

TRABAJOS CIENTÍFICOS

Liposarcoma retroperitoneal: Experiencia clínica y revisión de la literatura

Drs. JEAN MICHEL BUTTE B, ESTEBAN TORRES E, OSVALDO LLANOS L,
ILSE VALENCIA A, SERGIO GONZÁLEZ B, Int. MATHIEU REVECO L

Departamentos de Cirugía Digestiva y Anatomía Patológica. Facultad de Medicina.
Pontificia Universidad Católica de Chile

RESUMEN

Los liposarcomas retroperitoneales son tumores poco frecuentes. El estudio anatomopatológico es de importancia diagnóstica y pronóstica, ya que permite obtener el grado tumoral y completar la etapificación. En los últimos 12 años, de 22 pacientes con liposarcoma tratados en el Hospital de la P. Universidad Católica, 7 eran de localización retroperitoneal (34%), los que son el motivo de este trabajo. En cada paciente se analizó los antecedentes clínicos, el tratamiento administrado, el seguimiento, la recidiva tumoral con su terapia correspondiente y el estado clínico actual. Todos los pacientes fueron reclasificados según el sistema FNCLCC para sarcomas de partes blandas. El grupo estaba compuesto por cinco mujeres y dos hombres con una edad promedio de 52,7 años (19-71 años). El principal motivo de consulta fue dolor abdominal en 4 pacientes. El diagnóstico se realizó en forma incidental en tres casos. El tratamiento fue quirúrgico en todos los pacientes. En 6 pacientes se realizó una resección del tumor, la que fue considerada completa en 4. En un paciente el tumor fue irreseccable. El peso y el diámetro máximo tumoral promedio fueron 3064 g y 17 cm respectivamente. El estudio anatomopatológico, según el sistema FNCLCC para sarcomas de partes blandas mostró 4 tumores mixoideos, 2 bien diferenciados y uno desdiferenciado. El puntaje obtenido de acuerdo a esta clasificación FNCLCC fue de uno con 5 puntos, dos con 4 puntos, tres con 3 puntos y uno con 2 puntos. En un paciente la etapa era IA, en tres era IB y los otros tres era IIB. En el seguimiento se observó recidiva local en tres pacientes, los que fueron nuevamente operados en 5, 3 y 2 oportunidades respectivamente. Se puede concluir que los hallazgos de esta serie concuerdan con otras comunicaciones en que los liposarcomas retroperitoneales pueden alcanzar un gran tamaño, que su síntoma principal es el dolor, aunque con frecuencia se descubren como resultado del estudio de otra patología. Son de tratamiento quirúrgico y es frecuente la recidiva local. La principal estirpe histológica en este grupo fue la mixoidea.

PALABRAS CLAVES: *Liposarcoma retroperitoneal, tratamiento quirúrgico*

SUMMARY

Retroperitoneal liposarcomas are infrequent tumors. The pathological study is fundamental both for the diagnosis and prognosis because it allows for grading and staging of the tumor. At the hospital of the Pontificia Universidad Católica, during the last 12 years, 22 patients have been diagnosed with liposarcoma; 7 of them were located in the retroperitoneum (34%). All patients were reclassified according to the FNCLCC

system for soft tissue sarcomas. The series is composed by 5 female and 2 male patients with an average age of 52.2 years (19-71). Abdominal pain was the motive for consultation in 4 patients. In 3 cases the diagnosis was incidental. All patients were submitted to surgery. Tumor resection was done in 6 patients, in 4 of them the tumor was completely resected. In one case, the tumor was unresectable. Average tumor weight and diameter were 3064 g and 17 cm, respectively. Tumors were classified as myxoid (4), well-differentiated (2) and undifferentiated (1) liposarcomas according to the FNCLCC system. Local recurrence was found at follow up in 33 patients who were reoperated on, in 5, 3 and 2 occasions respectively. These tumors should be treated surgically and local recurrence is frequent. The main histological type in this series was the myxoid liposarcoma.

KEY WORDS: **Retroperitoneal liposarcoma, surgical treatment**

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas son neoplasias que derivan de las células mesenquimáticas y constituyen el 1% de todos los tumores en el ser humano.¹ Un 10 a 15% de ellos se ubican en el retroperitoneo.¹ De este grupo de sarcomas retroperitoneales, los liposarcomas son los más frecuentes y constituyen entre un 12 a 40% del total.²

Un 35% de los liposarcomas retroperitoneales se originan en el tejido adiposo perirenal.² No tienen manifestaciones clínicas específicas y los síntomas predominantes son secundarios al crecimiento tumoral, generalmente silencioso, y con frecuencia derivan de la compresión de las vísceras intraabdominales. Por este motivo los síntomas y el diagnóstico son tardíos y se presentan cuando el tumor muchas veces ha adquirido un gran tamaño.² En otros enfermos, el diagnóstico se realiza en forma incidental o por hallazgo en exámenes de imágenes en el estudio de otra enfermedad.

