

Sarcoma retroperitoneal. Informe de caso

Retroperitoneal sarcoma. Case report

Miguel Licea-Videaux^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-7964-2967>

Orlando Zamora-Santana² <https://orcid.org/0000-0001-6069-070X>

Iván Ulises Palacios-Morejón³ <https://orcid.org/0000-0001-9306-6209>

¹Especialista de Primer y Segundo Grados en Cirugía General. Profesor Asistente. Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

²Especialista de Primer y Segundo Grados en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

³Máster en Urgencias Médicas. Especialista en Primer Grado en Cirugía General. Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: miguelicea@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: los tumores retroperitoneales primarios son sólidos o quísticos, benignos o malignos. Se desarrollan en el espacio retroperitoneal, a partir de tejidos (linfático, nervioso, vascular, muscular de sostén, conectivo y fibroareolar) independientes de los órganos y los grandes vasos contenidos en él, como el riñón, las glándulas suprarrenales y las partes retroperitoneales del páncreas, colon y duodeno. Los más frecuentes son los sarcomas en sus distintas variedades, fundamentalmente el liposarcoma y el leiomiomasarcoma. Ambos se presentan como masas abdominales de consistencia dura y superficie irregular, rodeados de una cápsula que con rapidez es sobrepasada por el crecimiento tumoral. Estos tumores infiltran el peritoneo parietal y las vísceras intraabdominales adosadas a él.

Objetivo: presentar el caso de un paciente con diagnóstico de sarcoma retroperitoneal gigante, tratado de forma exitosa en el Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”.

Presentación del caso: paciente masculino de 67 años de edad, con cuadro clínico de aumento de volumen hacia el hemiabdomen izquierdo, asociado a decaimiento y pérdida de peso. La biopsia de la



lesión tumoral informó la presencia de un sarcoma fusocelular. Fue tratado al inicio con quimioterapia, y posteriormente se le realizó una intervención quirúrgica con exéresis del tumor y esplenectomía.

Conclusiones: la intervención quirúrgica continúa siendo la opción terapéutica de elección, y el manejo de estos pacientes debe ser realizado de forma oportuna. Debido a la complejidad y características de la intervención quirúrgica, es necesaria una alta curva de aprendizaje y experiencia del especialista.

Palabras clave: NEOPLASIAS RETROPERITONEALES/SARCOMA/diagnóstico; NEOPLASIAS RETROPERITONEALES/SARCOMA/cirugía; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Introduction: primary retroperitoneal tumors are solid or cystic, benign or malignant. They develop in the retroperitoneal space, from tissues (lymphatic, nervous, vascular, supporting muscle, connective and fibroareolar) independent of the organs and large vessels contained therein, such as the kidney, the adrenal glands and the retroperitoneal parts of the pancreas, colon, and duodenum. The most frequent are sarcomas in their different varieties, fundamentally liposarcoma and leiomyosarcoma. Both present as abdominal masses with a hard consistency and irregular surface, surrounded by a capsule that is rapidly overwhelmed by tumor growth. These tumors infiltrate the parietal peritoneum and the intra-abdominal viscera attached to it.

Objective: to present the case of a patient diagnosed with giant retroperitoneal sarcoma, successfully treated at "Hermanos Ameijeiras" Surgical Clinical Hospital.

Case presentation: 67-year-old male patient, with a clinical picture of volume increase towards the left hemiabdomen, associated with decay and weight loss. The biopsy of the tumor lesion reported the presence of a fusocellular sarcoma. He was initially treated with chemotherapy, and subsequently underwent surgery with removal of the tumor and splenectomy.

Conclusions: surgical intervention continues to be the therapeutic option of choice, and the management of these patients must be carried out in a timely manner. Due to the complexity and characteristics of the surgical intervention, a high learning curve and experience of the specialist is necessary.

Keywords: RETROPERITONEAL NEOPLASMS/SARCOMA/diagnosis; RETROPERITONEAL NEOPLASMS/SARCOMA/surgery; CASE REPORTS.



