

LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL GIGANTE: INFORME DE UN CASO.

GIANT RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA: CASE REPORT.

A. Roa-Colomo¹, A. Martín-Lagos Maldonado¹, T. Gallart-Aragón²

¹Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

²Hospital Universitario Campus de la Salud. Granada.

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 61 años con una masa en hipocondrio y flanco derecho de 28x25x18 cm de diámetro. Las pruebas de imagen sugieren el diagnóstico de liposarcoma retroperitoneal, lo que se confirma tras el análisis anatomopatológico tras la extirpación quirúrgica. El objetivo de este trabajo, a partir de este caso clínico, es realizar una revisión de esta entidad infrecuente, ya que debido a sus escasas manifestaciones clínicas, el tumor alcanza un tamaño considerable y es importante tener claro el manejo diagnóstico-terapéutico que hay que llevar a cabo.

Palabras clave: liposarcoma, sarcoma retroperitoneal, masa abdominal.

Abstract

It is presented the case of a 61-year-old patient with a mass in the hypochondrium and right flank of 28x25x18 cm of diameter. Imaging tests suggest the diagnosis of retroperitoneal liposarcoma, which is confirmed after an anatomopathological analysis just after surgical removal. The objective of this work, from this clinical case, is to review this infrequently entity, because due to its scarce clinical manifestations, the tumor reaches a considerable size and it is important to be clear about the diagnostic-therapeutic management that must be carried out.

Keywords: liposarcoma, retroperitoneal sarcoma, abdominal mass.

Introducción

Los sarcomas retroperitoneales son tumores malignos poco frecuentes, un 15% aproximadamente del total de sarcomas. Tienen una incidencia de 0,3-0,4% por 100.000 habitantes. Los liposarcomas (41%) son el tipo de sarcoma más frecuente en el retroperitoneo, seguidos del leiomiomasarcoma y el histiocitoma fibroso maligno. Los liposarcomas retroperitoneales suponen el 0,07-0,2% de todas las neoplasias.

CORRESPONDENCIA

Amparo Roa Colomo
Hospital Universitario San Cecilio
c/ Doctor Oloriz nº 16. 18012 Granada.
amparo.roa.colomo@gmail.com

Fecha de envío: 04/01/2018

Fecha de aceptación: 05/02/2018

Los liposarcomas son tumores del tejido mesenquimal que pueden aparecer allá donde haya tejido graso. Entre el 12 y el 40% aparecen en el retroperitoneo y se localizan habitualmente en la grasa perirrenal.

Debido a su rareza y a su localización anatómica, suelen diagnosticarse de forma tardía y debido a la alta recurrencia local, el pronóstico es pobre en la mayoría de los casos.

En este trabajo, a partir de un caso clínico, hemos realizado una extensa revisión de los liposarcomas en la bibliografía publicada disponible: su histología, manifestaciones clínicas y el manejo diagnóstico-terapéutico de los pacientes.

Caso clínico

Varón de 61 años que ingresa para estudio de una masa abdominal en hipocondrio y flanco derecho, palpable en la exploración física como una tumoración dura y no dolorosa. La tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) abdominal informan de la existencia de una masa ovalada de contorno definido, de aproximadamente 20x18 cm, de densidad próxima a la del agua, con calcificaciones dispersas en su interior, que se extiende desde el espacio subhepático posterior hacia la pelvis. Se observa un fino plano de separación entre el tumor y el parénquima hepático y renal al cual desplaza. No se observan lesiones focales hepáticas ni afectación ganglionar. Todo ello sugiere liposarcoma retroperitoneal como primera posibilidad (Figura 1). La TC torácica fue normal. El paciente es intervenido quirúrgicamente consiguiéndose la extirpación completa de la lesión de 28x25x18 cm de diámetro, bien delimitada y encapsulada. El estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico de liposarcoma dediferenciado grado histológico 2, índice mitótico 1/10 mitosis por campo de gran aumento, con necrosis <50%, con márgenes quirúrgicos coincidentes con los límites del tumor aunque sin invasión linfovascular (estadio patológico: pT2b). El estudio molecular descarta la translocación CHOP de la variedad mixoide. Se indica radioterapia adyuvante durante un mes por contacto del margen de resección. Seis meses después no existen signos de recidiva local ni a distancia.

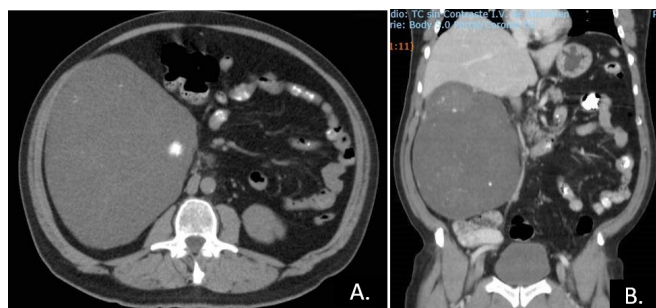


Figura 1 Tomografía axial computarizada (TC) abdominal. A. Corte sagital. B. Corte coronal.

