

MASAS RETROPERITONEALES GIGANTES: INFORME DE CASO

Bibiana Alejandra Ramírez Peñuela¹, William Hernando Salamanca², Mayra Angélica Hernández Peñuela², Edwin Gerlein Duarte²

Resumen

Los tumores retroperitoneales primarios son tumores benignos o malignos, sólidos o quísticos; se consideran una patología infrecuente a nivel mundial, sobre todo en Latinoamérica donde existe poca evidencia científica, con un espectro clínico variado e inespecífico. Estos sarcomas de partes blandas implican <1 % de todos los tumores, siendo el liposarcoma un 20 % de los sarcomas del adulto, de los cuales una tercera parte se forman en el retroperitoneo. Los liposarcomas representan para el cirujano un reto diagnóstico, terapéutico, diverso e interesante. La incidencia anual en Estados Unidos se encuentra cerca de 2,6 x 1.000.000. Por su profunda localización y crecimiento lento, su cuadro clínico es proteiforme y su diagnóstico difícil. **Caso clínico:** El objetivo de este estudio es presentar un caso de tumor retroperitoneal de gran tamaño, analizando clínica de presentación, pruebas diagnósticas utilizadas, anatomía patológica tumoral, datos quirúrgicos y posibles tratamientos oncológicos y quirúrgicos complementarios. **Resultados:** Posterior a la cirugía se encuentra masa tumoral vascularizada de apariencia grasa de 40 x 30 cm de diámetro y 7,6 kg de peso. **Conclusión:** Se hará un aporte al conocimiento que facilite la evaluación al enfrentar casos similares. Los liposarcomas son los tumores de tejido blando más frecuentes en los adultos; por su crecimiento lento, poca sintomatología, tipo histológico y ubicación, se considera todo un reto diagnóstico y de tratamiento.

Palabras clave: *Adultos; liposarcoma retroperitoneal; liposarcoma gigante; masas retroperitoneal.*

1 Universidad Militar Nueva Granada, Grupo de Investigación de Epidemiología y Salud Colectiva Bogotá-Colombia.
2 Clínica Universitaria Colombia.

GIANT RETROPERITONEAL MASSES: A CASE REPORT

Abstract

Primary retroperitoneal tumors are benign or malignant, solid or cystic, irregular surface, round tumors that generate a giant abdominal mass with a hard constitution. These soft tissue sarcoma involves <1 % of all tumors, with liposarcoma being 20 % of adult sarcomas, of which a third are formed in the retroperitoneum, represent a varied and interesting diagnostic and therapeutic challenge for the surgeon. The annual incidence in the USA is close to 2.6 x 1,000,000. Due to its deep location and slow growth, its clinical picture is protean and its diagnosis difficult. **Clinical case:** The objective of this study is to present a case of a large retroperitoneal tumor, analyzing the clinical presentation, diagnostic tests used, tumor pathology, surgical data, possible complementary oncological treatments. **Results:** After the surgery, a vascularized tumor mass with a fat appearance measuring 40x 30 cm in diameter and 7.6 kilos of weight was found. **Conclusion:** A contribution will be made to knowledge in Colombia that facilitates the evaluation when facing similar cases. Liposarcomas are the most frequent soft tissue tumors in adults, due to their slow growth, few symptoms, histological type and location, their diagnosis and treatment are a challenge.

Key words: Adults; liposarcoma; retroperitoneal; giant liposarcoma; retroperitoneal masses.

Introducción

Los sarcomas de tejido blando representan poco menos del 1 % de todos los tumores malignos. El más frecuente de ellos es el liposarcoma, derivado del tejido adiposo originado del mesénquima, mostrando una escasa frecuencia (1), en la edad adulta se presenta entre los 40 a 60 años con ligero predominio masculino (2,3), siendo el liposarcoma un 20 % de todos los sarcomas del adulto, de los cuales una tercera parte se forman en el retroperitoneo después de tumores malignos quísticos y fibroquísticos (4) y 35 % en la grasa perirrenal. En Estado Unidos la incidencia anual calculada es de alrededor de 2,6 casos por cada 1.000.000 habitantes. Aunque parece que la incidencia entre poblaciones a nivel mundial no difiere de la anteriormente anotado,

hay pocas series y reportes respecto a estos datos en Latinoamérica (5).