Existe alguna controversia acerca del tratamiento, pero el más utilizado es el quirúrgico. La recidiva local es la localización más frecuente de su recurrencia después de la cirugía y es una de las características de este tipo de tumor.³

El estudio anatomopatológico permite obtener el denominado grado tumoral, que es un índice de valor pronóstico y a su vez sirve para completar la etapificación.⁴

El objetivo de este trabajo es presentar una serie de 7 pacientes tratados por este tumor, analizar sus características clínicas, anatomopatológicas y el tratamiento realizado.

MATERIAL Y MÉTODO

Entre los años 1990 y 2002 se trataron en el Hospital de la Pontificia Universidad Católica, 22 pacientes por liposarcoma. En 7 (34%) pacientes el tumor se ubicó en el retroperitoneo, los cuales se presentan en este trabajo.

En cada paciente se analizó el sexo y la edad, las enfermedades asociadas, los antecedentes personales y familiares de neoplasia, los antecedentes clínicos (motivo de consulta, síntomas y signos clínicos, índice de Karnofski, clasificación de ASA⁵), tratamiento practicado y sus resultados, recidiva tumoral, período libre de enfermedad, cantidad de recidivas con su tratamiento y la sobrevida a largo plazo.

El análisis anatomopatológico se realizó según los criterios de *The French Federation of Cancer Center Sarcoma Group* (FNCLCC), para sarcomas de partes blandas.⁴ En esta clasificación se considera:

- A. Diferenciación tumoral:
- a. Liposarcoma bien diferenciado 1 punto
 - b. Liposarcoma mixoideo 2 puntos
 - c. Liposarcoma de células redondas 3 puntos
 - d. Liposarcoma pleomórfico 3 puntos
 - e. Liposarcoma dediferenciado 3 puntos
- B. Necrosis tumoral:
- a) Ninguna 0 punto
 - b) < 50% 1 punto
 - c) > 50% 2 puntos
- C. Índice mitótico:
- a) 0-9 mitosis por 10 campos de alto poder 1 punto
 - b) 10-19 mitosis por 10 campos de alto poder 2 puntos
 - c) > 20 mitosis por 10 campos de alto poder 3 puntos

La suma de los puntajes permite obtener el grado tumoral en cada enfermo, el que se ordena de acuerdo a esta clasificación en:

- Grado 1: 2-3 puntos
- Grado 2: 4-5 puntos
- Grado 3: 6-7-8 puntos

La etapificación se realizó según la clasificación de *The American Joint Committee for Cancer*.⁶ En ésta se considera:

- A. Grado tumoral:
- G1 Bien diferenciado
 - G2 Moderadamente bien diferenciado
 - G3 Pobremente diferenciado
 - G4 Indiferenciado
- B. Tamaño tumoral:
- T1 Menor o igual a 5 cm en su diámetro mayor
 - T2 Mayor a 5 cm en su diámetro mayor
- C. Compromiso de linfonodos regionales:
- N0 No hay compromiso tumoral
 - N1 Hay compromiso tumoral
- D. Metástasis a distancia:
- M0 No hay metástasis a distancia
 - M1 Metástasis a distancia presentes

Estos datos permiten así obtener la etapa tumoral, la que ordena las etapas de la siguiente forma:

- IA : G1, T1, N0, M0
 IB : G1, T2, N0, M0
 IIA : G2, T1, N0, M0
 IIB : G2, T2, N0, M0
 IIIA : G3-4, T1, N0, M0
 IIIB : G3-4, T2, N0, M0
 IVA: Cualquier G, Cualquier T, N1, M0
 IVB: Cualquier G, Cualquier T, Cualquier N, M1

RESULTADOS

El grupo se compone de cinco mujeres y dos hombres con una edad promedio de 52,7 años (19-71 años). Dos pacientes eran hipertensos y ninguno tenía antecedente personal de neoplasia. Dos tenían antecedentes familiares de cáncer (abuela con cáncer gástrico y padre con cáncer de próstata). Cinco pacientes tenían un índice de Karnofski

de 100, uno de 90 y uno de 80. Cinco pacientes eran ASA I y dos ASA II.