Recibido: 13/09/2020

Aprobado: 14/01/2021

INTRODUCCIÓN

El espacio retroperitoneal es una zona situada en la cavidad abdominal, hacia su región posterior. Se encuentra delimitado por delante con el peritoneo parietal posterior, en relación con la superficie posterior del hígado, un segmento del duodeno, el páncreas y las porciones ascendente y descendente del colon. Por detrás contacta con la fascia que cubre los músculos de la zona lumbar. Su límite superior lo constituye el diafragma, y el inferior el suelo pélvico. Este espacio está limitado lateralmente por el borde externo de los músculos lumbares. Los tumores primarios del retroperitoneo representan un grupo infrecuente de neoplasias, pero variado e interesante.⁽¹⁾

En 1820 Lobstein y Witzel denominaron a estas neoformaciones con el término de tumores retroperitoneales, en sustitución de los antiguos términos que las relacionaban con el sistema renoureteral, tales como tumores pararenales, perirrenales o paranefríticos, yuxtaperitoneales o subperitoneales. El sarcoma es poco frecuente y representa alrededor de 1 % de todos los casos de cáncer en adultos. El tratamiento quirúrgico de estos tumores entraña un reto para el cirujano; generalmente tienen poca respuesta al tratamiento con quimioterapia y su índice de recurrencia local es alto.^(1,2)

Los tumores retroperitoneales evolucionan de forma silenciosa; su tratamiento de elección es quirúrgico, con márgenes de sección libres de tumor.⁽²⁾ Debido a que los sarcomas se forman en los tejidos de soporte y conexión del cuerpo, pueden aparecer en los músculos, y los tejidos graso, nervioso, linfático y óseo.⁽³⁾

El espacio retroperitoneal es uno de los sitios donde generalmente se localizan tumores. A pesar de su poca frecuencia, una tercera parte son sarcomas, cuyos tipos histológicos más frecuentes son el liposarcoma y el leiomiomasarcoma.⁽⁴⁾ La localización retroperitoneal implica que en la mayoría de los casos reportados el diagnóstico del sarcoma resulte difícil. Por ello el tratamiento se suele iniciar en un

estadio avanzado de la enfermedad. La forma de presentación como tumor abdominal y con compresión local, de por sí hace pensar en una enfermedad de largo tiempo de evolución.⁽⁵⁾

Este tipo de tumor es infrecuente, y tanto su diagnóstico temprano como su tratamiento quirúrgico son complejos, motivo por el cual se presenta el caso de un paciente diagnosticado de sarcoma retroperitoneal gigante, forma exitosa en el Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de 67 años de edad, casado, jubilado, con antecedentes de salud aparente e historia de un acrecentamiento de volumen localizado hacia el hemiabdomen izquierdo, de un año de evolución e inicialmente de poco tamaño. Con el paso del tiempo aumentó de forma lenta y progresiva, y se asoció a pérdida de peso de más de 15 libras, y decaimiento acentuado. Durante la anamnesis, el paciente no refirió tener hábitos tóxicos.

CUMPLIMIENTO DEL COMPONENTE ÉTICO DE LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA

El comité de ética de la investigación de la institución revisó y aceptó la divulgación del informe del caso, previa aprobación de la esposa del paciente mediante la firma del consentimiento informado. En la redacción del texto se obvió toda la información identificativa del paciente.

PERSPECTIVA DEL PACIENTE

El paciente se mantuvo cooperativo en todo momento con el grupo básico de trabajo que lo atendió. Al momento del alta hospitalaria, tanto el paciente como su esposa mostraron satisfacción por los resultados del tratamiento.

HALLAZGOS CLÍNICOS

Durante el examen físico del paciente, se constató una pérdida importante de peso corporal; y en la exploración del abdomen, un aumento de volumen hacia el hemiabdomen izquierdo, poco móvil y ligeramente doloroso a la palpación profunda.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Al paciente se le realizaron los siguientes exámenes complementarios: conteo global leucocitos ($7,35 \times 10^9/L$); hemoglobina (99,0 g/L), hematocrito (34,7 %), albúmina (40,0 g/L), triglicéridos (1,12 mmol/L), bilirrubina total (10,3 $\mu\text{mol/L}$), aspartato aminotransferasa (21,0 U/L), alanino aminotransferasa (19,0 U/L), gamma glutamiltransferasa (20,1 U/L), proteínas totales (58,0 g/L). También se le realizó un estudio imagenológico. La tomografía axial computarizada simple de abdomen (Fig. 1), mostró una masa tumoral, que ocupaba gran parte del hemiabdomen inferior, con densidad central de 12 UH, y dimensiones de 7,5 cm x 19 cm, que desplazaba el bazo hacia arriba y afuera, y el estómago hacia delante.

