

Liposarcoma mixoide retroperitoneal, a propósito de un caso.

Dr. Rodrigo J. Almeida E¹.

¹Cirujano General,

Dr. Jorge I. Sánchez M.²

² Cirujano Oncólogo.

Departamento Médico CRUZ ROJA ECUATORIANA Núcleo de Tungurahua
Docente FCS/UTA

ABSTRACTO

Paciente de 72 años varón casado, agricultor, residente desde hace un año en los EE.UU. de Norteamérica que hace seis meses debuta con dolor abdominal y un mes antes de la consulta médica se acompaña de sensación de plenitud abdominal. Al examen físico presenta una masa abdominal que ocupa gran parte del hemiabdomen izquierdo. Eco y TAC de abdomen reportan como una tumoración dependiente de páncreas. Se realiza laparotomía, encontrándose tumoración retroperitoneal que se extrae totalmente con la cola del páncreas a la cual se halla adherida, con diagnóstico anatómo patológico de liposarcoma mixoide. A propósito del caso realizamos, una revisión sobre la frecuencia, estado actual de su diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

ABSTRACT

Patient 72 year old married man, a farmer, has lived for a year in the U.S. North American debut six months ago with abdominal pain and a month before the medical consultation is accompanied by abdominal fullness. Physical examination an abdominal mass that occupies much of the left abdomen. Abdominal ultrasound and CT scan reported as a dependent tumor of the pancreas. Laparotomy was performed, being retroperitoneal tumor is removed completely with the tail of the pancreas which is attached, with histological diagnosis of myxoid liposarcoma. To the case conducted a review on the frequency, current status of diagnosis, treatment and prognosis.

INTRODUCCIÓN.

Sarcoma es un nombre genérico usado para los tumores malignos del tejido conectivo o de sostén, la mayoría de ellos tiene un origen mesenquimatoso, pero incluye ciertos tumores de origen neuroectodérmico, ya que sus características clínicas, patrón de crecimiento y principios de tratamiento son semejantes.(1)

Aunque la incidencia de tumores benignos de tejidos blandos es extremo alta, la de los sarcomas es baja, revisando el RNT (2) vemos que la incidencia durante los últimos 10 años se mantiene y es baja similar a la incidencia de Estados Unidos de 1.5 por cada 100.000 habitantes. Existen más de 30 subtipos histológicos de estas neoplasias, que se clasifican según el tejido mesenquimatoso que más se parece desde el punto de vista histológico.

No se conoce factores determinantes de su aparición, pero se han señalado múlti-

ples factores concomitantes y predisponentes, pero datos recientes sugieren ciertas mutaciones adquiridas en las células madres pluripotenciales mesenquimatosas, las alteraciones de los genes RB, p53, y NF-1 y redistribución génica TLS-CHOP en el liposarcoma mixoide.

En su mayor parte los sarcomas se presentan con dolor y presencia de tumor en los sarcomas retroperitoneales con sensación de plenitud abdominal, dolor y obstrucción intestinal (3).

La resonancia magnética ofrece una excelente definición de los tejidos blandos y muestra las relaciones del tumor primario con los músculos y vísceras circundantes. La TAC nos ayuda a identificar metástasis en hígado en tumores retroperitoneales; la biopsia de aguja ayuda al diagnóstico pero una mal realizada puede ensombrecer el pronóstico.

CASO CLÍNICO

Varón de 72 años agricultor residente desde hace un año en los EE.UU. de Norteamérica, casado, mestizo; laparotomizado hace 20 años por trauma hepático, hernioplastia inguinal derecha hace 5 años; antecedentes familiares sin importancia, no informa sobre presencia de historia familiar de cáncer.

Acude a la consulta por dolor abdominal permanente de intensidad tolerable, desde hace 6 meses y últimamente se acompaña de llenura abdominal.

