sin eventualidades.

El reporte de histopatología concluyó un LS BD de 36 x 32 x 16 cm y 15.2 kg, con un índice mitótico de 4 mitosis en 10 campos de alto poder, necrosis tumoral $\leq 50\%$ y márgenes en contacto con tinta china; correspondiendo a un grado histológico G1 por la FNCLCC (*French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer*). No se identificó invasión linfovascular a las estructuras adyacentes enviadas. La ausencia de metástasis a nódulos linfáticos regionales y a distancia lo clasificó como estadio IB por la AJCC (*American Joint Committee on Cancer*), 8.ª edición (T4,N0,M0).

Discusión

La edad de aparición de los LS retroperitoneales primarios suele ser entre los 50-60 años y son ligeramente más comunes en hombres^{7,8}. Un grado histológico BD y una edad menor a 63 años, características presentes en este paciente, se asocian a menor mortalidad⁹.

El tamaño y ritmo de crecimiento dictan la presentación clínica del SRP^{4,7}. En LS retroperitoneales > 30 cm son comunes el dolor, incomodidad y distensión abdominal, acompañados de una masa palpable que conlleva la compresión de estructuras contiguas y aumento del PA^{3,4,7,8}. Otros síntomas descritos son hiporexia, dispepsia, constipación, saciedad temprana, pérdida de peso y disnea⁷.

El manejo del LS retroperitoneal dependerá del subtipo histológico y su estadio, de ahí la importancia de un abordaje prequirúrgico preciso. La TC de tórax, abdomen y pelvis permite la valoración y estadificación tumoral^{3,4}. La ausencia de un área de densidad nodular o de agua focal en la TC es altamente sugestiva de un LS BD, sin embargo su presencia no descarta dicho subtipo¹⁰. Aunque en muchos pacientes se realiza resonancia magnética, esta no sustituye a la TC y habría de reservarse para pacientes con síndrome de Li-Fraumeni, tumores pélvicos y en aquellos en quienes la extensión del SRP esté en duda o esté contraindicada la TC¹¹. En el abordaje también se recomienda la realización de una BGPI, idealmente guiada por TC, cuyo riesgo de siembra tumoral en el trayecto de punción es mínimo¹¹. A pesar de su importancia en la decisión terapéutica, la precisión diagnóstica de la BGPI ha mostrado ser menor para tumores lipomatosos atípicos y LS BD respecto a otros tumores adipocíticos¹².

La resección macroscópica completa y localmente agresiva, incluyendo órganos adyacentes, representa

