

Liposarcoma retroperitoneal: reporte de un caso y revisión de la literatura

Autores Vanessa Becerra , Luz Lizcano, Ángel Rivera, Olga Silva, Luz Carreño, Denny Castro

Afiliación Centro de Control de Cáncer Gastrointestinal "Dr. Luis E Anderson". San Cristóbal, Estado Táchira – Venezuela.

Autora de Correspondencia: Vanessa Becerra. Correo: vane19_1991@hotmail.com ORCID: [0000-0002-0541-4240](https://orcid.org/0000-0002-0541-4240)

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2023; 77(2): 57-60.

© Los Autores. Caracas, Venezuela - ISSN 2477-975X.

<https://doi.org/10.61155/2023.77.2.003>



Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la [Licencia Creative Commons Attribution \(CC BY\)](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/)

Fecha de recepción: 17/01/2023

Fecha de revisión: 24/03/2023

Fecha de aprobación: 18/04/2023

Resumen

Los liposarcomas corresponden a < 1% de todas las neoplasias malignas y al 41% de los sarcomas de tejidos blando. En adultos cuentan con una incidencia estimada de 4-5/100.000/año en Europa. Alrededor del 10 – 15% de los sarcomas de tejido blando se localizan en el retroperitoneo, siendo generalmente asintomáticos hasta que son los suficientemente grandes como para comprimir los órganos circundantes. Nuestro caso consiste en paciente femenina de 33 años de edad, asintomática, quien es referida a la institución ante hallazgo imagenológico de una lesión intraperitoneal, cuyas densidades tomográficas correspondían con lipoma vs liposarcoma, se realizan estudios endoscópicos sin evidencia de lesiones endoluminales. Es intervenida quirúrgicamente donde realizan una laparotomía exploradora + resección de tumor + apendicectomía y es reporta anatomopatológicamente como un liposarcoma bien diferenciado. Actualmente se encuentra en buenas condiciones clínicas, con controles clínicos e imagenológicos periódicos sin evidencia de recaída.

Palabras clave: Retroperitoneal, liposarcoma, adipocitos.

RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA: REPORT OF A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Summary

Liposarcomas account for <1% of all malignant neoplasms and 41% of soft tissue sarcomas. In adults they have an estimated incidence of 4-5/100,000/year in Europe. About 10 – 15% of soft tissue sarcomas are located in the retroperitoneum, generally being asymptomatic until they are large enough to compress

surrounding organs. Our case consists of a 33 year old female patient, asymptomatic, who is referred to the institution due to imaging findings of an intraperitoneal lesion, whose tomographic densities corresponded to lipoma vs. liposarcoma. Endoscopic studies were performed without evidence of endoluminal lesions. She underwent surgery where they performed an exploratory laparotomy + tumor resection + appendectomy and was reported pathologically as a well differentiated liposarcoma. She is currently in good clinical condition, with periodic clinical and imaging check-ups with no evidence of relapse.

Keywords: Retroperitoneal, liposarcoma, adipocytes.

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos son neoplasias mesenquimales raras con más de 150 subtipos histológicos diferentes; siendo el liposarcoma el más frecuente de este grupo y suele desarrollarse a partir de la grasa perirrenal e incluso a partir de un lipoma benigno. Pueden manifestarse en cualquier parte del cuerpo, generalmente a partir de extremidades con flujo de retroperitoneo y lesiones inguinales. Tiene un crecimiento lento y expansivo, por lo que es asintomático hasta que alcanza grandes dimensiones comprimiendo los órganos vecinos. El pronóstico del liposarcoma retroperitoneal es malo si se compara con otros subtipos de sarcomas retroperitoneales y es sólo la escisión completa la que proporciona una esperanza de curación, el uso de quimioterapia y/o radioterapia neoadyuvante o adyuvante es controvertido dada la baja sensibilidad de estos tumores. El principio de la cirugía es reseca el tumor y cualquier órgano comprometido sin que quede ningún residuo de liposarcoma o membrana.