E.F.: Paciente en regular estado general, aspecto nutricional bueno, hemodinámicamente estable, Karnofsky 100/100 peso 65 Kg. talla 165 cm. T/A 120/80. Cardiopulmonar normal; cabeza y cuello normales; extremidades y neurológico elemental normales; en abdomen presencia de cicatriz quirúrgica de laparotomía y hernioplastia inguinal derecha. Se aprecia el hemiabdomen izquierdo distendido, se palpa una masa dura, no móvil de aspecto regular, que ocupa parte de epigastrio, hipocondrio izquierdo, flanco izquierdo hasta cerca de la espina iliaca anterior. No se aprecia red venosa colateral, peristaltismo conservado; no adenopatías regionales; examen rectal normal

DIAGNÓSTICO: TUMORACIÓN ABDOMINAL

EXÁMENES: SOH
RX TORAX
ECO ABDOMINAL
COLONOSCOPIA.

EXÁMENES SOH dentro de parámetros normales; marcadores tumorales negativo; ECO tumoración abdominal, masa epigástrica de etiología a determinar con probable origen gástrico, colónico o retroperitoneal. Rx. de tórax Mt. pulmonares micronodulares, cardiomegalia EPOC.

EDA: Gastropatía eritematosa moderada de antro; gastropatía erosiva aguda leve de antro; histología: gastritis crónica moderada superficial. Hiperplasia foveolar, helicobacter pilory (+)

COLONOSCOPIA: Compresión extrínseca a nivel de ángulo esplénico, pólipo diminuto de recto; histología, pólipo hiperpásico de colon.

TAC:

TORAX: Sin evidencia de lesión, no se constata masas ni adenomegalias.

ABDOMEN Y PELVIS: se constata un gran proceso ocupativo de 16 cm. de diámetro localizada adyacente a cola de páncreas y en contacto con la cara posterior gástrica, de aspecto quístico con engrosamiento nodular de la pared que se refuerza con el

contraste endovenoso; no se observa adenomegalias hígado, vesícula, vías biliares: normales; bazo, riñones y las adrenales son normales.

CONCLUSIÓN: en el diagnóstico debe considerarse Cisto ca de páncreas; otra posibilidad es sarcoma quístico gástrico.

PAAF (Punción aspirativa con aguja fina) - TRUCUT Guiadas por ECO: CITOLOGIA Hemorrágica; HISTOLOGIA: Los cortes histológicos muestran acinos musculares.

Con estos resultados el paciente es realizado valoración de riesgo quirúrgico y sometido a laparotomía mediante una incisión mediana infra-supraumbilical encontrándose tumoración que ocupa hipocondrio izquierdo, que rechaza el estómago; flanco derecho del abdomen que rechaza el ángulo esplénico y colon descendente hasta la espina iliaca antero-superior izquierda, dura lisa ligeramente móvil colocándose sobre la cola del páncreas, no muy vascularizada. Se realiza exéresis total de la masa, por hallarse adherida a la cola del páncreas se incluye ésta en la resección; en el resto del abdomen y retroperitoneo no se establece patología. El producto de la exéresis se envía a estudio patológico.

EXAMEN MACROSCÓPICO.

Se recibe tumor que mide 22X20X16centímetros, pesa 2600 gr. de consistencia duro-elástica, color amarillo, superficie lisa donde se observa adherido segmento de páncreas que mide 4,5 x 2,8 cm., al corte compacto, homogéneo con áreas de aspecto hemorrágico

EXAMEN MICROSCÓPICO

Los cortes histológicos muestran neoplasia maligna, constituida por lipoblastos en varios estadios de diferenciación, septados por un delicada patrón vascular plexiforme, dispuestos en una extensa matriz mixoide; la población celular está constituida por células fusiformes, algunas multinucleadas y células gigantes algunas con vacuolas de lípidos que desplazan el núcleo a la periferie, escasas mitosis, los cortes histológicos muestran estructura de páncreas sin cambios histológicos.