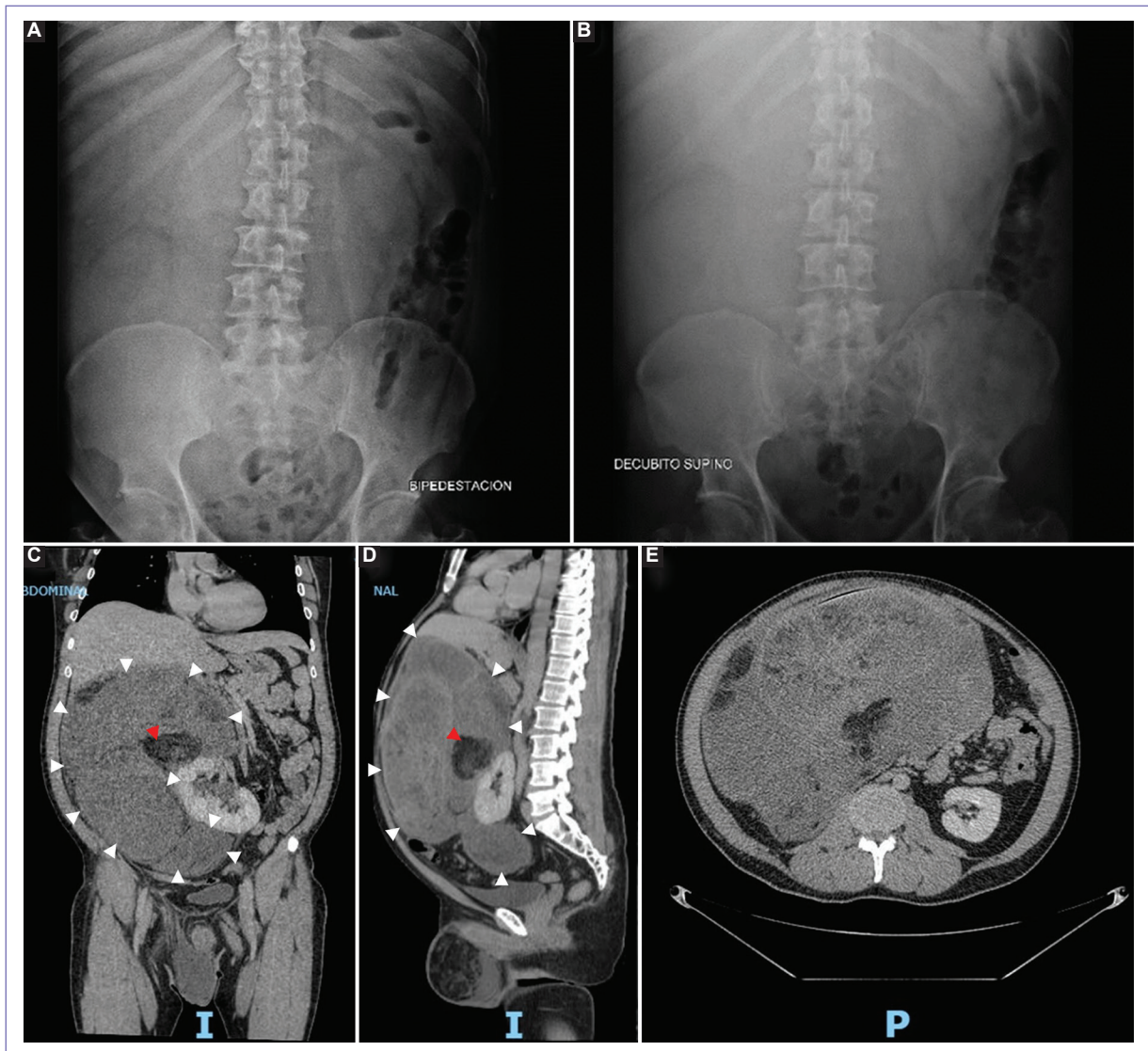


Figura 1. Estudios de imagen. Radiografía simple (**A** y **B**) y tomografía computarizada helicoidal contrastada de abdomen y pelvis en cortes coronal (**C**), sagital (**D**) y axial (**E**). **A:** radioopacidad en hipocondrio y flanco derecho, con sombra renal ipsilateral en posición anormal y desplazamiento izquierdo de asas intestinales a la bipedestación. **B:** línea del psoas derecho no visible (borramiento grasa) en decúbito supino. **C** y **D:** lesión retroperitoneal derecha de gran tamaño (flechas blancas) con densidad grasa central (flechas rojas), que desplaza riñón ipsilateral en sentido anteromedial. **E:** desplazamiento izquierdo de mesenterio de intestino delgado que cruza línea media por lesión antes descrita a nivel de L1.

el manejo ideal de los SRP¹¹. Concretamente, la resección añadida de estructuras a 1-2 cm del LS retroperitoneal ha demostrado disminuir la recurrencia tumoral local y metástasis a distancia¹³.

Erzen et al. reportaron una reducción en la recurrencia a dos y cinco años del 6 y 69%, respectivamente, en aquellos sometidos a una resección completa con márgenes negativos histológicos (R0) vs. quienes tuvieron márgenes positivos (R1); los tres órganos más

frecuentemente resecados fueron intestino, riñón y glándula adrenal¹⁴.

Se han descrito complicaciones posquirúrgicas hasta en el 32%, como infección del sitio quirúrgico, hemorragia, fuga intestinal, íleo, quiloabdomen y fístulas intestinales o urinarias^{7,8,14}. El tratamiento quirúrgico agresivo en bloque en nuestro paciente redujo el riesgo de recurrencia y no se presentaron complicaciones postoperatorias.

