

Sarcomas retroperitoneales. Experiencia de 12 casos en el Hospital Universitario de Los Andes

César A. Labastida, Antonio Olivares, Maria Silva, Blanca Gordillo,
Estrella Uzcátegui, Gustavo León

Servicio de Cirugía General, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela

Recibido Abril 10, 2008. Aceptado Abril 13, 2008

RETROPERITONEAL SARCOMAS. EXPERIENCE FROM 12 CASES AT THE HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LOS ANDES

Resumen

El objetivo de este reporte es presentar la experiencia de la resección de sarcomas retroperitoneales. Se trata de un estudio descriptivo observacional de corte transversal, que incluyó 12 pacientes intervenidos en el periodo 1996-2006, en el Servicio de Cirugía General del Hospital Universitario de los Andes. El 66,6% de los pacientes fueron mujeres. La media de edad fue 52 años. El dolor fue el síntoma más frecuente. La resección fue posible en el 41,7%, y completa en 3 pacientes. En 8 pacientes había extensión a otros órganos, principalmente el riñón y el colon, y en 2 se hizo resección multivisceral en bloque. La complicación más común fue la dehiscencia de anastomosis y fistula intestinal (16,6%). El 54,5% de los pacientes se encontraba en etapa clínica IV al momento del diagnóstico. La histopatología más frecuente fue liposarcoma (50,0%), y rhabdomyosarcoma (16,7%). Los sarcomas retroperitoneales son raros, y representan el 14% de los sarcomas de partes blandas. Son tumores localmente agresivos, con una elevada frecuencia de recurrencia local, lo que supone la principal causa de muerte. La cirugía es el tratamiento más efectivo y con frecuencia se ameritan resecciones multiviscerales para garantizar márgenes libres. La tasa de resecabilidad va del 38-70%. La resección completa y el bajo grado de diferenciación son los factores más importantes para la sobrevida.

PALABRAS CLAVE: Sarcomas retroperitoneales, sarcomas de tejidos blandos

Abstract

The aim of this study was to report our experiences in the resection of retroperitoneal sarcomas, specifically, to describe an observational, descriptive, transversal cut study with a sample of 12 patients submitted to surgery during the 1996-2006 period, at the General Surgery Service of the Hospital Universitario de Los Andes. In this group, 66.6 % were females with an average age of 52-years-old. Pain was the most frequent symptom. Resection was possible in 41.7%, and it was complete in 3 patients. In 8 of them there were extensions to other organs, mainly to kidney and colon. In two patients multivisceral resection in block was done. The main complication was the anastomosis dehiscency and intestinal fistula. At the time of diagnosis patients were in clinical stage IV. The histopathology more common was liposarcoma and rhabdomyosarcoma. Retroperitoneal sarcomas are a rare entity, and represent the 14% of soft tissue sarcomas; they are aggressive local tumours, with a high frequency of local recurrency, which explains their main cause of death. Surgery is the most effective treatment and frequently is necessary to perform several resections to guaranty tumor-free margins. The resecability ranged from 38-70%. The complete resection and low degree of differentiation are the main factors for surviving.

KEY WORDS: Retroperitoneal sarcomas, soft tissue sarcomas

Introducción

Los sarcomas de partes blandas representan el 1% de los tumores sólidos del adulto. Son más comunes en individuos mayores de 50 años, y las neoplasias no muestran predisposición por un sexo en particular. Pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo, con predominio en las extremidades (50%). La localización retroperitoneal representa el 14% de los casos (1, 2). Los sarcomas se caracterizan por su invasividad local. En la mayoría, el patrón de diseminación es hematógeno. Las metástasis ganglionares no son comunes (3). Los tipos histológicos más frecuentes en el retroperitoneo son el liposarcoma, leiomiomasarcoma, e histiocitoma fibroso maligno (1, 4).

La mayoría de los pacientes con sarcomas retroperitoneales se presenta con una tumoración abdominal que puede estar acompañada de dolor. Pueden llegar a alcanzar grandes dimensiones antes de ser diagnosticados, debido a su crecimiento insidioso y a que no hay manifestaciones clínicas precoces (1, 2). Son tumores localmente agresivos, con una elevada frecuencia de recurrencia local, lo que supone la principal causa de muerte (4, 5).