El diagnóstico con frecuencia se dificulta por su ubicación, crecimiento lento y baja tendencia a producir metástasis a distancia, lo que hace que la resección quirúrgica pueda dificultarse. Presentamos un caso de sarcoma retroperitoneal de gran tamaño intervenido quirúrgicamente en un hospital universitario de Bogotá.

Reporte de caso

Paciente J-R de sexo masculino de 35 años de edad, quien consulta al servicio de urgencias por cólico en hemiabdomen izquierdo, acompañado de náuseas, vómito bilioso (diario), deposiciones semilíquidas

amarillentas (3-4 por día) y pérdida de peso (5 kg) de dos meses de evolución, con disminución del apetito durante las dos últimas semanas. Al examen físico se encontraba con abdomen distendido, doloroso (Visual Analogue Scale – VAS 7/10) a la palpación en hemiabdomen superior con sensación de masa elevada, consistencia en epigastrio y mesogastrio, sin signos de oclusión intestinal ni peritonismo y signos vitales normales. Se practicó una Tomografía Axial Computarizada (TAC) que mostró “masa de predominio graso, de aspecto sólido moderadamente vascularizada de bordes mal delimitados, al parecer originada en retroperitoneo (figuras 1,2).

Compatible con liposarcoma retroperitoneal, ejerciendo efecto compresivo sobre asas intestinales, páncreas, vesícula, hígado y riñón derecho. Se realizaron laboratorios de control con resultados normales incluyendo Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) para COVID19. Se decide hospitalizar por sospecha de lesión tumoral abdominal para ser valorado por los servicios de Cirugía General y Oncología, que ampliaron

el estudio de la masa con una TAC de tórax de alta resolución que no mostró masas intratorácicas y alfa-fetoproteína (negativa), por riesgo nutricional (método Ferguson) fue de 1/5, con déficit severo de reservas en miembros superiores (evaluado por Frisancio), baja fuerza muscular, clasificándolo como desnutrición asociada con enfermedad crónica. Se ajustó plan alimentario y se instauró su vigilancia estricta. Se decide llevar a cirugía por masa abdominal gigante y dolor abdominal, se encuentra gran masa tumoral vascularizada de apariencia grasa de 40 x 30 cm de diámetro y 7,6 kg que rechaza el contenido abdominal anterolateralmente sin compromiso vascular. No se encontraron ganglios ni lesiones retroperitoneales, (figura 3).

El informe histopatológico e inmunohistoquímico concluyó lesión de tejido adiposo de 37 x 29 x 19 cm de superficie externa lisa, con adherencias fibrosas, con lesión de retroperitoneo, con la presencia de un liposarcoma bien diferenciado y positividad de las células tumorales con P6, MDM2 y CDK4. El paciente presentó evolución posoperatoria lenta hacia la mejo-

