



CASO CLÍNICO

Liposarcoma retroperitoneal complicado: a propósito de un caso



Cristina Galera Martínez^a, Esther Doiz Artázcoz^{a,*}, José Luis Fernández Serrano^b
y Manuel Rodríguez-Piñero^a

^a Unidad de Gestión Clínica (UGC) de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

^b Unidad de Gestión Clínica (UGC) de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

Recibido el 31 de julio de 2016; aceptado el 9 de noviembre de 2016

Disponible en Internet el 13 de diciembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Sarcoma;
Tumores
retroperitoneales;
Rotura arterial

KEYWORDS

Sarcoma;
Retroperitoneal
tumors;
Artery disease

Resumen Las neoplasias retroperitoneales suponen un reto para el profesional sanitario, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento.

Caso clínico: Varón de 56 años diabético tipo 2. Acude por edema en extremidad inferior derecha y parestesias. Se realiza ecografía doppler con resultados de trombosis venosa profunda y conglomerado adenopático. En TAC abdominal se observa gran masa retroperitoneal que engloba paquete vasculonervioso iliaco derecho. Se realiza vaciamiento ganglionar con resultado inicial de hamartoma. Se practica cirugía de resección de la masa y ligadura de la vena iliaca externa trombosada preservando la arteria iliaca. Anatomía patológica intraoperatoria sugestiva de sarcoma y definitiva de liposarcoma. Reingresa por shock hipovolémico y rotura de la arteria iliaca derecha. Se realiza ligadura y bypass femoro-femoral izquierdo-derecho. Al alta es derivado a oncología, falleciendo a los 6 meses.

Discusión: El sarcoma es el tumor primario más frecuente a nivel retroperitoneal (15%). De difícil diagnóstico y tardío tratamiento, suelen ser asintomáticos hasta que debutan como una masa y clínica de compresión local o afectación de estructuras vasculonerviosas. El TAC es la prueba diagnóstica de elección. El tratamiento del tumor localizado es la cirugía; la radioterapia y quimioterapia se reservan para tumores irsecables o de alto grado.

© 2016 Sociedad de Cirujanos de Chile. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Complicated retroperitoneal liposarcoma: A case report

Abstract Retroperitoneal neoplasias may be a diagnostic and therapeutic challenge for the clinician.

Case report: A 56 year old male with prior history of type 2 diabetes consults with right inferior limb edema and paresthesias. He was diagnosed of deep vein thrombosis and lymph node

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: edoiz@comcadiz.com (E. Doiz Artázcoz).

conglomerate by ultrasound. A CT scan was performed, observing great retro peritoneal mass enclosing vascular and nervous structures. An initial histological diagnosis of hamartoma was made. Surgery was scheduled to remove the tumour, ligation of thrombosed external iliac vein and the external iliac artery was preserved. Intraoperative histological findings suggested sarcoma, definite studies showed presence of high grade liposarcoma. Two weeks after the intervention, the patient presents in hypovolemic shock due to rupture of the right external iliac artery. Emergent ligation of the artery and femorofemoral bypass was performed, with adequate postoperative recovery. The patient was discharged and continued adjuvant oncology treatment and was exitus six months later.

Discussion: Sarcomas are the most frequent primary retroperitoneal tumours. They are difficult to diagnose and often have untimely treatment. Sarcomas tend to be asymptomatic, or present with local compression symptoms, affecting vascular and nervous structures. CT scan is the gold standard for diagnostic imaging. Treatment requires a multidisciplinary approach, surgical resection as the main therapy; radio and chemotherapy represents a solution for irresectable or high grade malignancies.

© 2016 Sociedad de Cirujanos de Chile. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las neoplasias retroperitoneales siguen suponiendo un reto para el profesional médico. Revisten un elevado riesgo, no solo por la agresividad histológica de la mayoría de subtipos, sino por su cercanía a estructuras neurovasculares. Además, precisan un alto índice de sospecha para su diagnóstico, siendo en la mayoría de los casos de carácter incidental tras una prueba de imagen¹. En nuestro caso, la ecografía doppler resultó útil para valorar la compresión vascular por un incidentaloma.

Caso clínico

Varón de 56 años diabético tipo 2, con antecedentes de tumoración inguinal de meses de evolución y clínica de parestesias, dolor y edema en extremidad inferior derecha (MID). A la exploración física presenta tumoración dura en región inguinal con edema en muslo y pulsos arteriales presentes. Es estudiado mediante ecografía doppler por sospecha clínica de trombosis venosa profunda, objetivándose trombosis parcial de la vena femoral superficial y un conglomerado adenopático que engloba vasos iliacos. Se completa el estudio con TAC abdominal donde se objetiva una masa retroperitoneal multilobulada, con necrosis central y de dimensiones $9,8 \times 4,4 \times 9$ cm que engloba vasos iliacos derechos con trombosis de la vena iliaca externa (fig. 1).