DIAGNÓSTICO: Resección de tumoración abdominal

LIPOSARCOMA MIXOIDE
PÁNCREAS NORMAL

DISCUSIÓN:

De los sarcomas de tejidos blandos el 10% son de origen retroperitoneal, predominan los liposarcomas (50%) seguidos de leiomiomas (29%), fibrosarcomas y sarcomas neurogenicos.

Los liposarcomas se clasifican en:

Liposarcoma bien diferenciado
Liposarcoma mixoide
Liposarcoma de células redondas
Liposarcoma pleomorfo

Cada vez es más frecuente el diagnóstico de histiocitomas fibrosos malignos gracias a que se conoce mejor la histología, lo cual ha permitido la reclasificación de muchos tumores que antes se diagnosticaban como variedades pleomorficas de las neoplasias mencionadas. Por su ubicación en el retroperitoneo ya han crecido mucho antes del diagnóstico; los primeros signos de un tumor retroperitoneal suelen ser crecimiento insidioso del abdomen con pérdida de peso corporal, a menudo relacionados con dolor difuso y vago del abdomen así como fiebre. El método más confiable para definir el tamaño y consistencia del tumor, así como su relación con estructuras re-

troperitoneales e intra peritoneales es la tomografía por computadora.

El único tratamiento efectivo es la escisión quirúrgica completa del tumor. En una revisión reciente, se encontró que la cirugía agresiva moderna ha incrementado el índice de resección hasta en 95% (completa o incompleta) (100% en los tumores primarios y 87% en los tumores recurrentes locales).(4)

El pronóstico de estos pacientes sigue siendo lúgubre, en el pasado a cinco años era entre 5 y 20%. En una revisión reciente se encontró una tasa de supervivencia a cinco años de 63% (66% para los tumores primarios y 57% en los casos de recurrencia local). Esto ha mejorado gracias a la cirugía agresiva de escisión completa. El índice de recurrencia después de una escisión completa es solo del 15%, por lo que la supervivencia en gran parte depende de la posibilidad de extirpar el tumor en su totalidad y del grado histológico. Se ha demostrado que el tamaño del tumor no influye en el resultado.

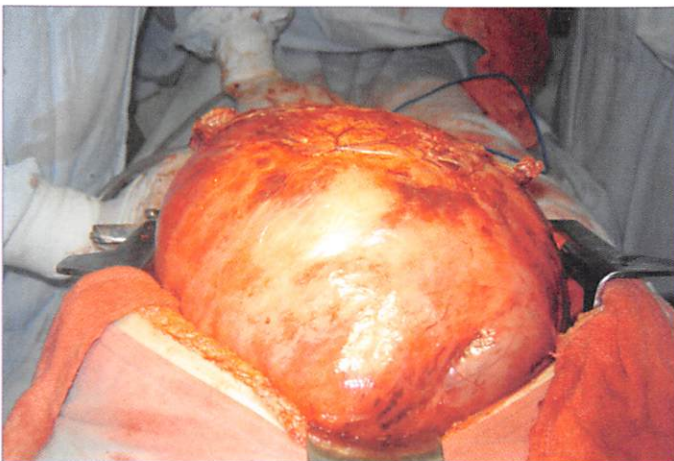
Debido al éxito que ha tenido la radioterapia en los sarcomas de los tejidos blandos de las extremidades, algunos investigadores recomiendan administrar radioterapia después de la escisión quirúrgica de los sarcomas retroperitoneales. El paciente que nosotros exponemos, recibió radioterapia en el Hospital de las Fuerzas Armadas de QUITO. La vigilancia de nuestro paciente se realizará mediante CT cada cuatro meses durante uno o dos años después de la cirugía y luego anualmente durante varios años. Si se detecta recurrencia amerita valorarse la posibilidad de intervenir quirúrgicamente.

BIBLIOGRAFÍA.