Caso Clínico

Paciente femenina de 33 años de edad, sin comorbilidades, quien acude a nuestra institución debido a hallazgo imagenológico casual de una lesión retroperitoneal. Asintomática, sin embargo llama la atención una pérdida de aproximadamente 17 kg en 2 meses no asociados a hipoingesta. Al examen físico, en condiciones clínicas estables con abdomen globoso a expensas de panículo adiposo, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, a la palpación superficial en mesogastrio y flanco derecho se palpa masa, redondeada, bien delimitada, de aproximadamente 10 x 10 cm de diámetro, no dolorosa, no pulsátilica e inmóvil. Ecográficamente con transductor en mesogastrio y flanco derecho, se observa imagen heterogénea, ovalada, poco definida, de 8 x 12 x 12 cm de diámetro y volumen de 700 ml, con doppler negativo (Figura 1).

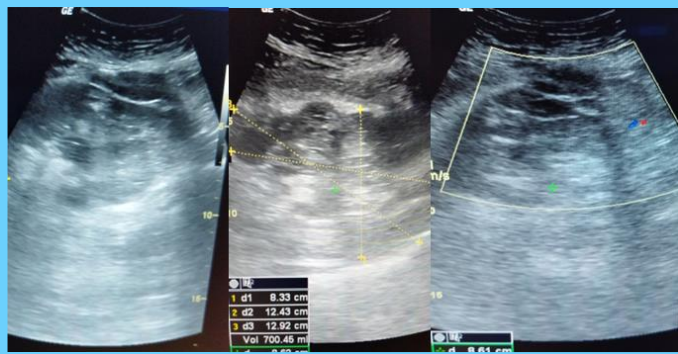


Figura 1. Imagen heterogénea, ovalada, poco definida, de 8 x 12 x 12 cm de diámetro y volumen de 700 ml.

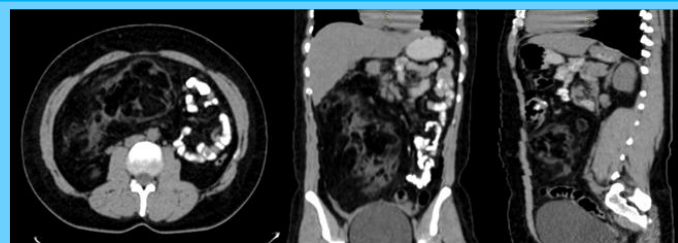


Figura 2. Imagen ovalada, heterogénea, con coeficiente de atenuación en el rango de grasa.



Figura 3. Tumor retroperitoneal del lado derecho, de 30 x 25 cm de diámetro y 2,20 kg.

Endoscopia digestiva superior e inferior sin alteraciones. Tomográficamente se observa a nivel de flanco derecho, imagen ovalada, heterogénea, con coeficiente de atenuación en el rango de grasa, con efecto de masa, desplazando las estructuras intestinales en sentido contralateral, de aproximadamente 19,5 x 13,9 x 10,4 cm; no infiltra órganos ni estructuras adyacentes (Figura 2). Es intervenida quirúrgicamente, donde realizan una laparotomía exploradora + resección del tumor + apendicectomía y los hallazgos intraoperatorios comprendieron tumor retroperitoneal del lado derecho, en íntimo contacto con uréter, psoas iliaco y vasos lumbo ováricos, rechaza al ciego y se adhiere a apéndice cecal, de 30 x 25 cm de diámetro y 2,15 kg (Figura 3). Anatomopatológicamente es reportado como un tumor lipomatoso atípico / liposarcoma bien diferenciado, con cambios mixoides focales, sin mitosis ni necrosis, de cápsula delgada y completamente reseca. Es evaluada por servicio de oncología médica, quienes indican que al tratarse de un tumor bien diferenciado, cuya cápsula fue retirada de forma intacta, se podría mantener en observación.