El período sintomático promedio fue de 4 meses (1 a 8 meses) y el síntoma principal, motivo de consulta, fue el dolor abdominal en 4 pacientes. En los otros tres enfermos el diagnóstico se hizo en forma incidental, es decir, en el estudio de otra aparente enfermedad: uno por infección del tracto urinario a repetición, otro por alteración del tránsito intestinal y otro que ingresó de urgencia al Hospital por un traumatismo abdominal complicado. En el examen físico se encontró una masa abdominal palpable en tres de los 7 enfermos.

El estudio de laboratorio sólo mostró una alteración leve de la creatinemia en 2 pacientes (1,23-1,47). Uno de ellos tenía compromiso anatómico de un riñón por el tumor, y en la cirugía fue necesaria la nefrectomía correspondiente.

El estudio de imágenes se inició con una ecografía abdominal en 4 pacientes; a 5 pacientes se les solicitó una tomografía computada y a 2 una resonancia magnética de abdomen y pelvis. En todos los exámenes se observó una masa tumoral retroperitoneal y tanto la tomografía como la resonancia fueron altamente sugerentes de un liposarcoma. En ninguno se encontró imágenes de metástasis hepáticas ni pulmonares.

Todos los pacientes fueron operados, como tratamiento inicial, sin embargo, en sólo 6 fue posible la resección del tumor. El paciente restante fue considerado irreseccable en la operación y en ella sólo se le realizó una biopsia. De los 6 pacientes en que se resecó el tumor, en 4 la resección fue completa, incluyendo la cápsula tumoral y en 2 la resección fue considerada incompleta, por ruptura de la cápsula. En 5 pacientes fue necesaria la resección de un órgano adyacente al tumor o incluido en él; éste fue un riñón en tres, un trozo de vejiga en uno y parte del colon ascendente en otro. El tiempo qui-

Tabla 1
CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS
DE LOS TUMORES

Paciente	Diferenciación tumoral	Necrosis tumoral	Índice mitótico	Grado histológico	Etapificación	Etapa
1	2	0	1	1	G1T2N0M0	IB
2	1	0	1	1	G1T1N0M0	IA
3	2	1	1	2	G2T2N0M0	IIB*
4	2	1	1	2	G2T2N0M0	IIB
5	2	0	1	1	G1T2N0M0	IB*
6	2	0	1	1	G1T2N0M0	IB
7	3	1	1	2	G2T2N0M0	IIB*

*Recidiva tumoral.

Tabla 2
CARACTERÍSTICAS DE LA RECIDIVA TUMORAL EN 3 ENFERMOS

<i>Etapa</i>	<i>Nº de recidivas</i>	<i>1ª recidiva*</i>	<i>Resección**</i>	<i>cápsula intacta**</i>	<i>Lugar</i>
IIB	2	2 años	completa	Si	Local+pulmonar
IIB	5	5 años	completa	Si	local
IB	3	3 años	parcial	no	local

*Años postcirugía inicial.

**En el tratamiento inicial.

rúrgico promedio fue de 142 minutos (65-210 min) y no hubo complicaciones ni mortalidad operatorias.

En relación a tratamientos adyuvantes después de la cirugía, se realizó quimioterapia sólo en un paciente y radioterapia en otro.

El estudio anatomopatológico demostró un liposarcoma mixoideo en 4 enfermos, un liposarcoma diferenciado en dos, y un liposarcoma indiferenciado en un paciente. El peso y diámetro tumoral promedio fue de 3064 g (21-6000 g) y 17 cm (5,5-28 cm) respectivamente. Las características microscópicas se observan en la Tabla 1.

En el curso del seguimiento se observó recidiva tumoral local, retroperitoneal, en tres pacientes, la que se repitió, luego de nuevas resecciones tumorales, en 5, 3 y 2 oportunidades respectivamente. Las características de la recidiva tumoral se observan en la Tabla 2.

Se observó mortalidad alejada en dos pacientes, uno a los 6 meses y el otro a los 6 años después del tratamiento primario. En ambos casos la causa de muerte fue secundaria a la progresión de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La frecuencia de la ubicación retroperitoneal de los liposarcomas varía de acuerdo a las diferentes series comunicadas, pero en general es similar a la encontrada entre nuestros pacientes, que fue de un 34%. Glenn y cols.⁷ describen una frecuencia de 35%, Lewis y cols.⁸ de un 41% y Bender y cols.² en su revisión, dan márgenes de frecuencia que oscilan entre un 12 y un 40%.

