

CASO CLÍNICO

Liposarcoma mixoide retroperitoneal: presentación de un caso y revisión de la literatura.

Retroperitoneal myxoid liposarcoma: presentation of a case and review of the literature.

Enzo Malizia Reynoso ¹, Tristán Dellavedova ², Leandro Quinteros ³, Raúl Nobile ^{1,4}, Rolando Ponzano ⁵, José Olmedo ⁶, Juan Sarria ⁷, Federico Minuzzi ⁸

DOI: 10.31837/cir.urug/2.2.4

Recibido: 24 de abril de 2018
Aceptado: 26 de octubre de 2018

Resumen

El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimático, que representa la variedad más frecuente de sarcomas de partes blandas. No obstante, la incidencia de estos tumores en la patología oncológica del adulto es menor al 1%. De ese porcentaje, tan solo entre un 10% a 15% se localizan en el retroperitoneo.

Se presenta el caso clínico de un paciente con diagnóstico incidental de un tumor retroperitoneal, y sospecha imagenológica de liposarcoma con confirmación anatomopatológica de variedad mixoide. Se realizó la excéresis macroscópica completa de la lesión y radioterapia externa adyuvante. Se presenta además un breve resumen del manejo actual de la citada patología.

Palabras clave: liposarcoma retroperitoneal, sarcoma de partes blandas, mixoide, tumor retroperitoneal.

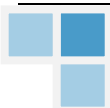
Abstract

Liposarcoma is a malignant tumor of mesenchymal origin, which represents the most frequent variety of soft tissue sarcomas. However, the incidence of these tumors in adult oncological pathology is less than 1%. Of that percentage, only between 10% and 15% are located in the retroperitoneum. We present the clinical case of a patient with incidental diagnosis of a retroperitoneal tumor, and suspected imaging of liposarcoma with anatomopathological confirmation of myxoid variety. The complete macroscopic excresis of the lesion and external adjuvant radiotherapy were performed.

A brief summary of the current management of the aforementioned pathology is also presented.

Key words: retroperitoneal liposarcoma, soft tissue sarcoma, myxoid, retroperitoneal tumor.

^{1,2,3,4,5,6,7,8} Departamento de Uro-Oncología. Fundación Urológica Córdoba para la Docencia e Investigación Médica (Córdoba, Argentina) enzomalizia1@gmail.com



Introducción

El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesenquimático que representa la variedad más frecuente de los sarcomas de partes blandas, el cual engloba un espectro de lesiones de comportamiento variable, con cuatro variantes histológicas con diferentes implicancias pronósticas: desde el **indiferenciado** (agresivo y potencialmente metastásico), hasta el **bien diferenciado** (bajo riesgo metastásico y menor compromiso de estructuras adyacentes), pasando por el **mixoide** y el **células redondas**.

No obstante, la incidencia de estos tumores en la patología oncológica del adulto es menor al 1%. De ese porcentaje, tan sólo entre un 10 a 15% se localizan en el retroperitoneo.^{1, 2, 3}

El objetivo del trabajo es comunicar un caso documentado en la presentación clínica, diagnóstico y tratamiento, de un liposarcoma mixoide retroperitoneal; así como realizar una breve revisión bibliográfica sobre la patología.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 60 años, sin antecedentes patológicos de relevancia para el caso. Consulta por una epigastralgia, dispepsia y pérdida de peso progresivas de 1 año de evolución.

Se realiza ecografía abdominal donde se visualiza un tumor retroperitoneal pararenal derecho.

La tomografía computada (TC) abdominal informa la presencia de una masa tumoral de 60 x 40mm, con densidad de partes blandas, que capta contraste, ubicada entre el borde anteromedial del riñón derecho y la vena cava inferior; observándose también gran aumento del tejido graso en el espacio perirrenal.

El departamento de oncología de FUCDIM solicita una biopsia por punción con aguja gruesa bajo guía tomográfica, con estudio histopatológico e inmunohistoquímico del material, con lo cual se realiza diagnóstico de **liposarcoma variedad mixoide**. Con este diagnóstico es derivado al departamento de Urología de FUCDIM.