Discusión

Los sarcomas retroperitoneales son tumores muy poco frecuentes (incidencia anual de 0,3-0,4 casos/100.000 habitantes), cuya principal variedad es el liposarcoma (20-45%)¹. Los liposarcomas retroperitoneales suponen tan solo el 0,07-0,2% de todas las neoplasias y suelen afectar a pacientes entre 40-60 años.

La clasificación histológica de los liposarcomas diferencia 4 tipos: bien diferenciado, dediferenciado, mixoide y pleomórfico^{1,2}. Los liposarcomas diferenciados y dediferenciados son los más frecuentes. El bien diferenciado presenta un crecimiento lento y bajo potencial de metastatización a distancia, por lo que su agresividad deriva de la afectación local por infiltración o compresión de estructuras vecinas. El tipo dediferenciado y el pleomórfico son neoplasias con alto grado de malignidad y riesgo de metástasis, y la variedad mixoide presenta un comportamiento intermedio, con potencial de metastatizar en localizaciones inusuales como el hueso o la piel³.

La principal localización de los liposarcomas es el retroperitoneo. Su rareza y localización determina que puedan alcanzar grandes tamaños antes de producir síntomas y ser diagnosticados. La mayoría de los pacientes consultan tras descubrir una masa abdominal de forma incidental estando asintomáticos o mínimamente sintomáticos^{1,3}. Las metástasis a distancia al diagnóstico son infrecuentes, siendo el pulmón la localización más común.

La TC abdominal es la prueba de imagen más utilizada para el diagnóstico y estadificación de estos tumores, que además debe incluir una TC de tórax para descartar metástasis pulmonares. Existen trabajos que sugieren que la RM tiene una eficacia equivalente a la TC, pero sigue reservándose para casos dudosos o para evaluar la invasión neurovascular y muscular.

Aunque los métodos de imagen pueden sugerir el diagnóstico, la confirmación histológica es necesaria. En el retroperitoneo se debe asumir la malignidad del tumor, ya que los liposarcomas son más frecuentes en esta localización que los lipomas. Por ello, la resección quirúrgica está indicada sin necesidad de biopsia previa. Se deben biopsiar los pacientes con criterios de irresecabilidad candidatos a radioterapia o en aquellos en los que se considera radioterapia preoperatoria⁴.

El tratamiento definitivo del liposarcoma retroperitoneal es la resección quirúrgica completa del tumor con márgenes quirúrgicos microscópicos negativos, lo que permite supervivencias del 50-70% a los 5 años¹. Además del tipo histológico, el margen quirúrgico afecto es la principal razón ligada a la elevada tasa de recurrencia local tras la escisión quirúrgica (que oscila según las series entre el 50-100%¹). Sin embargo, conseguir márgenes R0 puede resultar complicado por la dificultad en la diferenciación de los límites entre el tejido adiposo normal y el propio tumor, y por el gran tamaño de muchos de estos tumores que pueden implicar a estructuras vecinas y entorpecer la delimitación anatómica. Hasta en un 4% de los casos es necesaria la extirpación de algún órgano contiguo para asegurar márgenes libres.

Hasta la fecha la quimioterapia no parece jugar ningún papel en el manejo de estos tumores. Sin embargo, la radioterapia externa o intraoperatoria en pacientes con márgenes afectados o tumores irreseccables resulta beneficiosa para el control de la recurrencia local, aunque sin resultados en la supervivencia a largo plazo⁵.

Nuestro caso demuestra el crecimiento silente de muchos liposarcomas retroperitoneales que pueden llegar a alcanzar tamaños desproporcionados. La resección quirúrgica completa con la consecución de márgenes libres de tumor constituye la única opción terapéutica curativa.

Bibliografía

1. Vijay A, Ram L. Retroperitoneal Liposarcoma. A Comprehensive Review. *Am J Clin Oncol* 2015; 38: 213-219.
2. Caizzone A, Saladino E, Fleres F, et al. Giant retroperitoneal liposarcoma: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2015; 9: 23–26.
3. Toulmonde M, Bonvalot S, Méeus P, et al. Retroperitoneal sarcomas: patterns of care at diagnosis, prognostic factors and focus on main histological subtypes: a multicenter analysis of the French Sarcoma Group. *Ann Oncol* 2014; 25:735.
4. Wilkinson MJ, Martin JL, Khan AA, et al. Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal sarcomas does not influence local recurrence or overall survival. *Ann SurgOncol* 2015; 22:853.
5. Nussbaum DP, Rushing CN, Lane WO, 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; 17:966.