LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL GIGANTE

A PROPÓSITO DE UN CASO

HISTORIA DE PRIMER AÑO POST GRADO DE CIRUGÍA

DR EDUARDO NAKLE BUSCHIAZZO

CLINICA QUIRÚRGICA 3 PROF. DR. OSCAR BALBOA HOSPITAL MACIEL DICIEMBRE DE 2002

EMAIL eduardonakle@hotmail.com

Introducción

Los sarcomas retroperitoneales se originan de células derivadas del mesodermo esplácnico ubicado en el área dorsal de la cavidad celómica por debajo del nivel del "septum transversum".

Son una patología poco frecuente, en Uruguay se observan 2 casos cada 100.000 habitantes por año¹. Los sarcomas de localización retroperitoneal constituyen el 15-20 % de los sarcomas de partes blandas². Valorando los tumores retroperitoneales primarios de origen extraviscerales los sarcomas constituyen el 50% de los mismos¹.

Existen diferentes tipos histológicos de sarcomas retroperitoneales, como lo son: liposarcoma, leiomiosarcoma, fibrosarcoma, rabdomiosarcoma, histiocitoma fibroso maligno; predominando ampliamente los liposarcomas².

Según la clasificación de tumores de hueso y partes blandas de la OMS (Organización Mundial de la Salud) los liposarcomas se clasifican en:

Bien diferenciados, desdiferenciados, mixoide, de células redondas y pleómorfico. Los bien diferenciados y desdiferenciados son los subtipos más frecuentes³.

Los liposarcomas desdiferenciados (LDD) se definen como:

- Liposarcomas que contienen formaciones celulares que resultan de estirpes sarcomatosas no lipogenéticas.
- Tumores con una progresión histológica de alto grado.

Por algunos autores son considerados como un liposarcoma bien diferenciado yuxtapuesto a un sarcoma pleomorfico de alto grado con áreas que recuerdan a un histiocitoma fibroso maligno o fibrosarcoma³. Actualmente se acepta que el liposarcoma desdiferenciado puede ser un tumor primario (de novo) o ser la degeneración de estirpes tumorales bien diferenciadas en su origen⁴.

Se caracterizan por ser tumores de gran tamaño, de alrededor de 20cms de diámetro mayor de promedio. Predominan en la quinta década de la vida y no tienen predominio por sexo. No se han detectado factores de riesgo que aumenten la incidencia ni predisposición familiar a los mismos².

Los signos y síntomas mas frecuentes de presentación clínica son la masa abdominal palpable, el dolor abdominal, fiebre, repercusión general, siendo generalmente el motivo de consulta la masa abdominal².

El tratamiento de elección y único que ha demostrado aumento de la sobrevida y menor tasa de recidivas es la cirugía, cuando se logra realizar una cirugía radical, lo cual no siempre se puede realizar dada la vinculación del tumor a estructuras irresecables (grandes vasos) y la presencia de una seudocápsula tumoral que ofrece un plano de clivaje que facilita la resección pero quita radicalidad^{1,2,4}.

La recidiva generalmente es la regla a pesar de tratamiento radioterápico adyuvante, el cual no siempre se aplica a todos los casos. La mortalidad global es del 30% a los 5 años⁴. El manejo de esta patología es complejo y difícil de sistematizar por lo que presentamos el siguiente caso clínico, como aporte a la casuística nacional sobre el tema.

Caso clínico

Historia clínica número 1147481 Hospital Maciel, Clínica Quirúrgica 3

Hombre de 54 años sin antecedentes personales a destacar que consulta en policlínica con una historia de aproximadamente 5 meses de evolución, caracterizada por la presencia de una tumoración abdominal.

No presenta alteraciones del transito digestivo bajo, ni urinarias. No repercusión general.

Del examen físico se destaca un paciente con buen estado general, que tenía como único hallazgo físico la presencia de una voluminosa tumoración intraabdominal ubicada a Nivel de hipocondrio derecho, flanco derecho y región umbilical de aproximadamente 20 x 20 cms de consistencia pétrea, fija con contacto lumbar inmediato. (*Figura 1*)

Ecografía abdominal que informa tumoración retroperitoneal de aproximadamente 20cms que desplaza el riñón hacia la línea media.

Se realiza tomografía axial computada que evidencia gruesa tumoración de 20 x 15 cms que se extiende desde el diafragma hasta estrecho superior de la pelvis, ubicada en el retroperitoneo por delante del psoas y desplazando el riñón derecho y el colon hacia la línea media. No evidencia compromiso con estructuras vecinas ni con grandes vasos, uréter derecho sin alteraciones. (*Figura 2*)

Se interviene el 22/07/02, se verifica tumoración de 25 x 30 cms, que se extiende desde el sector retrohepático hasta la pelvis desplazando el riñón derecho, colon y duodeno hacia la línea media, no infiltraba ninguna de estas estructuras, ni grandes vasos retroperitoneales, se realiza su resección sin dificultad. (*Figuras 3 y 4*)

Buena evolución post operatoria. Se otorga el alta con control en policlínica de cirugía. La anatomía patológica informa se trata de un liposarcoma desdiferenciado de 2630 grs de peso. (*Figuras 5 y 6*)

En el comité de tumores del Hospital Maciel se decide no realizar radioterapia adyuvante. El seguimiento de nuestro paciente se realiza mediante TAC tóracoabdominal cada 6 meses. No se han detectado recidivas locales ni metástasis a distancia luego de 24 meses.