Discusión

Los liposarcomas son una subfamilia de los sarcomas de tejidos blandos, los cuales son neoplasias mesenquimales raras con más de 150 subtipos histológicos que constituyen el 1% de las neoplasias malignas en adultos, de los cuales el 41% de estos corresponden a liposarcomas¹. Se diagnostican en la edad adulta, sin diferencias raciales y es más predominante entre los varones. Recientemente se han descrito alteraciones genéticas y moleculares en los liposarcomas, con mayor frecuencia amplificaciones en la región 12q13 – 15 que implican a los genes MDM2, CDK4 y que tienen implicaciones no sólo para establecer el diagnóstico de malignidad, sino para en el futuro delimitar mejor el pronóstico de estos tumores. Pueden formarse en cualquier región donde haya grasa, aproximadamente 30% de estos tumores se desarrollan en la cavidad retroperitoneal y el 35% se originan de grasa perirrenal^{1,2}.

La organización mundial de la salud (OMS) clasifica a los liposarcomas en los siguientes subtipos, tumores lipomatosos atípicos / liposarcoma bien diferenciado, liposarcoma dediferenciado, liposarcoma mixoide, liposarcoma pleomórfico y el más recientemente descrito, liposarcoma pleomórfico mixoide. Al ser poco vascularizados, tienen baja tendencia a producir metástasis a distancia aunado a si se encuentran bien encapsulados, sean bien diferenciados o de tipo mixoide y en caso de ocurrir metástasis a distancia el pulmón representar el lugar principal. Los tipos bien diferenciados se asocian a mejor pronóstico con una tasa de supervivencia a 5 años entre 83 – 90%³.

La presentación clínica comprende dolor abdominal, acompañado de anorexia y pérdida de peso con aumento del perímetro abdominal. El signo más característico es la masa abdominal palpable, indolorosa, detectable en

aproximadamente el 78% de los casos, que produce sintomatología abdominal por compresión de órganos, como síntomas dispépticos o cambios en el hábito intestinal^{1,3,4}.

La ecografía, tomografía computarizada con doble contraste y la resonancia magnética nuclear, son especialmente importantes porque los primeros signos clínicos de liposarcoma no son evidentes. La ecografía abdominal se usa principalmente para determinar el tamaño y el número de lesiones y cuenta con la ventaja de ser un procedimiento no invasivo de bajo costo. La tomografía abdominal principalmente útil para la determinación de la densidad, en este caso, grasa; además de evaluar tamaño, ubicación, relación con órganos vecinos y compresiones, se suelen observar como una gran masa encapsulada que contiene cantidades variables de componentes de tejido blando y grasa. La resonancia magnética puede identificar enfermedades de tejidos blandos, con importante significado diagnóstico para la invasión tumoral de estructuras, como la aorta abdominal o la vena cava inferior^{1,2,3,4}.

En la mayoría de los pacientes con liposarcomas retroperitoneales, la apariencia imagenológica es casi diagnóstica y por lo tanto, la biopsia previa al tratamiento es innecesaria. Como consecuencia, se ha argumentado que la biopsia previa al tratamiento no ofrece ningún valor en pacientes con una masa retroperitoneal resecable. En algunos pacientes, sin embargo, la radiología puede sugerir una patología diferente que puede no requerir cirugía como primer abordaje (linfoma, sarcoma de Ewing, GIST). Además, en pacientes con riesgo de resección incompleta y en los que se planifique radioterapia neoadyuvante, es obligatoria la confirmación histológica previa al tratamiento; esta se sugiere que sea por aspiración con aguja gruesa o fina guiada por imágenes y se prefiere a los enfoques abiertos o laparoscópicos, que pueden estar asociados con un mayor riesgo de diseminación del tumor y comprometer la estrategia quirúrgica futura al alterar los planos tisulares. Los marcadores inmunohistoquímicos, también ofrecen confirmación diagnóstica, tales como CD68, MDM2, CDK4 y S100^{1,2,3,4}.