1. BARREIRAS AF, VICENTE CM, MATEO MA, SUAREZ MINGUELEZ J.: Tumores del espacio retroperitoneal. A propósito de 7 casos. *Rev Quir Esp* 1970; **3**: 14-25.
2. PACK GT, TABAH EJ.: Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. *Int Abstr Surg* 1954; **99**: 209-231.
3. LINEHAN DC, LEWIS JJ, LEUNG D, BRENNAN MF.: Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol* 2000; **18** (8): 1637-1643.
4. GUZMÁN Martínez-VALLS PL, FERRERO DORIA R, LÓPEZ ALBA J et al.: Liposarcoma retroperitoneal. A propósito de tres casos. *Arch Esp de Urol* 1997; **50** (5): 529-531.
5. AZPIAZU ARNAIZ P, MURO BIDAURRE I, DE FRUTOS GAMERO A et al.: Tumores retroperitoneales. Liposarcoma mixoide retroperitoneal. Presentación de un nuevo caso. *Arch Esp de Urol* 2000; **53** (2): 170-173.
6. PAREJA IBARS E, ARTIGUES SANCHEZ DE ROJAS E, VAZQUEZ PRADO A, MONTALVAN, CHECA AYET F, TRULLENQUE PERIS R.: Tumores retroperitoneales: liposarcoma retroperitoneal gigante. *Cir Esp* 1997; **62**: 74-77.
7. ZULUAGA GOMEZ A, MARTINEZ TORRES JL, DE LA FUENTE SERRANO A.: Patología del retroperitoneo. Tumores retroperitoneales. *Urolan. Pulso Ediciones* 1996;
8. VERA DONOSO CD, JIMENEZ CRUZ JF.: Tumores retroperitoneales primarios. Tratado de Urología. Tomo II. *JR Prous Editores, S.A.* 1993: 1323-1336. Barcelona.
9. PASCUAL JI, NAPAL S, SOLCHAGA A.: Diagnóstico por la imagen de los tumores retroperitoneales primitivos. *Actas Urol Esp* 1991; **15**: 154-162.
10. ROSEMBERG S, SUIT H, BAKER L, ROSEN G.: Sarcoma de partes blandas y de los huesos. Principio y prácticas de oncología. Tomo II. *Devita V Jr Ed.* 1986: 959-1009.
11. EVANS HL.: Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* 1979; **3**: 507-523.
12. BINDER S, KATZ B, SHERIDAN B.: Retroperitoneal liposarcomas. *Ann Surg* 1979; **187**: 257-261.

13. SORIANO F, BAGILET D, CARABALLO E, FEIN L, GUERCETTI R, DIP O.: Liposarcoma retroperitoneal. Análisis clínico patológico de 6 casos. *Med Clin* 1989; **93**: 784- 785.
14. ENJOJI M, HASHIMOTO H, TSUNEYOSHI M, IWASAKI H.: Malignant fibrous histiocytoma: a clinicopathologic study of 130 cases. *Acta Pathol Jpn* 1980; **30**: 727-741.
15. LE CHEVALIER T, ROUSSI J, CONTESSO G, PEJOVIC M, GENIN J, SARRACIN D.: Liposarcomes de adultes. Elements pronostiques a propos d'une serie de 84 cas. *Nouv Presse Med* 1981; **10**: 3625-3628.
16. ROMERO PEREZ P, RAFIE MAZKETLI W, AMAT CECILIA M, MERENCIANO CORTINA FJ, GONZALEZ DEVESA M.: Tumores adiposos retroperitoneales. A propósito de un liposarcoma mixoide gigante. *Actas Urol Esp* 1996; **20** (1): 79-84.
17. HRICAK H, DEMAS BE, WILLIAMS RD et al.: Magnetic resonance imaging in the diagnosis and staging of renal and perirrenal neoplasms. *Radiology* 1985; **154**: 709- 715.
18. BEVILACQUA RG, ROGATKO A, HAJDU SI et al.: Prognostic factors in primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. *Arch Surg* 1991; **126**: 328-334.
19. DIAZ DEL RIO M, ABASCAL J, HERRERA N et al.: Tumores retroperitoneales primitivos: experiencia sobre 115 casos. *Cir Esp* 1991; **49**: 129-134.