Las manifestaciones clínicas de estos tumores, como se ha dicho, son inespecíficas, poco características y se presentan en períodos tardíos de la enfermedad. En un 10 a 15% de los enfermos los síntomas son gastrointestinales vagos, los que, en general, se producen por compresión tumoral o infiltración directa. A pesar del gran tamaño que estos tumores pueden alcanzar, Store y cols.⁹ señalan que un 80 a 90% de estos tumores no se

presentan con masa palpable. Sin embargo, Malerba y cols.³ comunican que el 64,3% de 42 enfermos presentaban masa palpable, como la manifestación clínica más frecuente del liposarcoma retroperitoneal. En algunos pacientes la necrosis tumoral puede provocar fiebre y leucocitosis. Otros enfermos puede tener una hemorragia digestiva aguda o crónica si el tumor infiltra alguna víscera o desarrollar ascitis por obstrucción de la vena porta.^{9,10} En nuestra serie destaca como síntoma principal el dolor abdominal y en tres pacientes se encontró masa abdominal palpable, signo muy importante para sospechar el diagnóstico, al menos de un tumor intraabdominal.

El mejor método de estudio diagnóstico en estos tumores es la tomografía computada de abdomen y pelvis. Este examen, además puede establecer la composición de la masa y mostrar signos de necrosis del tumor. Puede mostrar también metástasis hepáticas o en otro sitio. En general, estos tumores se observan heterogéneos, irregulares y con áreas de licuefacción por necrosis, lo que permite diferenciarlos de linfomas y de otras neoplasias de origen urogenital.¹¹ En el diagnóstico de liposarcoma retroperitoneal la resonancia magnética de abdomen y pelvis puede también ayudar a definir mejor la naturaleza y extensión de la neoplasia, además permite observar, en cortes coronales, la localización y el compromiso de vasos como la vena cava inferior, la relación del tumor con órganos sólidos (hígado, bazo y riñón), la invasión de músculos, como el psoas y el cuadrado lumbar y el posible compromiso de la médula espinal.⁹ También es importante el estudio del tórax con radiografía o tomografía para descartar metástasis pulmonares.⁹

La mayoría de los autores concuerdan que el mejor tratamiento es la cirugía.^{3,5,12-18} Para que ésta tenga un carácter oncológico, con intención curativa, se debe reseccionar el tumor en forma completa, incluido en su cápsula y con uno a dos cm de tejido sano peritumoral. En algunos enfermos, es necesario extirpar algún órgano comprometido por

el tumor, de los cuales el más frecuente es el riñón,³ como lo fue en tres de los enfermos de esta serie. En los pacientes en quienes no es posible la resección completa del tumor, algunos autores postularon que la resección incompleta no era de utilidad y que no mejoraba la sobrevida a largo plazo, la que era comparable a la de los enfermos en quienes se realizaba sólo una biopsia.^{3,9,15} Sin embargo, estas series eran de pocos pacientes y sin un análisis estadístico que confirmara lo anterior. Por otra parte, Lewis y cols.,⁸ compararon 46 pacientes con resección parcial del tumor, con 47 pacientes a los que sólo se les realizó una biopsia incisional, y observaron que en estos últimos la sobrevida era menor, sin embargo, las cifras no alcanzaron significación estadística. Shibata y cols.¹⁸ también compararon 43 pacientes con resección tumoral incompleta, con 12 pacientes a los que sólo se les realizó una biopsia, y demostró que el primer grupo tuvo una sobrevida significativa mayor. Otra razón para apoyar la resección incompleta en los casos en que no se pueda realizar la resección con intención curativa, es que aquella permitiría paliar en forma importante los síntomas derivados del crecimiento tumoral.

La linfadenectomía aparentemente no está indicada de rutina, ya que en un bajo porcentaje de enfermos hay metástasis a los linfonodos.³ Su uso se reservaría sólo para los casos en los cuales el compromiso ganglionar fuera evidente en la operación.

Como se ha dicho, no hay acuerdo en el uso de tratamientos adyuvantes o neo adyuvantes. La mayoría de los autores señalan que la quimioterapia no es útil en este tipo de tumores.^{3,9} La radioterapia ha sido usada en el pre, intra y postoperatorio y tampoco ha demostrado resultados positivos concluyentes.^{1,9,19}

El estudio anatomopatológico es fundamental porque permite no sólo confirmar el diagnóstico, sino que entrega valiosa información acerca de la diferenciación, porcentaje de necrosis y el índice mitótico del tumor. Con esto se puede obtener el grado tumoral, el que es un importante factor pronóstico. Además, permite completar la etapificación del tumor.⁴

La recidiva tumoral después de la cirugía es frecuente. Se presenta principalmente dentro de los dos primeros años y es fundamentalmente local.³ Una de las características de este tumor es que esta recidiva local tiende a repetirse después de una nueva resección quirúrgica, a veces más de una vez. Se ha observado que el tiempo libre de enfermedad entre cada recidiva es progresivamente menor. Sin embargo, el tratamiento indicado en algunos enfermos es la cirugía repetida, la que

permite disminuir la sintomatología y rescatar o al menos prolongar la sobrevida a un número importante de pacientes,¹⁸ hecho observado en nuestra serie.