Se decide la intervención quirúrgica, donde se realiza escisión del tumor retroperitoneal en bloque con inclusión del riñón derecho, la glándula suprarrenal y el uréter proximal homolateral.

Se efectúa radioterapia adyuvante (56,6 gy modalidad IMRT, **radioterapia de intensidad modulada**, por sus siglas en inglés) sobre el lecho quirúrgico por indicación del servicio de Oncología.

El control postquirúrgico se realizó con examen clínico y TC toracoabdominopelviana trifásica con contraste oral y endovenoso a los 6, 12 y 18 meses de evolución sin evidencia tomográfica de recidiva local.



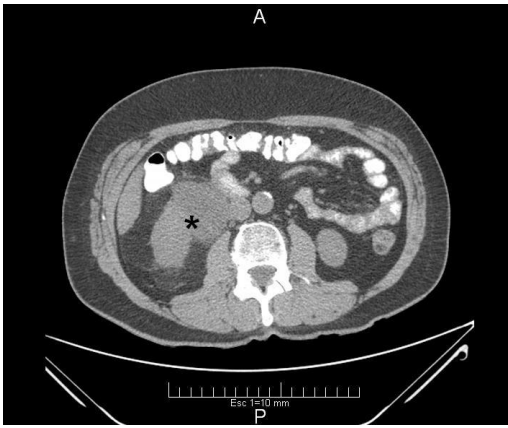


Fig. 1. TC axial abdominal donde se visualiza una masa perirrenal derecha en intimo contacto con riñon homolateral (*).

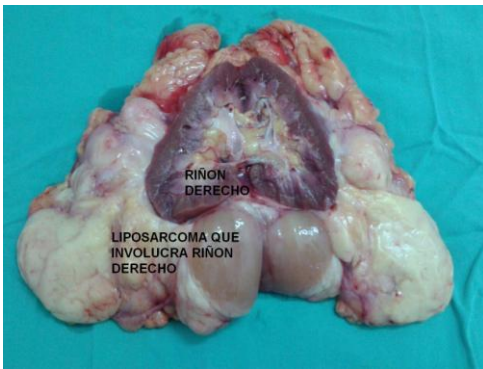


Fig. 2. Pieza quirúrgica seccionada con fines didácticos. Se observa el riñon derecho involucrado en el tumor de partes blandas.

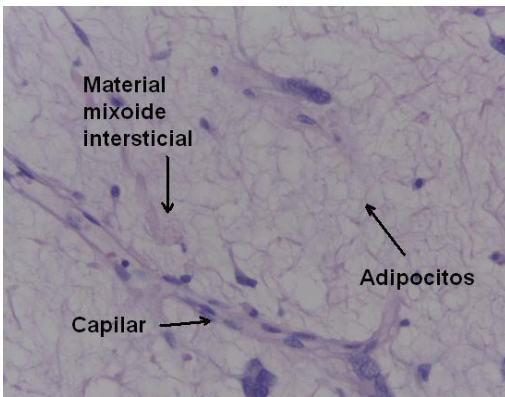


Fig. 3. Histopatología H/E 40x. Se visualiza escasa celularidad, predominando conglomerado de adipocitos con material mixoide intersticial.

Discusión

Actualmente, la conducta terapéutica frente a un liposarcoma retroperitoneal no metastásico es fundamentalmente *quirúrgica*. Cuando sea posible, se debe apuntar a realizar una resección macroscópica completa, muchas veces requiriendo esto la remoción en bloque de estructuras adyacentes como segmentos de pared abdominal, psoas o músculos paravertebrales.



Habitualmente, el gran tamaño y la ubicación profunda en una localización anatómica compleja dificultan la resección de estas neoplasias.