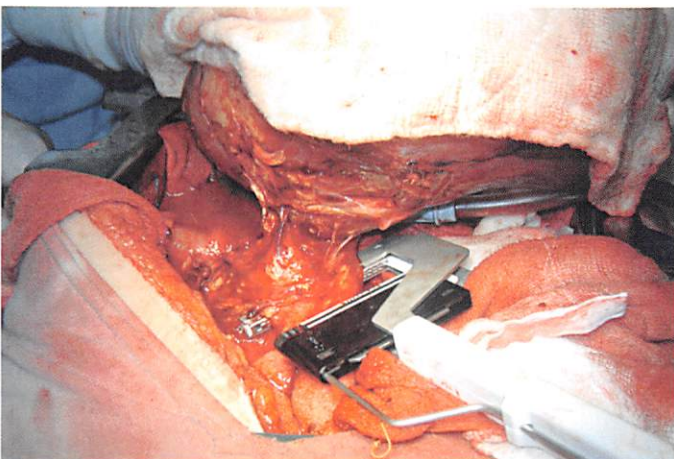
- 1.- MANUAL DE ONCOLOGÍA
- 2.- RNT
- 3.- CLÍNICAS QUIRÚRGICAS DE NORTEAMÉRICA
- 4.- SECRETOS DE LA UROLOGÍA.



