

## Liposarcoma retroperitoneal gigante. Reporte de caso (Giant retroperitoneal liposarcoma. Case report)

Eduardo Reyna-Villasmil <sup>1</sup>, Ismael Suárez-Torres <sup>1</sup>, José Prieto-Montaño <sup>2</sup>, María Labarca-Acosta <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela.

<sup>2</sup> Servicio de Cirugía General. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela.

**Recibido:** 20 de Noviembre de 2014.

**Aceptado:** 15 de Marzo de 2015.

**Publicación online:** 5 de Abril de 2015

### [CASO CLÍNICO]

#### Resumen (español)

Los sarcomas de tejido blando representan menos del 1% de las neoplasias en humanos. Un tercio de los tumores malignos que aparecen en el retroperitoneo son sarcomas y los liposarcomas son los sarcomas retroperitoneales más comunes y se conoce que crecen hasta tamaños gigantes, progresan lentamente y producen pocos y tardíos síntomas. Se reporta el caso de una mujer de 40 años de edad con un liposarcoma retroperitoneal gigante. Se realizó la laparotomía y se encontró un tumor multilobulado de 20 centímetros de diámetros que se originaba en el retroperitoneo. Las características histológicas fueron sugestivas de liposarcoma pleomórfico que pesaba 8,5 Kilogramos.

#### Palabras clave (español)

*Sarcomas; Tumor retroperitoneal; liposarcoma; retroperitoneo*

#### Abstract (english)

Soft tissue sarcomas represent less than 1% of all human neoplasms. One-third of malignant tumors that arise in the retroperitoneum are sarcomas and liposarcoma is the most common retroperitoneal sarcoma and is known to grow to giant sizes, slow progress and few late symptoms. We report the case of a 40 year old woman with a giant retroperitoneal liposarcoma. A laparotomy was performed and a multilobulated tumor of 20 centimeters of diameter arising from retroperitoneum. The histological features were suggestive of pleomorphic liposarcoma weighing 8.5 Kilograms.

#### Keywords (english)

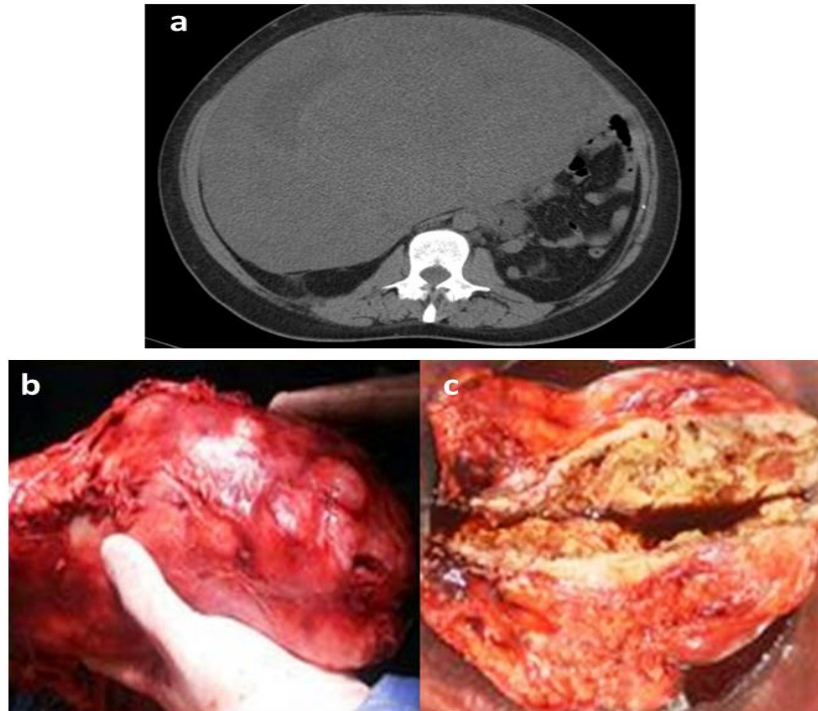
*Sarcomas; retroperitoneal tumor; liposarcoma; retroperitoneum*

#### Introducción

Los sarcomas son un grupo de neoplasias malignas que se originan de tejidos mesenquimales, representan menos del 1% de las neoplasias malignas, presentándose más en hombres que en mujeres (1.4:1) (1, 2). Los tumores retroperitoneales primarios representan 0,16% de todas las neoplasias malignas y 10-20% de los tumores retroperitoneales primarios

son liposarcomas. Un 35% de los liposarcomas retroperitoneales se originan en el tejido adiposo perirenal (3). Generalmente progresan en forma asintomática y son diagnosticados en forma accidental. Se presenta un caso de un liposarcoma retroperitoneal gigante.