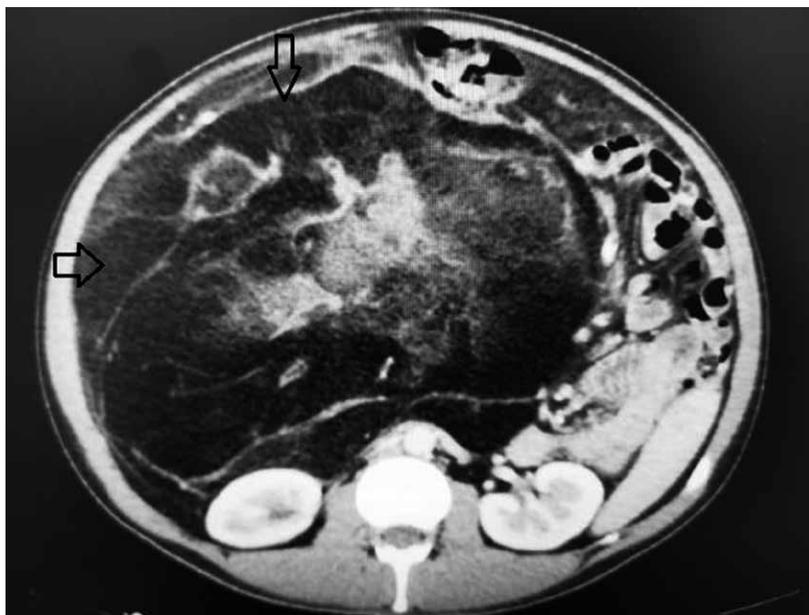


Figura 1. Tomografía axial computarizada que muestra la tumoración.

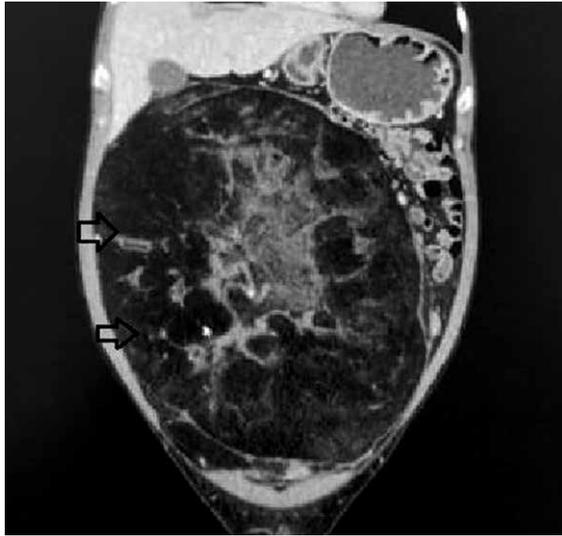


Figura 2. Liposarcoma en su interior necrosis con asas intestinales comprometidas.

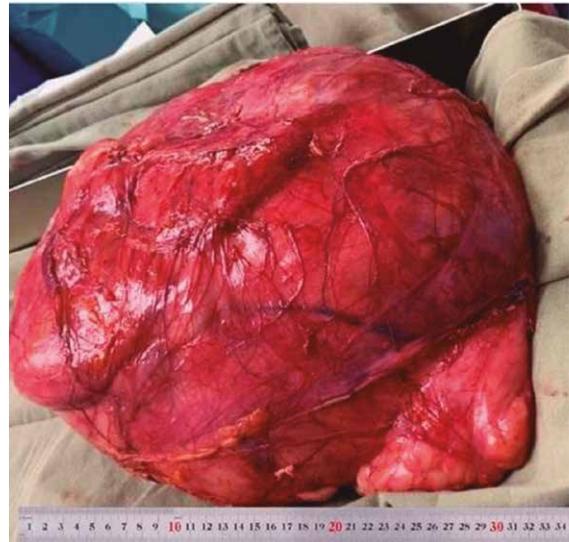


Figura 3. Vista del tumor después de la resección (más de 30 cm).

ría y en el control ambulatorio se verificó evolución satisfactoria.

Discusión

Los tumores adiposos son los más comunes de todas las neoplasias mesenquimatosas; entre ellas, el liposarcoma representa alrededor del 20 % de los tumores de tejidos blandos, (6). A su vez, estos tumores retroperitoneales primarios se pueden clasificar en tejido de origen mesodérmico, pueden ser benignos o malignos, también de tejido de origen nervioso, benigno y maligno y, por último, en restos embrionarios y notocorda que pueden ser benignos y malignos. El liposarcoma retroperitoneal primario plantea un desafío diagnóstico respecto del comportamiento clínico infrecuente, variado e inespecífico, el mejor tratamiento planteado para evitar recidivas, con pronóstico y predicción favorables para el paciente. Debido a la baja incidencia general de esta enfermedad y la variabilidad entre pacientes, se han realizado pocas investigaciones en la población asiática e inglesa (7).