Tras la cirugía de vaciamiento ganglionar desarrolla linforrea y linfangitis, con persistencia de colección ecogénica bajo la herida quirúrgica. Resultado anatomopatológico de proliferación vascular fibrosa y de músculo liso, altamente sugestiva de hamartoma angiomaso. Es derivado a nuestra unidad para el abordaje del tumor abdominal por compromiso del paquete vasculonervioso iliaco derecho. Se presenta el caso en comité de tumores y se decide llevar a cabo cirugía programada multidisciplinar con equipo de



Figura 1 Imagen del TAC abdominal donde se objetiva el tamaño del tumor retroperitoneal que engloba vasos iliacos derechos con áreas de necrosis y distinta heterogeneidad.

cirugía general y cirujano vascular. Se realiza abordaje del tumor mediante incisión transversal sobre la cresta iliaca que requirió ampliación en T tras visualizarse una masa pétreo adherida a los planos musculares y óseos, penetrando bajo el ligamento inguinal y rodeando los vasos iliacos derechos (fig. 2). La anatomía patológica intraoperatoria se informa como células mesenquimatosas con aspecto de malignidad, sugestivas de sarcoma. Se completa resección R1 respetando la arteria iliaca externa derecha y ligadura de la vena iliaca externa derecha trombosada (fig. 3). La anatomía patológica definitiva muestra un liposarcoma de células redondas de alto grado G3, Ki67 del 60%. El paciente es dado de alta con edema en MID y terapia compresiva y seguimiento por oncología. El estudio de extensión con TAC torácico y RMN pélvica resultó negativo. A las 2 semanas acude a urgencias por shock hipovolémico y sangrado por la herida quirúrgica. Se realiza TAC abdominal que informa gran hematoma en retroperitoneo y extravasación



Figura 2 Imagen macroscópica de la resección inicial del tumor.

de contraste por la arteria iliaca externa derecha (fig. 4). Se practica cirugía urgente de ligadura de la arteria iliaca común derecha y bypass femoro-femoral izquierdo-derecho. El postoperatorio es favorable, siendo dado de alta a los 7 días con pulsos presentes en ambos miembros inferiores y menor edema de MID. Se remite a consulta de oncología para controles e inicio de tratamiento coadyuvante. Tras 4 ciclos de doxorubicina junto con ácido zolendrónico y factores estimulantes de colonias de granulocitos, se realiza TAC de control donde se objetiva la presencia de múltiples implantes tumorales en músculos rectos, sistema digestivo

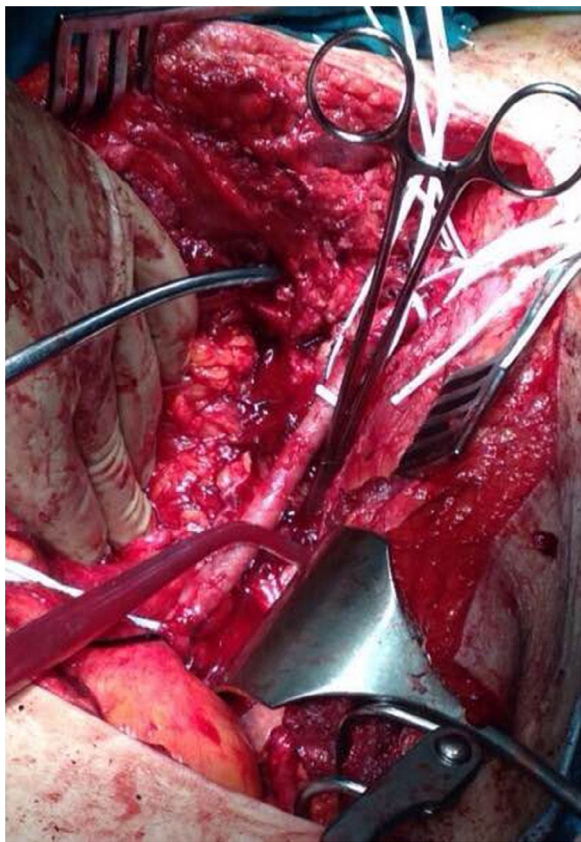


Figura 3 Imagen intraoperatoria tras la resección del tumor y exposición de la arteria iliaca derecha. Ligadura y sección de la vena iliaca trombosada.



Figura 4 Imagen del TAC abdominal urgente con gran hematoma en retroperitoneo y extravasación de contraste por la arteria iliaca externa derecha.

y vértebras. Bypass permeable, con fibrosis y desaparición del edema en MID. Se deriva a cuidados paliativos por falta de resultados clínicos y mala tolerancia del tratamiento quimioterápico, falleciendo a los 6 meses de la cirugía de resección.