1 TUMORACIÓN A LA APERTURA DEL ABDOMEN



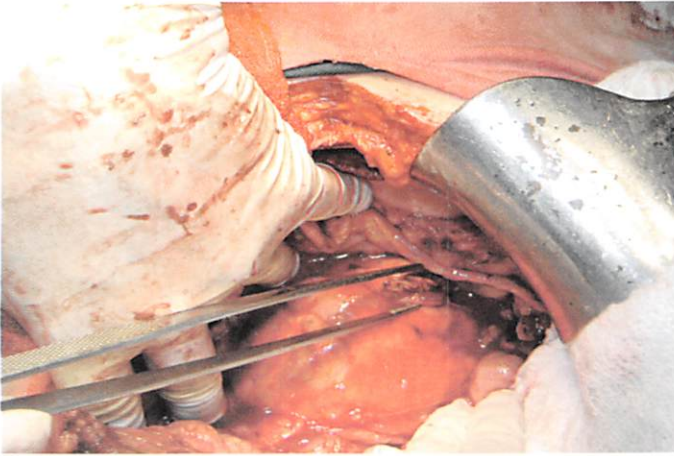
2 DELIMITACIÓN DE CAMPO



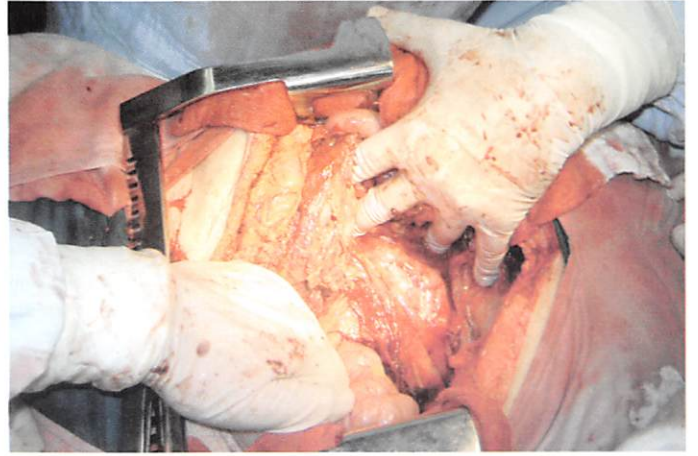
3 RESECCIÓN PANCREÁTICA



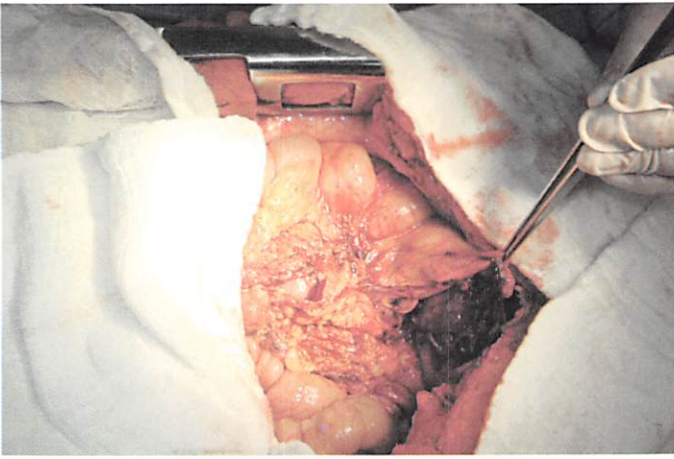
4 PÁNCREAS RESECADO



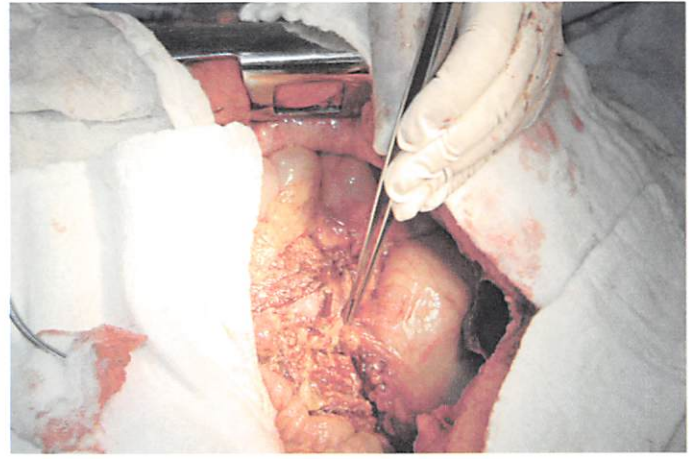
5 PÁNCREAS RESECADO



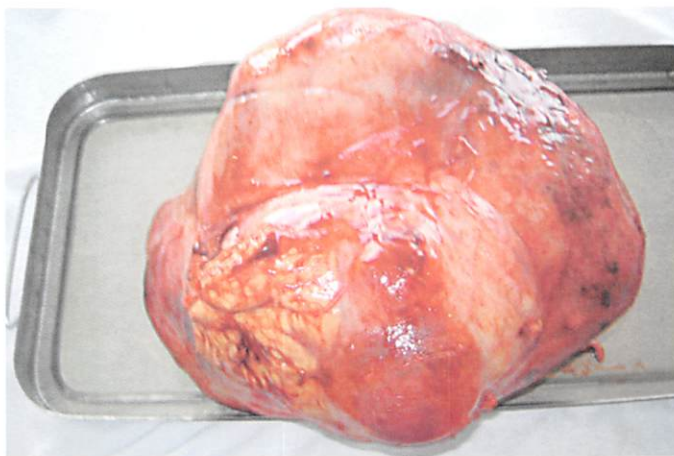
6 ESPACIO TRANSEPIPLOICO LIBRE DEL TUMOR



7 INICIO DEL CIERRE DEL LIGAMENTO GÁSTRO-CÓLICO



8 TERMINO DEL CIERRE DEL LIGAMENTO GÁSTRO-CÓLICO



9 TUMORACIÓN EXTIRPADA



10 TUMORACIÓN EXTIRPADA Y ABIERTA