

CASO CLÍNICO

Sarcoma retroperitoneal gigante. Reporte de un caso clínico.

Giant retroperitoneal sarcoma. Report of a clinical case.

Martín Varela Vega¹, Susana Reyes², José Cabillón³, Daniel Czarnevicz⁴, Fernando Simonet⁵.

DOI: 10.31837/cir.urug/3.2.4

Recibido: 21 de mayo de 2019
Aceptado: 20 de agosto de 2019

Resumen

El liposarcoma es un tumormesenquimático maligno, originado en el tejido adiposo, y constituye la variedad más frecuente de los sarcomas de ubicación retroperitoneal. Tienen un crecimiento lento con síntomas tardíos fundamentalmente dados por compresión, dado que pueden alcanzar un gran tamaño. El tratamiento es la resección quirúrgica completa, y el pronóstico depende de la estadificación final, el grado tumoral y una cirugía radical.

Presentamos a continuación un caso de un liposarcoma retroperitoneal gigante de diagnóstico y resolución en nuestro servicio.

Palabras clave: liposarcoma, tumor retroperitoneal.

Abstract

Liposarcoma is a malignant mesenchymal tumor, originated in adipose tissue, and constitutes the most frequent variety of sarcomas of retroperitoneal location. They have a slow growth with late symptoms mainly given by compression, since they can reach a great dimension. The treatment is complete surgical resection, and the prognosis depends on the final staging, tumor grade and radical surgery.

We present below a case of a giant retroperitoneal liposarcoma diagnosis and resolution in our service.

Keywords: liposarcoma, retroperitoneal tumor



Introducción

El liposarcoma es un tumor mesenquimático maligno, que se origina en el tejido adiposo, y si bien es una rareza (0,07 a 0,2% de todas las neoplasias), es el más frecuente (41%) de los sarcomas de situación retroperitoneal. Si bien pueden darse prácticamente en cualquier sitio de la anatomía en donde haya tejido adiposo, la localización retroperitoneal es bastante frecuente (12 a 40%), y el 35% de ellos se origina en la grasa perirrenal^(1,2).

Tiene un crecimiento lento y generalmente en forma no infiltrativa, por lo que a menudo son asintomáticos hasta que alcanzan un gran tamaño. En una serie de 58 casos de la Mayo Clinic, el tamaño medio de los tumores resecados fue de 22,6 cm, encontrándose dos tercios de ellos en las extremidades, y un tercio en tronco⁽³⁾. La diseminación ganglionar es rara, pero algunos subtipos histológicos, como el liposarcoma mixoide o el pleomórfico pueden dar metástasis a distancia, principalmente a pulmón y hueso.

El diagnóstico es resorte de la presentación clínica y de la imagenología. La tomografía computada y la resonancia magnética nuclear son los estudios de elección para valorar la lesión, el compromiso sobre órganos vecinos y su resecabilidad⁽⁴⁾. La presencia de grasa en una tumoración retroperitoneal lleva al diagnóstico a priori de liposarcoma (el lipoma retroperitoneal es extremadamente raro), por lo que hay autores que no consideran necesario realizar una biopsia preoperatoria, yendo directamente a una cirugía resectiva^(1,5).

El tratamiento de estos tumores es la resección quirúrgica con márgenes oncológicos, ya que en caso de pasar por tumor la recidiva es la regla. Esto último, junto al subtipo histológico y su grado de diferenciación, son los principales factores pronósticos de sobrevida⁽⁶⁾.

A continuación presentamos un caso de diagnóstico y resolución en nuestro servicio.

Caso clínico

Mujer de 50 años, de sexo femenino que consulta por dolor abdominal leve de meses de evolución, de tipo gravativo, asociado a un aumento del perímetro abdominal.

Al examen se palpa gruesa tumoración abdominal firme elástica, groseramente redondeada y no dolorosa que ocupa todo hemivientre derecho.



La TC de abdomen y pelvis muestra gran lesión heterogénea de origen retroperitoneal de más de 20 cm que desplaza el hígado hacia adelante, y engloba y desplaza al riñón derecho hacia la línea media por delante de la vena cava (Fig. 1).



Fig 1. TC de abdomen muestra gran lesión heterogénea de origen retroperitoneal (asterisco) que desplaza el hígado y el riñón derecho (flecha blanca).

La lesión tiene dos densidades distintas bien definidas, una de tipo lipomatoso, y otra hipodensa y homogénea de densidad similar al tejido muscular (Fig. 2).



Fig 2. TC de abdomen en un corte más inferior se ve la transición entre las dos densidades de la lesión, comenzando a predominar el componente lipomatoso (flecha blanca) y del otro sector más hipodenso (asterisco).



Además se observa como hallazgo grueso mioma uterino de 15 cm en situación intraabdominal (Fig. 3).



Fig 3. TC de abdomeno evidencia un liposarcoma grande a derecha (flecha blanca) y una tumoración a izquierda de bordes redondeados compatible con mioma uterino de gran tamaño (cabeza de flecha negra).