Una de las clasificaciones encontradas en la literatura que apoya el diagnóstico de los tumores retroperitoneales en este caso los liposarcoma es la clasificación de la OMS (2013) dividida en tres clases: benignos, localmente agresivos y malignos. La primera categoría incluye lipoma, lipomatosis, lipomatosis de nervios, lipoblastoma/lipoblastomatosis, angioliipoma, miolipoma, lipoma condroide, angiomiolipoma extrarenal, mielolipoma extrarenal, lipoma pleomórfico (o de células en huso), Hibernoma, y tumor pleomórfico lipomatoso (nueva categoría); la segunda incluye el liposarcoma de células bien diferenciadas (tumor de células en huso atípico) y en la última: liposarcoma desdiferenciado, liposarcoma mixoide, liposarcoma pleomórfico y una nueva categoría: el liposarcoma mixoide pleomórfico. Entre los cuatro subgrupos de tumores malignos es importante resaltar que tanto su clasificación inmunohistoquímica como los patrones genéticos (*MDM2/CDK4* y *FUS/EWSRI-DDIT3*) favorecen la conducta clínica y la supervivencia pos tratamiento entre otras cosas (8).

Otros sistemas de clasificaciones aceptadas son las del Instituto Nacional del Cáncer (NCI) y la de la Federación Francesa de Centros Oncológicos (FNCLCC). Las dos han demostrado tener valor pronóstico y comparten varias características. Estos dos grupos distribuyen a los liposarcomas en 5 subtipos histológicos: a) Bien diferenciado (alrededor del 45%), b) Mixoide de intermedia a baja diferenciación (alrededor de 31%), c) Pleomórfico, d) De células redondas y, e) No diferenciado. El tipo de patología determina el tratamiento y la probabilidad de metástasis. El liposarcoma parece tener menos inclinación por las metástasis a distancia en el pulmón y en el hígado que otros tipos histológicos (9).

El cuadro clínico es muy variado e impreciso, crecen lenta y cautelosamente sin presentar síntomas por largos períodos. Los pacientes acuden a consulta solo cuando el tumor es enorme y los síntomas incluyen pérdida de peso, dolor, plenitud abdominal, vómito, dolor en el costado, saciedad temprana, edema de miembros inferiores o varicocele (que indica obstrucción venosa o linfática); al examen físico es difícil determinar el origen debido a su sintomatología y al tamaño de la masa a nivel abdominal; se puede llegar a confundir con otros diagnósticos diferenciales como lipomas benignos, otros tipos de sarcomas y tumores miofibroblásticos inflamatorios; muchos de estos síntomas son resultado del crecimiento y desplazamiento de estructuras u órganos (3), (7), (10), (11).

Respecto al uso de imágenes diagnósticas, el TAC es la mejor opción; ayuda a estimar el tamaño, localización, relación del tumor con estructuras anatómicas, a identificar metástasis, conocer la posibilidad de reseccabilidad, definir el origen retroperitoneal, presencia de necrosis, y extensión de la enfermedad. Otra ayuda diagnóstica es la RNM con la cual se puede evaluar relaciones de la masa con estructuras vasculares y nerviosas, ofrece planos de la masa sagitales, coronales y axiales (12), (13), permite definir forma y compo-

ponentes internos. En cuanto a la ecografía, los liposarcomas son hiperecogénicos y sugieren grasa (hallazgo no sensible ni específico ya que se observan en otras lesiones lipomatosas), pueden presentar calcificaciones y septos finos que indican mal pronóstico y desdiferenciación o representan una variante inflamatoria o esclerosante en el liposarcoma bien diferenciado (14).