Si bien los pacientes que son sometidos a una resección tumoral completa (macroscópicamente), e inclusive aquellos con resecciones incompletas del tumor primario, tienen un mejor pronóstico que aquellos no resecados (sobrevida global a 5 años del 54-70%³, aproximadamente la mitad de estos pacientes presentarán una recurrencia local de la enfermedad a 5 años, lo cual constituye la causa de muerte más frecuente.³

Si bien los sarcomas de partes blandas se consideran primordialmente radiorresistentes y teniendo en cuenta que la mayoría de las conclusiones sobre el tópico derivan de extrapolaciones de sarcomas en otras localizaciones, cuando se indica radioterapia se pondera el tratamiento **neoadyuvante** por sobre el adyuvante, ya que la adherencia al tratamiento es mejor, los efectos tóxicos son menores y se evita la irradiación a los tejidos y órganos periféricos que frecuentemente rellenan el lecho quirúrgico una vez extraída la pieza.

En cuanto al tratamiento **adyuvante**, si bien se logra un mejor control local de la enfermedad, especialmente en tumores de alto grado y/o márgenes de resección positivos, no se ha demostrado un aumento en la supervivencia global.^{4,5}

Aunque habitualmente las características imagenológicas (localización, densidad, desplazamiento de órganos vecinos) son casi patognomónicas de los sarcomas de partes blandas, y por lo tanto la biopsia pre-tratamiento de la masa tumoral suele ser innecesaria; algunos pacientes pueden beneficiarse de la realización de una biopsia por punción aspiración con aguja fina guiada por imágenes, especialmente en aquellos en los que se sospeche una patología diferente que no requiera cirugía como primera línea de tratamiento (linfoma, sarcoma de ewing, tumores del estroma gastrointestinal), así como aquellos pacientes a quienes se les haya indicado radioterapia neoadyuvante donde se prevé la imposibilidad de realizar una resección completa.

La **quimioterapia** permanece con un rol paliativo en el tratamiento de los sarcomas de tejidos blandos. La respuesta de la neoplasia al tratamiento quimioterápico está dada predominantemente por el subtipo histológico, siendo la variedad mixoide significativamente sensible con respecto a otras variedades de liposarcoma (48% vs 18% $p0,012$).⁶

Aunque se ha descrito la escasa eficacia que la quimioterapia sistémica tiene en el tratamiento del liposarcoma bien diferenciado, así como en el indiferenciado, actualmente hay estudios prometedores en fase 2 sobre nuevas terapias moleculares específicas (MDM2, CDK4), en contraste con la toxicidad inespecífica de la quimioterapia tradicional, con posible beneficio en lesiones irresecables.⁶

Por último, se debe destacar la necesidad de conformar un equipo multidisciplinario (diagnóstico por imágenes, cirujanos, patólogos, oncólogos, radioterapeutas) al abordar este tipo de patologías, por el desafío que plantean en su diagnóstico y tratamiento.



Conflictos de interés

Los autores declaran la originalidad así como la ausencia de conflictos de interés en el presente manuscrito.

Bibliografía

1. Pascual Samaniego M, Gonzalez Fajardo JA, Fernandez de la Gandara F, Calleja Escudero J, Sanz Lucas FJ, et al. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Actas Urol Esp* 2003; 27(8):640-4.
2. Sánchez-Periut E, Muro-Toledo G, Losada-Guerra J, Reyes-Almeida L. Liposarcoma mixoide retroperitoneal gigante. *Rev arg urol* 2013;78(1):158-60.
3. Mullinax JE, Zager JS, Gonzales RJ. Current diagnosis and management of retroperitoneal sarcoma. *Cancer Control* 2011;18(3):177-87.
4. Yang JC, Chang AE, Baker AR, Sindelar WF, Danforth DN, Topalian SL et al. Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity. *J Clin Oncol* 1998;16(1):197–203.
5. Beane JD, Yang JC, White D, Steinberg SM, Rosenberg SA, Rudloff U. Randomized prospective study of the benefit of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremity:20-year follow-up of a randomized prospective trial. *Ann Surg Oncol* 2014; 21(8):2484-9.
6. Matthyssens L, Creytens D, Ceelen WP. Retroperitoneal liposarcoma: current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg* 2015;2(1):2-4.