La resección quirúrgica de la neoplasia maligna sigue siendo el tratamiento de elección para los liposarcomas, según las guías de la mayoría de las principales sociedades internacionales. La resección con márgenes clínicamente negativos (R0) es el abordaje de elección, si es factible. De acuerdo con la última clasificación ESMO de márgenes quirúrgicos en cirugía oncológica, la resección R0 se logra típicamente con escisiones amplias (el plano quirúrgico en tejido sano y el mismo compartimento que el tumor) o radicales (extirpación de los compartimentos afectados) de liposarcomas. Si bien no existe un consenso oficial actual, un margen macroscópicamente saludable de 1 cm alrededor del tumor primario se considera una escisión R0 adecuada⁵.

Después de la resección del tumor, se suele continuar con radioterapia local para lesiones de grado 2/3, > 5 cm y profundas. La administración de radioterapia adyuvante es muy eficaz en la prevención de la recurrencia local, la preservación de la funcionalidad y tiene una supervivencia general similar en

comparación con la escisión radical. La radioterapia puede remitirse en pacientes seleccionados con tumores superficiales y pequeños (<5 cm) que se sometieron a una escisión R0 adecuada. Algunos paneles han concluido que la radiación preoperatoria en lugar de la postoperatoria parece tener resultados comparables, mientras se utiliza un campo de radiación más pequeño, con el beneficio propuesto de fibrosis de la pseudocápsula y contracción alrededor del tumor, lo que presumiblemente previene la siembra intraoperatoria^{5,6}.

El uso de tratamiento neoadyuvante, ya sea quimioterapia o radioterapia, es algo controvertido para el liposarcoma, y actualmente está indicado para tumores borderline irresecables según la quimiosensibilidad informada de cada subtipo, con el objetivo de reducir el estadio del tumor a un estado resecable. La radioterapia preoperatoria se utiliza con más frecuencia para la reducción del estadio y la quimioterapia neoadyuvante se reserva principalmente para los estadios III/IV, la enfermedad de alto grado o los tumores grandes^{5,6}.

La recurrencia en pacientes con liposarcoma es frecuente. Aproximadamente el 50 % de los pacientes con liposarcomas de grado II/III desarrollarán recidiva local de la enfermedad o enfermedad metastásica a distancia, con una mediana de supervivencia de 12 meses. En total, hasta el 24% de los pacientes con liposarcoma tendrán enfermedad recurrente, sin importar el grado o subtipo, y el 70% de los pacientes con liposarcoma retroperitoneal morirán por efectos adversos relacionados con la recurrencia. La evaluación del riesgo de los pacientes con liposarcoma primario, con respecto a futuras recaídas, debe incluir el grado del tumor, el tamaño del tumor y el subtipo histológico. La resección completa del tumor, preferiblemente en una sola escisión R0, es el principal factor pronóstico que afecta la recurrencia de la enfermedad^{5,6}.

Actualmente, ESMO sugiere un seguimiento cada 3 a 4 meses durante los primeros 2 a 3 años, luego dos veces el quinto año y luego anualmente, para pacientes con enfermedad de grado alto/intermedio^{5,6}.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

Fuente de financiamiento

No se recibió financiamiento.

Referencias

1. Haddox CL, Riedel RF. Recent advances in the understanding and management of liposarcoma. *Fac Rev.* 2021;10:1.
2. Wang S, Han X, Liu S, Xu G, Li J. Primary retroperitoneal liposarcoma: a rare case report. *J Int Med Res.* 2021;49(12):3000605211063085.
3. Mulita F, Verras GI, Liolis E, Tchabashvili L, Kehagias D, Kaplanis C, Perdikaris I, Kehagias I. Recurrent

- retroperitoneal liposarcoma: A case report and literature review. *Clin Case Rep.* 2021;9(9):e04717
- Matthyssens LE, Creytens D, Ceelen WP. Retroperitoneal liposarcoma: current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg.* 2015; 2:4.
 - Casali PG, Abecassis N, Aro HT, Bauer S, Biagini R, Bielack S, et al.; ESMO Guidelines Committee and EURACAN. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2018;29(Suppl 4): iv268-iv269.
 - Chen J, Hang Y, Gao Q, Huang X. Surgical Diagnosis and Treatment of Primary Retroperitoneal Liposarcoma. *Front Surg.* 2021;8:672669.