La radioterapia y quimioterapia adyuvante no han demostrado resultados convincentes (1, 6). La cirugía es el tratamiento potencialmente curativo, mediante la resección completa del tumor con márgenes libres (4, 7). Para esto, frecuentemente se amerita la extirpación en bloque del tumor con las vísceras adheridas comprometidas. La resección completa ofrece la posibilidad de supervivencia significativamente mayor a largo plazo, mientras que en aquellos pacientes con resección incompleta la supervivencia es apenas superior a la observada en aquellos que solo se sometieron a biopsia (1).

Material y métodos

Se realizó un trabajo descriptivo observacional de corte transversal, que incluyó 12 pacientes con el diagnóstico de tumor retroperitoneal, que fueron intervenidos en el servicio de Cirugía General del Hospital Universitario de Los Andes, en el período de 1996 al 2006. Se incluyeron las variables edad, sexo, motivo de consulta, síntomas, antecedentes patológicos, factores de riesgo, estudios de imágenes, tipo de cirugía, hallazgos intraoperatorios, diagnóstico histopatológico, etapa clínica, complicaciones postoperatorias y

tipo de adyuvancia. La etapificación clínica se realizó según la clasificación de *The American Joint Committee on Cancer* (AJCC) del 2002 para los sarcomas de tejidos blandos (1). Esta clasificación toma en cuenta lo siguiente:

A) Tumor primario: Tx, tumor primario no evaluable; T0, no existe evidencia de tumor; T1, tumor < 5 cm en su diámetro mayor; T1a, superficial; T1b, profundo; T2, tumor > 5 cm en su diámetro mayor; T2a, superficial; T2b, profundo.

B) Grado de diferenciación celular: G1, bien diferenciado; G2, moderadamente diferenciado; G3, pobremente diferenciado; G4, indiferenciado.

C) Metástasis a ganglios linfáticos regionales: N0, ganglios linfáticos negativos; N1, metástasis en ganglios linfáticos regionales.

D) Metástasis a distancia: M0, sin metástasis; M1, con metástasis a distancia.

Con los datos anteriores, la etapa clínica (EC) se obtiene de la siguiente forma:

EC I: T1a-T2b, N0, M0, G1-G2

EC II: T1a-T2a, N0, M0, G3-G4

EC III: T2b, N0, M0, G3-G4

EC IV: T, N1, M0, G

T, N, M1, G

Los datos se obtuvieron por revisión de historias clínicas. Se presentan los resultados en valores porcentuales.

Resultados

Durante el período de estudio se intervinieron 12 pacientes con tumores retroperitoneales, 4 hombres y 8 mujeres. Las edades estaban comprendidas entre los 27 y 73 años, con una media de 52 años. El principal motivo de consulta fue el dolor en 5 pacientes (41,7%) y el tumor en 4 (33,3%). En el 45,5% de los casos, el período sintomático de la enfermedad fue mayor de 12 meses (Fig. 1).

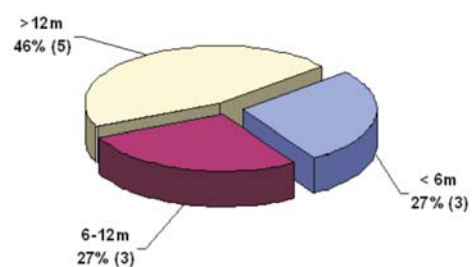


Figura 1. Duración de los síntomas. Tumores retroperitoneales. IAHULA, 1996-2006.

Los síntomas mas frecuentes fueron dolor [7], tumor [4], pérdida de peso [4], hiporexia [1], ictericia [1] y adinamia [1]. Un caso presentó síntomas de obstrucción intestinal, sin ameritar cirugía de emergencia (Fig. 2).

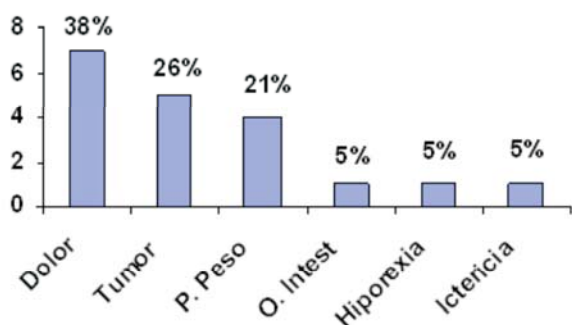


Figura 2. Sintomatología en pacientes con sarcomas retroperitoneales. IAHULA, 1996-2006.

Al interrogar sobre los factores de riesgo, solo se observó una paciente con antecedentes de radiaciones por un cáncer de cuello uterino.