Según Miao, en 2015 (1) (estudio de casos y controles) en sujetos chinos de la raza Han, utilizaron otro tipo de técnica diagnóstica relacionada con la evaluación de genes MDM2 y FPGS, los cuales están vinculados y asociados con la presencia de liposarcoma, estando el último de ellos vinculado con una mayor susceptibilidad a la presencia del tumor, pues al parecer actúa directamente sobre la regulación de folatos. Previamente, Weaver (2008) (15) planteó que evaluar la presencia de MDM2 permite diferenciar grandes masas en abdomen con otras patologías (p. e. mesenteritis esclerosante y fibrosis retroperitoneal).

Nuevas técnicas diagnósticas parecen útiles para evaluar la agresividad del tumor preoperatoriamente. Para ello, Macpherson y colaboradores (16) utilizó Tomografía de Emisión de Positrones (PET-CT) con fluorodeoxiglucosa, demostrando su utilidad en liposarcomas en extremidades. Jinsoon Rhu y colaboradores (17) realizó un estudio similar en tumores retroperitoneales, encontrando 85,7 % de sensibilidad y 78,3 % de especificidad, por lo cual proponen ¿? el método como una medida predictiva de agresividad previa a la histopatología.

El tratamiento de elección y pilar de los liposarcomas es la resección quirúrgica, buscando erradicación total, considerada con un factor pronóstico favorable. El objetivo final es lograr márgenes libres con eliminación macroscópica completa R0/R1, y puede lograrse por medio de proyección y estimación preoperatoria cuidadosa, apreciando afectación de órganos, vasos y nervios y evaluación de posible extensión extraabdo-

minal del tumor; en ocasiones se requiere una resección multiorgánica. La extracción parcial no ofrece ventajas en comparación con la no extracción, excepto en el sarcoma bien diferenciado. Melissa, citada por Ramu (9) informa que si la tasa de crecimiento es menor a 0,9 cm/mes mejora la supervivencia en el caso de cirugías agresivas en presencia de recurrencia local. La incidencia de metástasis a distancia de los sarcomas retroperitoneales varía entre 15 y 34%, el liposarcoma parece tener menos inclinación por metástasis a distancia tanto en pulmón como en hígado que los otros tipos histológicos. La malignidad del liposarcoma bien diferenciado y del mixoide es baja y su tendencia a recurrir es de cerca del 30 %. Si no hay focos del tipo desdiferenciado, la probabilidad de metástasis es baja. La resección completa es posible en 60 % de los casos (8).

Los tratamientos adyuvantes y neoadyuvantes, así como la radioterapia, no muestran ventajas sobre el tratamiento quirúrgico (18), (19), Livingston -citado por Pisapia (20)- informa que la doxirubicina más bifosfamida *vs.* doxirubicina muestran una tasa de respuesta 24 % y beneficios clínicos 44 % mayores que los previamente reportados en liposarcoma indiferenciado.

Otro aspecto a tener en cuenta son las recurrencias posteriores al procedimiento quirúrgico y la supervivencia que esto genera por presentar una masa de gran tamaño a nivel abdominal. Es por eso que si la masa es resecada completamente el pronóstico depende del grado de diferenciación (21). En una serie de 148 pacientes demuestra que los sujetos con alto grado de indiferenciación tienen un peor pronóstico; Singer (22) en una serie de casos de 20 años (177 sujetos), encontró en 2002 que a 170 meses el 50 % de los sujetos con bordes limpios de resección sobrevivieron, aunque los liposarcomas bien diferenciados son susceptibles de recurrencia (27 %) no producen metástasis, es menos frecuente la recurrencia en la localización retroperitoneal

(23). En otra serie de 37 casos (retrospectiva), Virseda (13) informa que en 52 % se realizó extirpación asociada de órganos vecinos, con recidivas en 45 %, con promedio de aparición de ellas a los 23 meses y con supervivencia a 5 años de 44 %, pero luego de cirugía iterativa la supervivencia fue de 9,8 meses. La supervivencia global a los 5 años informada en la literatura para los diversos subtipos histológicos bien diferenciados de los sarcomas localizados arroja un 81% y cuando son avanzados está alrededor de un 56 %.