Discusión

Nuestro caso como es típico de observar se presentó en un paciente cursando la quinta década de su vida. El motivo de consulta fue la presencia de una tumoración abdominal palpable lo cual es como ya mencionamos el motivo mas frecuente de consulta. Por el gran tamaño que pueden desarrollar estos tumores ocasionan síntomas debido a compresión del tubo digestivo o urinario, no presentes en nuestro paciente. Otro signo frecuente es la presencia de fiebre debido a necrosis tumoral.

El diagnóstico se realizó mediante ecografía abdominal y tomografía axial computada (TAC) con contraste v/o e i/v. Esta última permitió topografíar en forma correcta el tumor y valorar sus relaciones con el tubo digestivo, estructuras vasculares y órganos retroperitoneales.

La TAC continúa siendo el estudio imagenológico más utilizado y con mejor relación costo-beneficio comparado con la resonancia nuclear magnética⁵.

La punción citológica transparietal guiada por TAC o ecoguíada, en manos de citólogos experimentados puede hacer diagnóstico de sarcoma retroperitoneal en el 95% de los casos, determinar la variedad resulta más difícil (80% de los casos). La posibilidad de establecer el diagnóstico de sarcoma desdiferenciado es extremadamente difícil ya que las áreas de desdiferenciación existen en pequeñas proporciones y el diagnóstico se realiza con el estudio de toda la pieza El riesgo de siembra tumoral es un hecho discutido y no justificaría por si solo la no utilización de este método⁶. En el caso presentado no se realizó dada la clara indicación de cirugía.

El tratamiento de elección aún hoy continúa siendo la cirugía, la cual para lograr resultados oncologicamente aceptables debe resecar toda la pieza con márgenes de resección adecuados (1cm)⁴; lo cual es prácticamente imposible en los tumores retroperitoneales de gran tamaño como era el caso de nuestro paciente en donde el tumor presentaba íntimo contacto con estructuras irresecables.

Generalmente la excéresis de estos tumores no es difícil ya que los mismos presentan una pseudocápsula. La sobrevida al igual que el tiempo libre de recidiva dependen del subtipo histológico y del margen de resección quirúrgico. En múltiples estudios se observó que el subtipo desdiferenciado y la necesidad de resecar órganos contiguos (excluyendo la nefrectomía) se asocia con un aumento del riesgo de recidiva local y a distancia⁴.

En algunos centros se utiliza quimioterapia como adyuvante. Las drogas mas utilizadas son la Adriamicina y la Isofosfamida. Se obtiene respuesta hasta en un 50% de los casos sin poder demostrar un aumento en la sobrevida^{3, 4}.

La recidiva tumoral es la regla y las mismas aparecen alrededor de los 45 meses de la resección quirúrgica; estas generalmente son mas agresivas con invasión de estructuras vecinas y un rápido crecimiento. La posibilidad de metástasis a distancia en los LDD es aproximadamente de un 11%. Siendo el pulmón el órgano mas afectado seguido por el hígado. La posibilidad de metástasis aumenta con el número de recidivas.

FIGURAS:



Figura 1. Se aprecia la asimetría que provoca la tumoración.



Figura 2. Tomografía de abdomen, se aprecia como la tumoración desplaza el riñón derecho.



Figura 3. Tomografía de abdomen, se observa como la masa desplaza y comprime las estructuras intraperitoneales y se observa el íntimo contacto con la aorta y vena cava, laminando esta última.



Figura 4. Momento del intraoperatorio donde se aprecia el pedículo vascular de la tumoración.

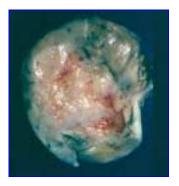


Figura 5. Imagen Macroscópica de la pieza, donde se destaca la heterogenicidad de la misma con áreas nacaradas y el aspecto típico en "carne de pescado".

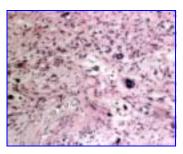


Figura 6. Microscopía. Se observan áreas fusocelulares con patrón fasciculado y vorticular. Núcleos polilobulados, pleomórficos y zonas de adipocitos irregulares entremezclados con células fusiformes y lipoblastos.

Agradecimientos: A la cátedra de anatomía patológica del hospital Maciel, al Dr. Gerardo Bruno, al Dr, Marcelo Diamant.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

_

¹ Priario JC, Levin R. Sarcomas de partes blandas. Conceptos generales. Rev Med Uruguay 1986; 2: 14-17.

² Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 4th ed. ST. Louis, MO: Mosby-Year Book, 2001.

³ Henricks WH, Chu Young C, Goldblum JR. Dedifferentiated liposarcoma: A clinicopatological analysys of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. Am J Surg Pathol 1997; 21(3): 271-281.

⁴ Singer S, Antonescu CR, Riedel E. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. Ann Surg 2003; 238: 358-371.

⁵ Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y. Primary dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum: Prognostic significance of computed tomography and magnetic resonance imaging features. J Comput Assit Tomogr 2003; 27: 799-804.

⁶ Pedersen J, Hola S. Ultrasonically guided fine needle biopsy of retroperitoneal mass lesions. Br J Radiol 1984; 57: 43-49.