#### Caso clínico



**Figura 1.** 1a Representa imagen de la tomografía axial computada que muestra tumoración que desplaza estructuras adyacentes y 1b y c el liposarcoma retroperitoneal gigante

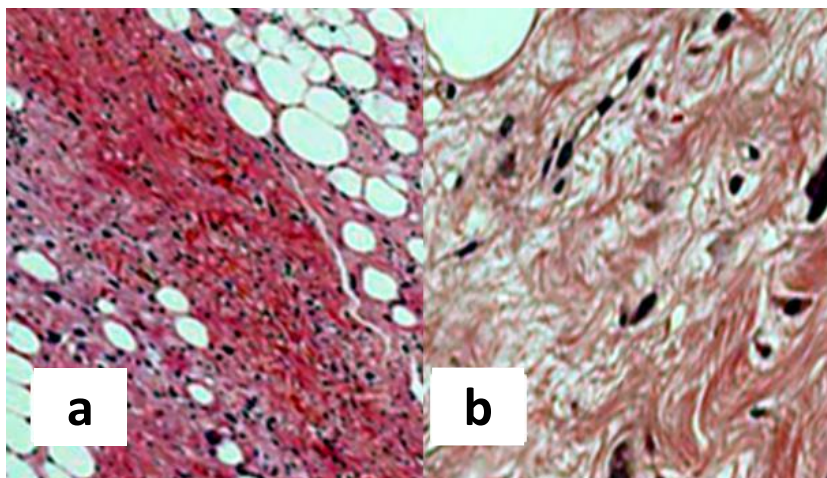
Se trata de paciente femenina de 40 años quien consulta por presentar aumento de volumen abdominal de inicio insidioso y con progresión gradual, acompañado de pérdida de peso. Negaba antecedentes de hemoptisis, melena, hemorragia o síntomas urinarios. Al examen físico se encontró gran tumoración móvil que ocupaba hipocondrio izquierdo, región lumbar y fosa iliaca izquierda llegando hasta la línea media. El resto del examen fue normal.

La ecografía abdominal reveló la presencia de una masa hiperecoica con áreas anecoicas sugestivas de necrosis de 21 centímetros en su diámetro mayor, que producía desplazamiento de las asas intestinales a su alrededor y la cual se deformaba a la compresión. La tomografía demostró tumoración (figura 1a) bien circunscrita de baja densidad sin metástasis ni calcificaciones de 22 centímetros de diámetro en el espacio retroperitoneal por detrás del colon descendente, que desplazaba las asas intestinales, riñón izquierdo y aorta hacia el lado derecho, compuesta principalmente por componentes lipomatosos. Las pruebas de laboratorio (hematología completa, pruebas de funcionalismo renal y hepático, pruebas de coagulación y examen de orina) estaban normales. Los marcadores tumorales, incluyendo antígeno carcinoembrionario, Ca 19-9 y alfa fetoproteína estaban normales.

Durante la laparotomía se movilizó el colon descendente del peritoneo y se encontró tumoración encapsulada de característica lipomatosa que ocupaba cavidad abdomino-pélvica, de 20 centímetros de diámetro, la cual fue expuesta y disecada completamente de su origen retroperitoneal sin resección de ningún otro órgano en contacto con el tumor (figura 1a). El peso de la tumoración fue de 8,5 Kilogramos (figura 1b y 1c).

La evaluación anatómo-patológica demostró la presencia de áreas amarillo/grisáceas y zonas de necrosis. En el examen microscópico, la tumoración demostró células grasas de diferentes tamaños con hallazgos sugestivos de liposarcoma pleomórfico, alta actividad mitótica, pleomorfismo marcado e inclusiones intracelulares con áreas de densa infiltración linfocítica y/o cambios mixoides. Se observaron un gran número de células gigantes (lipoblastos, figura 2a) multinucleadas con algunas mostrando citoplasma multivacuolado con núcleos periféricos (figuras 2a y b). El borde de la tumoración y la capsula estaban libre de invasión neoplásica. Las células tumorales eran positivas a S-100 y negativas a SMA / Desmina. El promedio del índice de proliferación Ki-67 fue de 15%.