Discusión

El sarcoma es el tumor primario más frecuente a nivel retroperitoneal. Engloba un grupo heterogéneo de tumores de origen mesenquimatoso, comprendiendo menos del 1% del total de tumores del adulto y en torno al 12% en la infancia. Suele presentarse por igual en ambos sexos, en torno a la década de los 50 años, aunque existen picos de frecuencia en la infancia². La mayor parte de sarcomas de partes blandas se localizan en las extremidades, si bien en el 15% de los casos pueden afectar al retroperitoneo³, siendo el subtipo histológico más frecuente el liposarcoma, seguido del leiomiomasarcoma². Los subtipos pleomórfico y el mixoide de células redondas (35% de los liposarcomas)⁴ se consideran variantes de alto riesgo, asociados a alta tasa de metástasis a distancia. Más de la mitad del total de liposarcomas condicionan baja tasa de diseminación y alta tasa de recidiva local^{5,6}. Estos suelen causar metástasis extrapulmonares en serosas, tejidos blandos y hueso⁶.

Histológicamente es característica la presencia del patrón en «ala de pollo» en que puede organizarse la red de vascularización capilar. La presencia de más de un 5% de células redondas supone un riesgo significativo de metástasis. Se consideran factores de riesgo en su desarrollo las radiaciones ionizantes, el edema linfático y determinadas alteraciones genéticas^{1,5}; si bien el traumatismo previo no se considera aún claro factor predisponente.

Los sarcomas retroperitoneales son tumores de difícil diagnóstico y tardío tratamiento. Suelen ser asintomáticos hasta que debutan como una masa abdominal y clínica de compresión local. La afectación de estructuras vasculonerviosas provoca edema, varicocele, trombosis venosa profunda, claudicación intermitente o incluso cuadro abdominal agudo con shock hemorrágico^{1,7}, como en nuestro caso.

El TAC es la prueba diagnóstica de elección, si bien la presencia de una masa abdominal mediante ecografía doppler debe hacernos sospechar de patología tumoral. En ocasiones es necesaria una laparotomía exploradora para su diagnóstico. La biopsia con aguja gruesa guiada por TAC se reserva para casos de alta sospecha de linfoma o tumor de células germinales⁷.

El manejo de la enfermedad requiere un abordaje multidisciplinar³. El tratamiento de elección del tumor localizado es la cirugía de resección completa en bloque con márgenes libres, con una tasa de recidiva local entre el 40-80% en tumores de bajo grado. La radioterapia neoadyuvante se reserva para tumores irresecables o de alto grado; la intraoperatoria mejora la supervivencia y la recidiva local y su uso postoperatorio mejora el periodo libre de recurrencia⁸. En concreto, el liposarcoma mixoide carente de células redondas es especialmente radiosensible⁵ y puede tratarse con radioterapia hipofraccionada neoadyuvante previa a la intervención⁴. La variante de células redondas que presenta nuestro paciente es radiorresistente.

La quimioterapia postoperatoria está indicada en tumores avanzados, leiomiomasarcoma y sarcomas indiferenciados, aunque no se ha demostrado que la quimioterapia aporte beneficios⁷. El empleo conjunto de radioterapia y quimioterapia preoperatoria se reserva para tumores de alto grado o alto riesgo de metástasis. La hipertermia regional es una opción en estudio⁸.

El factor pronóstico más importante es la resección completa con márgenes negativos¹. La presencia de síntomas en el momento del diagnóstico ha demostrado ser un factor de mal pronóstico independiente.

Los tumores retroperitoneales siguen siendo un reto diagnóstico y terapéutico para los cirujanos, con una elevada morbimortalidad. El hecho de que afecten a adultos jóvenes, el retraso de su diagnóstico, la imposibilidad de resección completa del tumor en muchos casos y la escasa respuesta a radioterapia y/o quimioterapia, conlleva resultados dramáticos como en nuestro caso.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses en ninguno de los autores.

Autoría

Todos los autores hemos contribuido en la concepción, preparación, revisión crítica del contenido y aprobación del artículo.

Bibliografía

1. Taguchi S, Kume H, Fukuhara H, Morikawa T, Kakutani S, Takeshima Y, et al. Symptoms at diagnosis as independent prognostic factors in retroperitoneal liposarcoma. *Mol Clin Oncol*. 2016;4:255–60.
2. Gronchi A, Casali PG, Fiore M, Mariani L, Lo Vullo S, Bertulli R, et al. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: Patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer*. 2004;100:2448–55.
3. Raut CP, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas: Combined-modality treatment approaches. *J Surg Oncol*. 2006;94:81–7.
4. Kosela-Paterczyk H, Szumera-Ciećkiewicz A, Szacht M, Haas R, Morysiński T, Dziewirski W, et al. Efficacy of neoadjuvant hypofractionated radiotherapy in patients with locally advanced myxoid liposarcoma. *Eur J Surg Oncol*. 2016;42:891–8.
5. Conyers R, Young S, Thomas DM. Liposarcoma: Molecular genetics and therapeutics. *Sarcoma*. 2011;2011. ID 483154.
6. Ghadimi MP, Liu P, Peng T, Bolshakov S, Young ED, Torres KE, et al. Pleomorphic liposarcoma: Clinical observations and molecular variables. *Cancer*. 2011;117:5359–69.
7. Group ESESNW. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2014;25 Suppl. 3:iii102–12.
8. Levard A, Tassy L, Cassier PA. Emerging therapies for soft-tissue sarcomas. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2013;27:1063–78.