Evans (24) en algunos casos refiere que la recurrencia puede cambiar el subtipo histopatológico de bien diferenciado a indiferenciado, convirtiéndose en importante factor pronóstico. La recurrencia se asocia con resección incompleta. Rhu y colaboradores (17) informan que el pronóstico mejora cuando el seguimiento de la recurrencia se realiza a los 6 meses.

Zhao (25) recomienda seguimiento por imágenes cada 3 a 6 meses durante los primeros 5 años y luego anualmente, ya que el riesgo de recurrencia nunca se estabiliza. La muerte suele estar relacionada con la recidiva local o regional, aunque esta no es muy alta, se presenta alrededor del 2 %.

Conclusión

Los liposarcomas retroperitoneales son patologías poco frecuentes sobre todo en Latinoamérica, a su vez la literatura científica es limitada, la visión clínica es variada e inespecífica y puede confundirse con otras enfermedades que producen masas abdominales de gran tamaño con preservación de órgano, que se presentan en pacientes laboralmente activos, lo que produce un desafío diagnóstico y terapéutico. Son de crecimiento lento y baja tendencia a la metástasis, el tratamiento idóneo es la resección quirúrgica, pero si esta es incompleta puede recidivar y complicar la salud del paciente, lo cual implica seguimiento estricto antes del procedimiento quirúrgico con métodos imagenoló-

gicos, inmunohistoquímicos y genéticos, y en algunos casos como la TAC abdominal, que contribuye a un diagnóstico inicial adecuado y certero para definir el tratamiento preciso, evitando recurrencias y obteniendo una adecuada supervivencia. Después del procedimiento se debe tener en cuenta un riguroso control u otros estudios a largo plazo para evitar daños a órganos adyacentes.

Conflicto de interés

Los autores expresan no tener ningún conflictos de intereses.

Financiación

No hubo financiación para el desarrollo del proyecto.