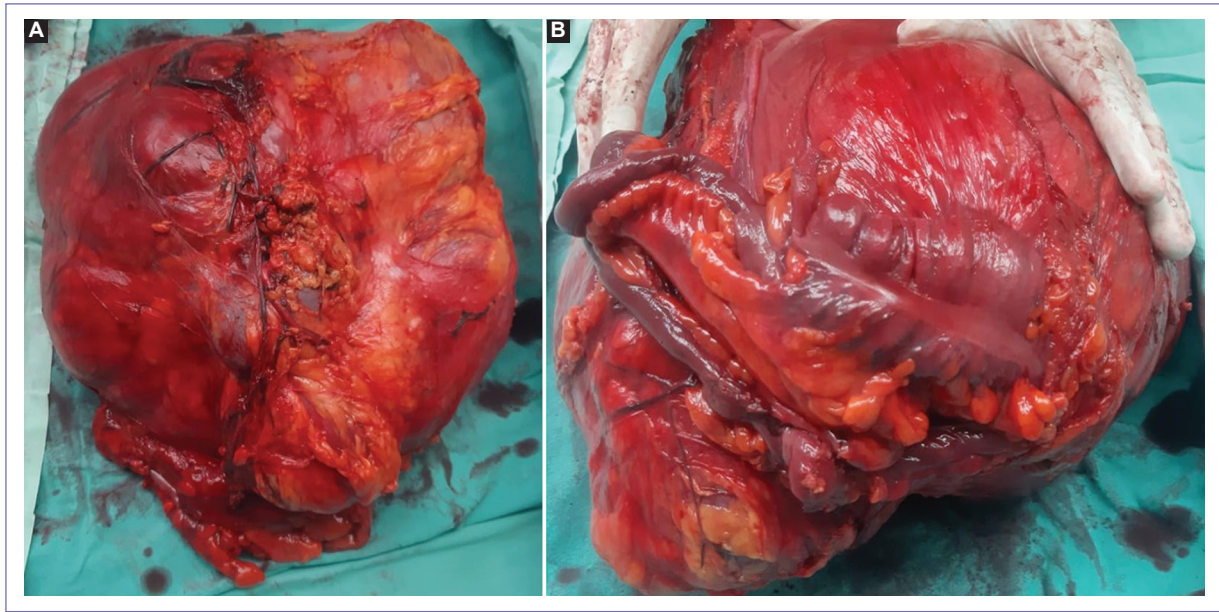


Figura 2. Fotografías clínicas transoperatorias. Producto de la resección de tumoración retroperitoneal en cara frontal (A) y lateral (B), donde se aprecia de manera evidente una porción de colon.

La terapia sistémica generalmente se reserva a tumores no resecables. El uso de radioterapia (RT) es debatible y no debería de instaurarse en todos los casos. En tumores de bajo grado, profundos y mayores a 5 cm, el uso de RT neoadyuvante dependerá de si se realizó una resección R0 o no¹⁵.

Después del tratamiento definitivo, se recomienda una evaluación de 3-6 meses en los primeros cinco años y anualmente tras este periodo. El seguimiento clínico debe acompañarse con estudios imagenológicos¹¹.

Conclusiones

Los tumores retroperitoneales son poco frecuentes. El LS es el más frecuente de ellos y en ocasiones alcanza un gran tamaño antes de mostrar síntomas. El tratamiento es la resección quirúrgica completa con márgenes negativos debido a su alto porcentaje de recurrencia, factor determinante en la mortalidad de esta enfermedad. La radioterapia posquirúrgica es controvertida y se plantea ante la presencia de márgenes positivos tras la resección.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Nussbaum DP, Rushing CN, Lane WO, Cardona DM, Kirsch DG, Peterson BL, et al. Preoperative or postoperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcoma: a case-control, propensity score-matched analysis of a nationwide clinical oncology database. *Lancet Oncol*. 2016;17(7):966-75.
2. Cormier JN, Gronchi A, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. En: Brunicaudi F, Andersen D, Billiar T, Dunn D, Hunter J, Matthews J, et al., editores. *Schwartz's principles of surgery*. Nueva York: McGraw-Hill; 2014.
3. Carbone F, Pizzolorusso A, Di Lorenzo G, Di Marzo M, Cannella L, Barretta ML, et al. Multidisciplinary management of retroperitoneal sarcoma: Diagnosis, prognostic factors and treatment. *Cancers (Basel)*. 2021;13(16):4016.
4. Lieto E, Cardella F, Erario S, del Sorbo G, Reginelli A, Galizia G, et al. Giant retroperitoneal liposarcoma treated with radical conservative surgery: A case report and review of literature. *World J Clin Cases*. 2022;10(19):6636-46.

5. Gronchi A, Miceli R, Shurell E, Eilber FC, Eilber FR, Anaya DA, et al. Outcome prediction in primary resected retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific overall survival and disease-free survival nomograms built on major sarcoma center data sets. *J Clin Oncol*. 2013;31(13):1649-55.
6. van Dalen T, Plooij JM, van Coevorden F, van Geel AN, Hoekstra HJ, Albus-Lutter Ch, et al. Long-term prognosis of primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol*. 2007;33(2):234-8.
7. Xu C, Ma Z, Zhang H, Yu J, Chen S. Giant retroperitoneal liposarcoma with a maximum diameter of 37 cm: a case report and review of literature. *Ann Transl Med*. 2020;8(19):1248.
8. Chen J, Hang Y, Gao Q, Huang X. Surgical diagnosis and treatment of primary retroperitoneal liposarcoma. *Front Surg*. 2021;8:672669.
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(3):358-70;discussion 370-1.
10. Lahat G, Madewell JE, Anaya DA, Qiao W, Tuvin D, Benjamin RS, et al. Computed tomography scan-driven selection of treatment for retroperitoneal liposarcoma histologic subtypes. *Cancer*. 2009;115(5):1081-90.
11. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol*. 2015; 22(1):256-63.
12. Thavikulwat AC, Wu JS, Chen X, Anderson ME, Ward A, Kung J. Image-guided core needle biopsy of adipocytic tumors: Diagnostic accuracy and concordance with final surgical pathology. *AJR Am J Roentgenol*. 2021;216(4):997-1002.
13. Gronchi A, Lo Vullo S, Fiore M, Mussi C, Stacchiotti S, Collini P, et al. Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol*. 2009;27(1):24-30.
14. 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.
15. Crago AM, Dickson MA. Liposarcoma: Multimodality management and future targeted therapies. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):761-73.