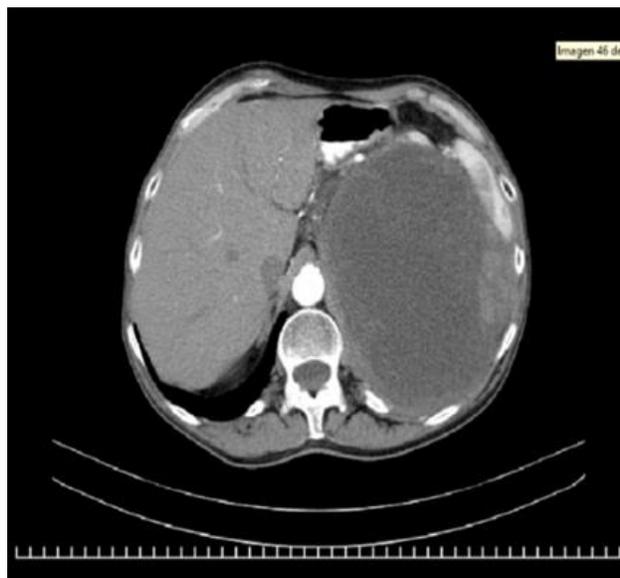


Fig. 1- Tomografía axial computarizada de abdomen. Obsérvese el tumor retroperitoneal gigante y compresión esplénica.

En el examen tomográfico con contraste endovenoso, se observó captación de contraste por la tumoración hacia su periferia, con múltiples tabiques hipercaptantes en su interior y, sobre todo, muy

vascularizados en su parte inferior, lo cual dio la impresión de encapsulado. Las asas intestinales vecinas se encontraban desplazadas, por lo que se tuvo la impresión de un tumor intra y retroperitoneal. Se observaron varias imágenes micronodulares en la base pulmonar derecha, de contornos irregulares, así como elevación del hemidiafragma izquierdo por compresión por la masa abdominal. No se encontraron otras alteraciones pleuropulmonares, ni mediastinales; tampoco lesiones óseas.

La biopsia por *trucut* dio como resultado un sarcoma retroperitoneal de alto grado de malignidad e histogénesis no precisada. El análisis inmunohistoquímico de la oncoproteína CD117 fue negativo, al igual que los de alfa actina y desmina; sin embargo, el marcador de proliferación celular Ki 67 dio positivo en más de 90% de los núcleos tumorales.

INTERVENCIÓN TERAPEÚTICA

El grupo básico de trabajo obtuvo el consentimiento informado del paciente y su esposa, mediante el cual se autorizaba el uso de quimioterapia neoadyuvante, para después realizar la intervención quirúrgica radical.

Durante la operación se evidenciaron los hallazgos tomográficos. Se realizó resección completa de toda la pieza tumoral, y esplenectomía (Fig. 2).



Fig. 2 - Pieza tumoral y bazo.

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

El paciente se recuperó sin complicaciones posoperatorias. Se le dio el alta hospitalaria y se le mantuvo el seguimiento médico en las consultas externas de cirugía y oncología. Como resultado anatomopatológico se informó que la pieza estaba constituida por un gran tumor con áreas que impresionaban un patrón lipogénico bien diferenciado, sarcomatosis y atipia celular. No se encontraron evidencias tumorales en los márgenes de sección. El bazo presentó congestión vascular.

DISCUSIÓN

En no pocas ocasiones el diagnóstico del sarcoma retroperitoneal se realiza de forma incidental, durante exámenes médicos de rutina. El resto de las veces, como en el caso presentado, el paciente el acude a la consulta debido al aumento del volumen abdominal. A este se le añaden dolores en el abdomen y en la región dorsal. A pesar de los síntomas y signos que se detectan en el examen físico, los estudios de imagen (ecografía, tomografía computarizada y resonancia magnética nuclear) son de suma importancia para establecer el diagnóstico y el tratamiento adecuado; además, aportan datos fundamentales para valorar el grado de resecabilidad del tumor, su tamaño y la relación que guarda con órganos y tejidos vecinos.⁽⁶⁾

El liposarcoma y el leiomiomasarcoma son los tumores retroperitoneales más frecuentes. No obstante, se informan otros tipos histológicos como el fibrosarcoma, el sarcoma sinovial y el indiferenciado. Por ello, la biopsia por *trucut* de la lesión es importante para establecer el diagnóstico positivo. En la actualidad, la enfermedad se estadifica según la octava edición del *AJCC Cancer Staging Manual* (manual de estadificación del cáncer del *American Joint Committee on Cancer*), mostrado en la tabla 1.^(6,7)