El postoperatorio fue normal y la paciente fue dada de alta al quinto día y 12 meses después de la



**Figura 2.** Histología del liposarcoma retroperitoneal. La figura **2a** muestra lipoblastos de diferentes tamaños multivacuolados separados por con áreas de densa infiltración linfocítica y/o cambios mixoides. La figura **2b** muestra células estromales con núcleos hiper cromáticos heteromorfos

cirugía la paciente se ha mantenido sin recurrencias, a pesar que se negó a recibir quimio-radioterapia

### Discusión

El liposarcoma y el leiomiomasarcoma son los tumores más frecuentes en el retroperitoneo. Otros subtipos histológicos son histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma, sarcoma neurogénico, sarcoma sinovial y sarcoma indiferenciado. El liposarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más común en adultos, con mayor incidencia entre los 40 y 60 años. Ocurren más frecuentemente en las extremidades (52%), retroperitoneo (19%) y región inguinal (12%) (4). Los subtipos histológicos son: mixoide, pleomórfico, desdiferenciado, de células redondas y tumor lipomatoso atípico. Ocasionalmente, 5-10% contienen una combinación de dos o tres componentes (5). Pueden alcanzar dimensiones significativas, a pesar de su pobre vascularización, llegando a pesar más de 50 kilogramos (1).

La sintomatología es inespecífica, poco característica y se presentan en períodos tardíos de la enfermedad. El síntoma más frecuente es dolor abdominal, que se llega a manifestar hasta seis meses previo al diagnóstico, y se puede acompañar de aumento de la circunferencia abdominal. La mayoría son sintomáticos hasta que alcanzan un tamaño superior a 10 centímetros (3) Otros síntomas menos frecuentes son: pérdida de peso, saciedad temprana, náuseas, vómitos y edema de miembros inferiores. Aproximadamente la mitad de los pacientes tienen una masa palpable al momento de la consulta inicial (2). En algunos pacientes la necrosis tumoral puede

provocar fiebre y leucocitosis. Otros pueden tener hemorragia digestiva aguda o crónica si el tumor infiltra las vísceras o desarrollar ascitis por obstrucción de la vena porta (3).

El diagnóstico se realiza por tomografía abdomino-pélvica con contraste intestinal e intravenoso, el cual es el examen de elección para valorar las posibilidades quirúrgicas y suministra información sobre el origen, porcentaje de necrosis, relación anatómica con los riñones y extensión de la enfermedad. Existe tendencia a utilizar la tomografía con emisión de positrones, particularmente en casos con recurrencia local y enfermedad metastática; sin embargo, los resultados de los estudios preliminares no han sido concluyentes (6). La tomografía helicoidal de abdomen y pelvis con medio de contraste intestinal e intravenoso es el estudio de elección para valorar la resecabilidad; además, provee información adicional para establecer el origen del tumor retroperitoneal, el porcentaje de necrosis, permite establecer la relación anatómica que existe con los riñones y valorar la extensión de la enfermedad (4). La resonancia magnética de abdomino-pélvica puede ayudar a definir la naturaleza, extensión, localización compromiso de vasos, relación con órganos sólidos, invasión de músculos y compromiso de la médula espinal. La fase T1 muestra la relación del tumor con otros órganos sólidos; en la fase T2 permite establecer la relación entre el tumor y tejido muscular y óseo; también se puede valorar la afección vascular y evitar con esto la realización de estudios angiográficos innecesarios (3).

El tratamiento es la cirugía y los mejores resultados a largo plazo se logran con resección microscópica completa, incluida la cápsula y dos

centímetros de tejido sano peritumoral (7). En ocasiones, la reacción inflamatoria que rodea la lesión dificulta la evaluación de la extensión total del tumor, por lo que generalmente se realizan resecciones amplias para disminuir el riesgo de recidivas loco-regionales. Menos del 5% de las lesiones afectan tejido linfático y en algunos subtipos no están indicadas las disecciones linfáticas de rutina. Algunas contraindicaciones para la resección son: afección extensa del mesenterio, infiltración neurovascular, sarcomatosis peritoneal y enfermedad metastática (7,8). La resección multiorgánica (riñón, glándula suprarrenal, colon, páncreas y bazo) se practica en gran número de casos (8).

El estudio anatomopatológico es fundamental porque permite confirmar el diagnóstico y suministra información sobre la diferenciación, porcentaje de necrosis e índice mitótico del tumor, para obtener el grado tumoral, que es un importante factor pronóstico. Además, permite completar la estadificación del tumor (9).

El pronóstico depende de varios factores, el más importante de ellos es el tipo histológico y la localización del tumor. Generalmente, los tumores mixoides y bien diferenciados tienen una mejor tasa

de supervivencia. Los liposarcomas retroperitoneales tienen una menor supervivencia, debido a la dificultad de lograr la resección completa que los de otra ubicación (3). El pronóstico de supervivencia luego de la resección completa es entre 15-50% a los 5 años. Si la resección es incompleta es raro que sobrepase el 5% (10, 11).