Tanto en los cortes abdominales como en la TC de tórax solicitada para completar la estadificación no se encuentran imágenes sugestivas de diseminación a distancia. Con diagnóstico presuntivo de sarcoma retroperitoneal se solicita RNM abdominal a fin de caracterizar mejor la lesión, y definir su relación con las otras estructuras del retroperitoneo con vistas a una cirugía de resección (Fig. 4).

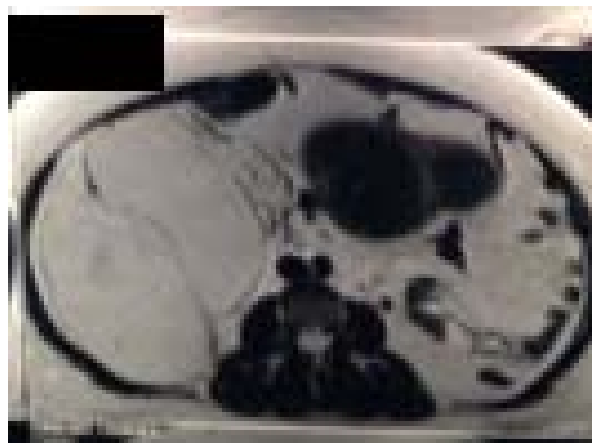


Fig 4. RMN T1 muestra gran lesión retroperitoneal de densidad grasa que ocupa flanco y fosa ilíaca derecha. En hipogastrio útero miomatoso.



La misma evidencia voluminosa tumoración retroperitoneal sólida a derecha polilobulada, que mide 21 x 22 x 26 cm, sugestiva de liposarcoma. Rodea y desplaza al riñón derecho. Contacta ampliamente con hígado, duodeno y páncreas, desplazando al colon e intestino delgado hacia adelante e izquierda.

Se decide tratamiento quirúrgico realizando una laparotomía mediana amplia con resección completa de la tumoración, asociando una nefrectomía derecha de necesidad al verse englobado el riñón por la lesión. Pieza de 41 x 30 x 8 cm, que pesa 12 kg (Figs. 5 y 6).

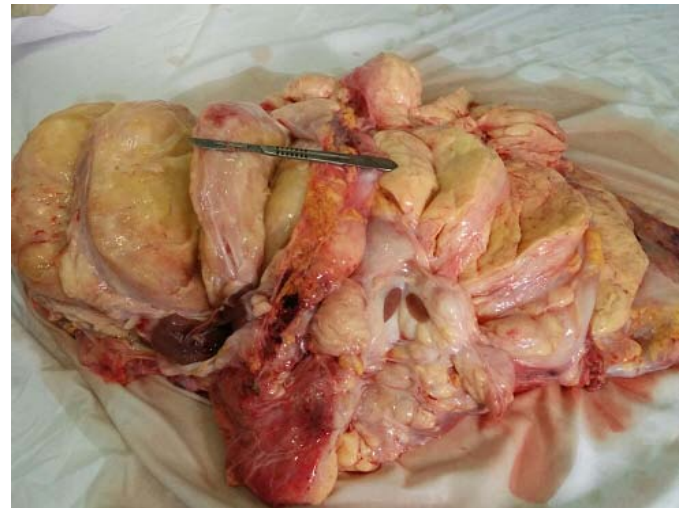
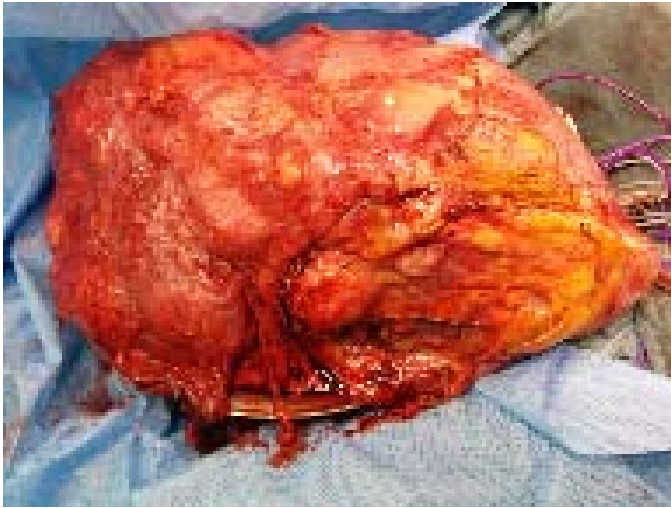


Fig 5. Cirugía. Gruesa lesión retroperitoneal con cápsula lisa y brillante y aspecto predominantemente lipomatoso. **Fig 6.** Pieza operatoria. Liposarcoma de 41 x 30 x 8 cm, que pesa 12 kg.