Tabla 1 - Estadificación del manual del *American Joint Committee on Cancer*, 8va edición para los tumores retroperitoneales

Sarcomas de tejidos blandos retroperitoneales	
Tx	Tumor no demostrable
T0	No hay evidencia de tumor primario
T1	Tumor ≤5 cm
T2	Tumor >5 cm y ≤10 cm
T3	Tumor >10 cm y ≤15 cm

T4	Tumor >15 cm
N0	No hay afectación ganglionar o no se conoce el estado ganglionar
N1	Afectación ganglionar
M0	No hay metástasis a distancia
M1	Metástasis a distancia.

Los sarcomas retroperitoneales, debido a su localización, al crecer afectan los órganos vecinos. Esto provoca, en muchos casos, resecciones multiviscerales. En la actualidad se aboga para que todos los pacientes sean tratados por grupos multidisciplinarios, con el fin de lograr la curación de la enfermedad. Diamantis y cols.,⁽⁸⁾ informan que la radioterapia neoadyuvante o adyuvante, se asocia una mejor sobrevida a los cinco años. Roeder y Krempien⁽⁹⁾ reportan que con la combinación de radioterapia preoperatoria y peroperatoria, se logra el control de la enfermedad a los cinco años en 51-83% de los casos.

La exéresis en bloque con márgenes libres de tumor es un criterio de intervención quirúrgica efectiva; se debe realizar una incisión que brinde un campo visual adecuado, preferiblemente media. Aunque también se practican extensiones de la incisión abdominal, ya sean transversal, subcostal, e incluso transtorácica.⁽¹⁰⁾ En ocasiones se coloca al paciente en decúbito lateral, con el fin de utilizar la gravedad para separar el tumor de órganos vitales no resecables.⁽¹¹⁾ Al valorar el criterio de resecabilidad del tumor, se debe tener en cuenta la invasión de estructuras vasculares importantes como la vena mesentérica superior. Desde el punto de vista del acto quirúrgico en sí, el estándar de oro es lograr una resección R0, además de la extirpación de todo el tejido graso retroperitoneal desde el diafragma a la región de la pelvis.^(12,13)

Los pacientes que presentan enfermedad metastásica tienen menos probabilidades de curar. Aunque la metastasectomía se asocia a un ligero aumento de la sobrevida, estos enfermos se deben tratar por grupos multidisciplinarios para que el enfoque terapéutico sea multimodal y personalizado. Las recidivas locales de los sarcomas retroperitoneales pueden ocurrir en 40-80% de los casos.⁽¹⁴⁾

Las publicaciones sobre este tema son escasas. Por ello no se hizo una discusión más amplia de los resultados, lo cual constituyó una limitación de este trabajo.

CONCLUSIONES

Es de suma importancia que los pacientes con sarcoma retroperitoneal reciban atención multidisciplinaria en centros de referencia. Se debe individualizar cada caso y valorar los riesgos y beneficios de las terapias sugeridas, para decidir la mejor secuencia terapéutica con la mínima morbilidad. El uso de tratamientos adyuvante y neoadyuvante aún es un tema controversial en la actualidad. La operación con remoción de la lesión tumoral junto con los órganos y otras estructuras afectadas, con bordes de sección libres de tumor, es el tratamiento de elección. El caso de este paciente diagnosticado de sarcoma retroperitoneal gigante, cuyo tratamiento quirúrgico fue exitoso, aporta evidencias en este sentido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Virseda-Rodríguez JA, Donate-Moreno MJ, Pastor-Navarro H, Carrión-López P, Martínez-Ruiz J, Martínez-Sanchiz C, et al. Tumores retroperitoneales primarios. Revisión de nuestros casos de los últimos diez años. Arch. Esp. Urol. [Internet]. Feb 2010 [citado 18 Oct 2018];63(1):13-22. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/urol/v63n1/03.pdf>
2. Tyler R, Wanigasooriya K, Taniere P, Almond M, Ford S, Desai A, et al. A review of retroperitoneal liposarcoma genomics. Cancer Treat Rev [Internet]. Jun 2020 [citado 3 Dic 2021];86:[aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0305737220300517/pdfft?md5=ce7f243695c39a6601f600341443a074&pid=1-s2.0-S0305737220300517-main.pdf>
3. Albín-Cano RG. Sarcomas: etiología y síntomas. Rev Finlay [Internet]. 2012 [citado 18 Oct 2018];2(2):116-29. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/108/1288>
4. García M, Lehmann C, Ríos D, Prada N, López H, Díaz S, et al. Tumores retroperitoneales: experiencia de 11 años en un centro de referencia en cáncer en un país latinoamericano (2000-2011). Rev Colomb Cancerol [Internet]. Jun 2015 [citado 18 Oct 2020];19(2):61-70. Disponible en: <https://www.revistacancercol.org/index.php/cancer/article/view/299/134>
5. Galera-Martínez C, Doiz-Artázcoz E, Fernández-Serrano JL, Rodríguez-Piñero M. Liposarcoma retroperitoneal complicado: a propósito de un caso. Rev Chil Cir [Internet]. Dic 2017 [citado 4 Feb 2020];69(6):498-501. Disponible en:



<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0379389316301648/pdffft?md5=720e3d4ffa876f23ed5d4b7e18240b54&pid=1-s2.0-S0379389316301648-main.pdf>

6. Carbone F, Pizzolorusso A, Di Lorenzo G, Di Marzo M, Cannella L, Barretta ML et al. Multidisciplinary management of retroperitoneal sarcoma: diagnosis, prognostic factors and treatment. *Cancers* [Internet]. 2021 [citado 3 Dic 2021];13:[aprox. 15 p.]. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/e1b5/19b4a283097b8198859ec7c5410fc3b1c50d.pdf>
7. Reyna-Villasmil E, Suárez-Torres I, Prieto-Montañó J, Labarca-Acosta M. Liposarcoma retroperitoneal gigante. Reporte de caso. *Avances en Biomedicina* [Internet]. 2015 [citado 4 Feb 2020];4(1):38-42. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/5023674.pdf>
8. Diamantis A, Baloyiannis I, Magouliotis DE, Tolia M, Symeonidis D, Bompou E, et al. Perioperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcomas: a systematic review and meta-analysis. *Radiol Oncol* [Internet]. Mar 2020 [citado 3 Dic 2021];54(1):14-21. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7087419/pdf/raon-54-014.pdf>
9. Roeder F, Krempien R. Intraoperative radiation therapy (IORT) in soft-tissue sarcoma. *Radiat Oncol* [Internet]. Ene 2017 [citado 3 Dic 2021];12(20):[aprox. 14 p.]. Disponible en: <https://ro-journal.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13014-016-0751-2.pdf>
10. Bonvalot S, Tzanis D, Bouhadiba T, Marsaoui L, Caignard E, Meeus P et al. Tratamiento quirúrgico de los sarcomas abdominales. *EMC-Técnicas Quirúrgicas-Aparato digestivo*. Feb 2020;36(1):1-11.
11. Spera LJ, Danforth RM, Hadad I. Incisions and reconstruction approaches for large sarcomas. *Transl Gastroenterol Hepatol* [Internet]. 2018 [citado 3 Dic 2021];3:2-11. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6232070/pdf/tgh-03-2018.10.07.pdf>
12. Raval B, Pollock RE, Guadagnolo A, Patel S. Primary retroperitoneal tumors. In Silverman P, editor. *Oncologic imaging: a multidisciplinary approach*. New York: Elsevier Saunders; 2012. p. 403-21.
13. Singer S, Alektiar K. Treatment recommendations for retroperitoneal liposarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* [Internet]. Jun 2017 [citado 3 Dic 2021];98(2):271-4. Disponible en: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0360301617302973?token=C20F897CFFB83EFF9BB4863C9A5651B1A15FB3509BC0496E67A8B39A898F5980FC70CEF3CB87F2DA16BA7B39F0842A08&originRegion=us-east-1&originCreation=20211223144322>





14. Trans-Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG). Management of metastatic retroperitoneal sarcoma: a consensus approach from the Trans-Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG). Ann Oncol [Internet]. Abr 2018 [citado 2 Dic 2021];29(4):857-71. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6354678/pdf/mdy052.pdf>

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribuciones de los autores

Miguel Licea-Videaux: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, supervisión, recursos, y redacción del borrador original.

Orlando-Zamora Santana: análisis formal, metodología, redacción, revisión y edición.

Iván Ulises Palacios-Morejón: análisis formal, metodología, redacción, revisión y edición.

Financiación

Hospital Clínico-Quirúrgico “Hermanos Amejeiras”.