Referencias

1. Wang F, Wang P, Miao D-C, Du W, Shen Y. Different surgical approaches for the treatment of adjacent segment diseases after anterior cervical fusion: A retrospective study of 49 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(23):e7042.
2. Ikeguchi M, Urushibara S, Shimoda R, Saito H, Wakatsuki T. Surgical treatment of retroperitoneal liposarcoma. *Yonago Acta Med*. 2014;57(4):129–32.
3. Argadjendra M, Napitupulu R, Yudadi R, Hoetama S, Wibowo HS. Kidney sparing giant retroperitoneal liposarcoma: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2019;56:72-73.
4. Nomura R, Tokumura H, Matsumura N. Laparoscopic resection of a retroperitoneal liposarcoma: a case report and review of the literature. *Int Surg*. 2013;98(3):219–22.
5. Bruges Maya R. Tumores retroperitoneales : un diagnóstico y tratamiento complicados Retroperitoneal tumors : complex diagnosis and treatment. 2015;19(2):59–60.
6. Stock N. [Adipocytic tumors]. *Ann Pathol*. 2015 Jan;35(1):41–53.
7. Yan Y, Xia S, Teng D, Hu S, Li S, Wang Y, et al. Resection outcomes for primary and local recurrent retroperitoneal liposarcoma patients. *Ann Transl Med*. 2020;8(21):1450.
8. Murawa D, Gowin E, Pawelska A, Murawa P. Cases of giant retroperitoneal liposarcomas. *Reports Pract Oncol Radiother*. 2005;10(3):147–51.
9. Ramu D, Manjunath S, Anuradh G. Recurrent Retroperitoneal Liposarcoma: a Case Report and Literature Review. *Indian J Surg Oncol*. 2018;9(4):640–3.
10. Goyal S, Gupta M, Singal R, Goyal R, Mittal A. A large retroperitoneal tumor with psoas infiltration: A rare case report. *N Am J Med Sci*. 2010;2(6):285–7.
11. Fernández-Ruiz M, Rodríguez-Gil Y, Guerra-Vales JM, Manrique-Municio A, Moreno-González E, Colina-Ruizdelgado F. Primary retroperitoneal liposarcoma: Clinical and histological analysis of ten cases. *Gastroenterol Hepatol*. 2010;33(5):370–6.
12. Sandoval Rodríguez JI, Serrano Quintero LN, Granillo Cendón I, Morales Palomares MÁ. Great retroperitoneal liposarcoma: case report and literature review. *Rev Chil Cir*. 2016;68(6):449–52.
13. Virseda Rodríguez JA, Donate Moreno MJ, Pastor Navarro H, Carrión López P, Martínez Ruiz J, Martínez Sanchiz C, Perán Teruel M. Tumores Retroperitoneales Primarios. Revisión de Nuestros Casos de los Diez Últimos Años. *Arch. Esp. Urol*. 2010;63(1):13–22.
14. Song T, Shen J, Liang BL, Mai WW, Li Y, Guo HC. Retroperitoneal liposarcoma: MR characteristics and pathological correlative analysis. *Abdom Imaging*. 2007;32(5):668–74.
15. Tirotta F, Morosi C, Hodson J, Desai A, Barisella M, Ford SJ, et al. Improved Biopsy Accuracy in Retroperitoneal Dedifferentiated Liposarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2020;27(11):4574–81.
16. Weaver J, Goldblum JR, Turner S, Tubbs RR, Wang W-L, Lazar AJ, et al. Detection of MDM2 gene amplification or protein expression distinguishes sclerosing mesenteritis and retroperitoneal fibrosis from inflammatory well-differentiated liposarcoma. *Mod Pathol*. 2009;22(1):66–70.
17. Macpherson RE, Pratap S, Tyrrell H, Khonsari M, Wilson S, Gibbons M, et al. Retrospective audit of 957 consecutive (18)F-FDG PET-CT scans compared to CT and MRI in 493 patients with different histological subtypes of bone and soft tissue sarcoma. *Clin Sarcoma Res*. 2018;8:9.
18. Rhu J, Cho CW, Lee KW, Park JB, Kim SJ. Optimal maximum duration for delaying salvage operation when recurrence of retroperitoneal liposarcoma is suspected: a single-center study. *Int J Clin Oncol*. 2019;24(5):583–9.
19. Xu C, Ma Z, Zhang H, Yu J, Chen S. Giant retroperitoneal liposarcoma with a maximum diameter of 37 cm: A case report and review of literature. *Ann Transl Med*. 2020;8(19):1248.
20. Kuperus JM, Steensma MR, Khachaturov V, Lane BR. Surgical management of a large retroperitoneal liposarcoma: A case study. *Urol Case Reports*. 2020;34:101502.

21. Pisapia A, Crolla E, Saggioccolo RA, Perrella A, Molino C. Preoperative diagnosis and surgical treatment for giant retroperitoneal liposarcoma: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2019;57:179–82.
22. Mussi C, Collini P, Miceli R, Barisella M, Mariani L, Fiore M, et al. The prognostic impact of dedifferentiation in retroperitoneal liposarcoma: a series of surgically treated patients at a single institution. *Cancer.* 2008;113(7):1657–65.
23. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg.* 2003;238(3):351–8.
24. Sharma M, Mannan R, Bhasin TS, Manjari M, Punj R. Giant inflammatory variant of well differentiated liposarcoma: A case report of a rare entity. *J Clin Diagnostic Res.* 2013;7(8):1720–1.
25. Evans HL. Atypical lipomatous tumor, its variants, and its combined forms: a study of 61 cases, with a minimum follow-up of 10 years. *Am J Surg Pathol.* 2007; 31(1):1–14.
26. Zhao X, Li P, Huang X, Chen L, Liu N, She Y. Prognostic factors predicting the postoperative survival period following treatment for primary retroperitoneal liposarcoma. *Chin Med J (Engl).* 2015;128(1):85–90.

Recibido: 15 de octubre de 2021

Aceptado: 02 de marzo de 2022

Correspondencia:

Bibiana Alejandra Ramírez Peñuela
barpte@gmail.com