La anatomía patológica definitiva es consistente con un liposarcoma con desdiferenciación de bajo grado (1 mitosis cada 10 CGA), grado histológico 2. (Fig.7)

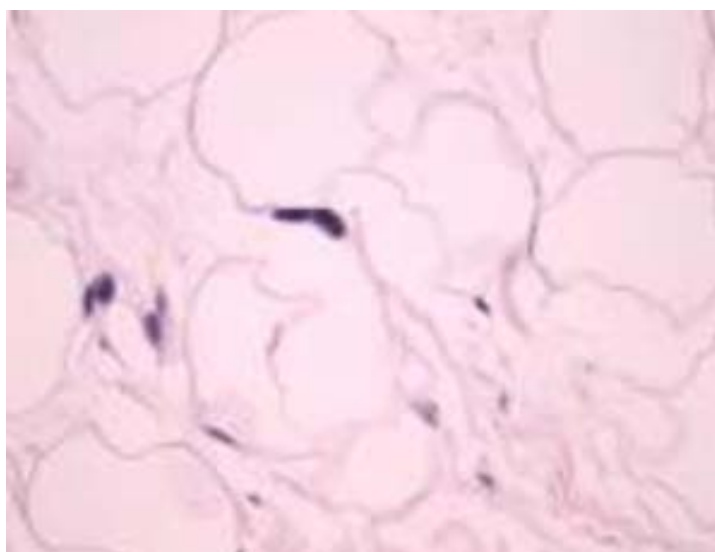


Fig 7. Anatomía patológica. HE. Se observan lipoblastos con núcleo vacuolado. Consistente con liposarcoma con componente desdiferenciado de bajo grado (OMS, 2016).

Discusión

Los liposarcomas son tumores raros, que debido a su lento crecimiento y a su carácter escasamente infiltrativo presentan síntomas tardíos y vagos, dados fundamentalmente por compresión de órganos vecinos o el aumento del perímetro abdominal. En este caso, el tumor alcanzó un gran tamaño (41 cm), generando muy escaso dolor en la paciente.

Es habitual que se originen en la grasa perirrenal, lo que explica que en ocasiones no pueda lograrse una resección radical sin realizar una nefrectomía, como fue este caso. Pero la infiltración de otros órganos no es frecuente e indica una forma particularmente agresiva de presentación.

La diseminación ganglionar se produce en raras ocasiones, y si bien las variantes indiferenciadas pueden dar metástasis por vía hematológica, principalmente a pulmón, esto no fue evidenciado en nuestro paciente.

La resección quirúrgica completa es el estándar de tratamiento, con buenos resultados si se logra un R0. La quimio y radioterapia no han demostrado beneficios sustanciales, siendo indicada en el caso de recidiva local la cirugía en pacientes seleccionados⁽⁷⁾. La recurrencia local es del orden del 46% a 5 años, siendo un determinante importante de la supervivencia de estos pacientes⁽²⁾. En este caso para lograr una resección con márgenes oncológicos libres fue necesario realizar la nefrectomía derecha.

El pronóstico definitivo viene dado por el tipo histológico, el grado tumoral y la estadificación final, con supervivencia a 5 años del 60-70%⁽⁸⁾.

Conclusión

Los liposarcomas retroperitoneales son tumores infrecuentes con diverso grado de malignidad, de crecimiento lento e inicialmente asintomáticos. El tratamiento de elección es quirúrgico, y cuando la exéresis es completa la supervivencia a largo plazo es buena.

Bibliografía



1. Vijay A, Ram L. Retroperitoneal liposarcoma: a comprehensive review. *Am J Clin Oncol*, 2015, 38(2), 213–9.
2. Sandoval Rodríguez JI, Serrano Quintero LN, Granillo Cendón I, Morales Palomares MÁ. Liposarcoma retroperitoneal gigante: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Cir*. 2016;68(6):449-52
3. Lucas, D. R., Nascimento, A. G., Sanjay, B. K. S., & Rock, M. G. Well-differentiated Liposarcoma: The Mayo Clinic Experience with 58 Cases. *Am J Clin Pathol* (1994); 102(5):677–83.
4. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics* 2003;23:45–57
5. Kawano, R., Nishie, A., Yoshimitsu, K., Irie, H., Tajima, T., Hirakawa, M. Honda, H. Retroperitoneal well-differentiated inflammatory liposarcoma: a diagnostic dilemma. *Radiat Med* 2008, 26(7), 450–3.
6. GonzalezLopez JA, Raventós VA, Rodríguez Blanco M, Lopez-Pousa A, Bagué S, Abellán M y TriasFolch M. Diferencias entre cirugía en bloque y enucleación en el tratamiento del sarcoma retroperitoneal. *Cir esp*. 2014; 92 (8):525 –31.
7. Costa Navarro R. D, Arroyo Sebastián A, Fernández Frías A, Pérez Vicente F., Rodríguez Hidalgo JM, Oliver García I, et al. Liposarcoma retroperitoneal gigante *Rev Soc Valenciana Patol Dig* 2001;20(2):53-5
- 8 Echenique-Elizondo M, Amondarain-Arratibel JA. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *ir Esp*. 2005;77(5):293-5.