El pronóstico de estos enfermos está dado por varios factores.^{3,20-22} Los más importantes son el grado tumoral, la etapa tumoral y las características de la resección del tumor, sea ésta completa o no. El pronóstico en general es pobre, con sobrevida global a 5 años de 15-50%.^{13,14} En los casos de cirugía resectiva completa la sobrevida a 5 años puede llegar hasta un 70%,^{23,24} pero si la resección es incompleta es raro que la sobrevida sobrepase el 5% a 5 años.⁵ Es importante considerar que entre un 25 a 65% de los tumores no logra ser resecado en forma completa.¹⁷

BIBLIOGRAFÍA

1. Dalton R, Donohue J, Mucha P, *et al*: Management of retroperitoneal sarcomas. *Surgery* 1989; 106: 725-33.
2. Binder S, Katz B, Sheridam B: Retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg* 1978; 187: 257-61.
3. Malerba M, Battista G, Pacelli F, *et al*: Primary retroperitoneal soft tissue sarcomas: Results of aggressive surgical treatment. *World J Surg* 1999; 23: 670-5.
4. Guillou L, Coindre J, Bonichon F, *et al*: Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997; 15: 350-62.
5. Schneider A: Assessment of risk factors and surgical outcome. *Surg Clin North Am* 1983; 63: 1113-26.
6. Eilber F., Eilber F: Soft tissue sarcoma. En: Cameron J. *Current surgical therapy*. St. Louis Missouri. Mosby, 2001: 1213-18.
7. Glenn J, Sindelar W, Kinsella T, *et al*: Results of multimodality therapy of resectable soft-tissue sarcomas of the retroperitoneum. *Surgery* 1985; 97: 316-25.
8. Lewis J, Leung D, Woodruff J, Brennan M: Retroperitoneal soft tissue sarcoma: Analisis of 550 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998; 228: 355-65.
9. Storm F, Mahvi D: Diagnosis and management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg* 1991; 214: 2-10.
10. Storm F, Eilber F, Mirra J: Retroperitoneal sarcomas: A reappraisal of treatment. *J Surg Oncol* 1981; 17: 1-7.
11. Storm F, Sondak V, Economou J: Sarcomas of the retroperitoneum. En: Eilber F, Economou J, Sondak V, Morton D, eds. *The Soft Tissue Sarcomas*. Orlando: Grune and Stratton, 1987; 239-47.
12. Moore S, Aldrete J: Primary retroperitoneal sarcomas: The role of surgical treatment. *Am J Surg* 1981; 142: 358-61.

13. Adam Y, Oland J, Halevy A, *et al*: Primary retroperitoneal soft tissue sarcomas. *J Surg Oncol* 1984; 25: 8-11.
14. Bengmark S, Hafström J, Jönsson P, *et al*: Retroperitoneal sarcoma treated by surgery. *J Surg Oncol* 1980; 14: 307-14.
15. McGrath P, Neifeld J, Lawrence W: Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg* 1984; 200: 200-4.
16. Karakousis C., Kontzoglou K: Retroperitoneal sarcomas and their management. *Arch Surg* 1995; 130: 1104-9.
17. Solla J., Reed K: Primary retroperitoneal sarcomas. *Am J Surg* 1986; 152: 496-8.
18. Shibata D, Lewis J, Leung D, Brennan M: Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas ?. *J Am Coll Surg* 2001; 193: 373-9.
19. Sindelar W, Kinsella T, Chen P, *et al*: Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas: Final results of a prospective, randomized, clinical trial. *Arch Surg* 1993; 128: 402-10.
20. Bevilacqua R, Rogatko A, Hadju S, Brennan M: Prognostic factors in primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. *Arch Surg* 1991; 126: 328-34.
21. Singer S, Corson J, Demetri G, *et al*: Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1995; 221: 185-95.
22. Bautisma N, Su W, O'Connell T: Retroperitoneal soft tissue sarcomas: Prognosis and treatment of primary and recurrent disease. *Am Surg* 2000; 66: 832-6.
23. Cody H, Turnbull A, Fortner J, Hadju S: The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. *Cancer* 1981; 47: 2147-52.
24. Karakousis C, Velez A, Emrich L: Management of retroperitoneal sarcomas and patient survival. *Am J Surg* 1985; 150: 376-80.