La evidencia para el uso de radioterapia externa es contradictoria y sólo se recomienda el uso en forma paliativa. La radioterapia intraoperatoria disminuye las recurrencias locales, pero no modifica la supervivencia. La quimioterapia con diferentes protocolos no han demostrado beneficio sobre la supervivencia o la disminución del porcentaje de metástasis (12). Es importante considerar que entre 25 a 65% de los tumores no logra ser resecado en forma completa (11). Dos series mostraron efectos adversos en cuanto a la supervivencia en los pacientes que recibieron quimioterapia adyuvante (13). La decisión del uso de quimio-radioterapia adyuvante o neoadyuvante debe ser considerada en forma individual, y en el presente caso, fue por recomendación del oncólogo médico, pero la paciente se negó a recibirla por miedo a los efectos adversos.

## Referencias

- Makni A, Triki A, Fetirich F, Ksantini R, Chebbi F, Jouini M, Kacem M, Ben Safta Z. Giant retroperitoneal liposarcoma. Report of 5 cases. *Ann Ital Chir.* 2012; 83: 161-6. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Milone M, Pezzullo LS, Salvatore G, Pezzullo MG, Leongito M, Esposito I, Milone F. Management of high-grade retroperitoneal liposarcomas: personal experience. *Updates Surg.* 2011; 63: 119-24. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Swallow CJ, Catton CN. Improving outcomes for retroperitoneal sarcomas: a work in progress. *Surg Oncol Clin N Am.* 2012; 21: 317-31. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Lehnhardt M, Daigeler A, Homann HH, Schwaiberger V, Goertz O, Kuhnen C, Steinau HU. MFH revisited: outcome after surgical treatment of undifferentiated pleomorphic or not otherwise specified (NOS) sarcomas of the extremities -- an analysis of 140 patients. *Langenbecks Arch Surg.* 2009; 394: 313-20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Boland JM, Colby TV, Folpe AL. Liposarcomas of the mediastinum and thorax: a clinicopathologic and molecular cytogenetic study of 24 cases, emphasizing unusual and diverse histologic features. *Am J Surg Pathol.* 2012; 36: 1395-403. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Shin DS, Shon OJ, Han DS, Choi JH, Chun KA, Cho IH. The clinical efficacy of (18)F-FDG-PET/CT in benign and malignant musculoskeletal tumors. *Ann Nucl Med.* 2008; 22: 603-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Bonvalot S, Miceli R, Berselli M, Causeret S, Colombo C, Mariani L, Bouzaiene H, Le Péchoux C, Casali PG, Le Cesne A, Fiore M, Gronchi A. Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control. *Ann Surg Oncol.* 2010; 17: 1507-14. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Paryani NN, Zlotecki RA, Swanson EL, Morris CG, Grobmyer SR, Hochwald SN, Marcus RB Jr, Indelicato DJ. Multimodality local therapy for retroperitoneal sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2012; 82: 1128-34. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Ardoino I, Miceli R, Berselli M, Mariani L, Biganzoli E, Fiore M, Collini P, Stacchiotti S, Casali PG, Gronchi A. Histology-specific nomogram for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer.* 2010; 116: 2429-36. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Stucky CC, Wasif N, Ashman JB, Pockaj BA, Gunderson LL, Gray RJ. Excellent local control with preoperative radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron radiation therapy for retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol.* 2014; 109: 798-803. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Sweeting RS, Deal AM, Llaguna OH, Bednarski BK, Meyers MO, Yeh JJ, Calvo BF, Tepper JE, Kim HJ. Intraoperative electron radiation therapy as an important treatment modality in retroperitoneal sarcoma. *J Surg Res.* 2013; 185: 245-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Chung PW, Deheshi BM, Ferguson PC, Wunder JS, Griffin AM, Catton CN, Bell RS, White LM, Kandel RA, O'Sullivan B. Radiosensitivity translates into excellent local control in extremity myxoid liposarcoma: a comparison with other soft tissue sarcomas. *Cancer.* 2009; 115: 3254-61. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Blay JY, Le Cesne A. Adjuvant chemotherapy in localized soft tissue sarcomas: still not proven. *Oncologist.* 2009; 14: 1013-20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

**Como citar este artículo:** Reyna-Villasmil E, Suárez-Torres I, Prieto-Montaño J, Labarca-Acosta M. Liposarcoma retroperitoneal gigante. Reporte de caso. **Avan Biomed** 2015; 4: 38-42.