En 10 casos se practicó la tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen, y en 8 de estos pacientes se observó una imagen sugestiva de una masa tumoral retroperitoneal. En los otros casos la imagen era sugestiva de un tumor renal y un tumor de glándula suprarrenal. A todos los pacientes se les practicó laparotomía exploradora, sin embargo, la resección fue posible en 5 casos (41,7%). La resección fue completa en 3 pacientes, incompleta en 2. Se consideró incompleta cuando hubo enfermedad residual macroscópica o enfermedad residual microscópica. En 7 pacientes el tumor fue irresecable, en 3 de estos pacientes solo se realizó biopsia sin intentar resección (Fig. 3).

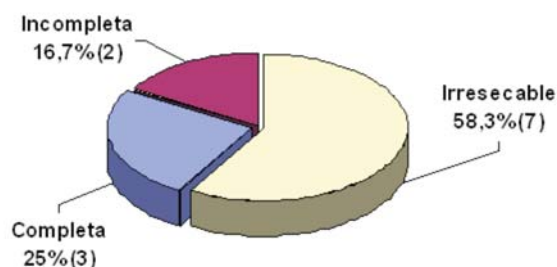


Figura 3. Extensión de la resección en tumores retroperitoneales. IAHULA, 1996-2006.

En 8 pacientes (66,6%) se encontró extensión a otros órganos (Tabla 1). Entre los órganos o estructuras comprometidos con mas frecuencia están: riñón [4], colon [2], carcinomatosis peritoneal [2], uréter [1] y páncreas [1].

Tabla 1 Extensión a otros órganos	
Órgano	Frecuencia
Riñón	4
Colon	2
Carcinomatosis	2
Uréter	1
Páncreas	1
Vasos ilíacos	1
Duodeno	1
Estómago	1

Fue necesario resecar órganos adyacentes en 4 pacientes. Con mayor frecuencia el riñón y el colon. La resección en bloque del tumor con los órganos involucrados se llevó a cabo en dos pacientes, uno con resección segmentaria de colon y yeyuno, y el segundo ameritó nefrectomía más resección segmentaria de colon y yeyuno (Tabla 2). Todos los casos operados fueron tumores retroperitoneales primarios.

Tabla 2. Órganos resecados	
Órgano	Frecuencia
Riñón	1
Colon, Yeyuno	1
Riñón, Colon, Yeyuno	1
Útero	1
Total	4

Durante el período del estudio, dos pacientes presentaron recidiva tumoral, la primera ameritó dos reintervenciones y el segundo se le resecó un liposarcoma gigante recidivado, que requirió resección multivisceral. Este último se complicó con dehiscencias de anastomosis y fistula de alto gasto que le llevaron a ser reintervenido siete veces y a realizar una ileostomía. Murió al poco tiempo de haber egresado.

Se presentaron complicaciones en dos pacientes (16,6%). Además del caso mencionado anteriormente, se presentó una fistula intestinal que respondió al tratamiento médico. El período entre la primera cirugía y la recidiva fue de 5 meses en el primer paciente y de 8 años en el segundo. Ambos con el diagnóstico de liposarcoma. La etapificación del tumor se completó en once pacientes. El 54,5% de los pacientes (6 casos) se encontraba en EC IV al momento del diagnóstico, 3 pacientes (27,3%) en EC I y un paciente en EC II y otro en EC III (9,1% respectivamente) (Tabla 3).

Tabla 3. Etapa clínica según la AJCC

Etapa	Frecuencia	Porcentaje
EC I	3	27,3
EC II	1	9,1
EC III	1	9,1
EC IV	6	54,5
Total	11	100,0

Cinco pacientes recibieron adyuvancia, uno con quimioterapia, dos con radioterapia y dos con quimio-radioterapia.

El estudio anatomopatológico demostró el predominio del liposarcoma con 6 casos (50,0%), seguido de rhabdomyosarcoma con dos casos (16,7%). Los demás tipos histológicos fueron leiomyosarcoma, fibrosarcoma, plasmocitoma y carcinoma poco diferenciado metastásico, con un caso para cada tipo (Tabla 4).

Tabla 4. Sarcomas retroperitoneales: Tipo histológico

Subtipo histológico	Frecuencia	Porcentaje
Liposarcoma	6	50,0
Rhabdomyosarcoma	2	16,7
Leiomyosarcoma	1	8,3
Plasmocitoma	1	8,3
Fibrosarcoma	1	8,3
Carcinoma poco diferenciado metastásico	1	8,3
Total	12	100,0

Discusión

Los sarcomas retroperitoneales son neoplasias poco frecuentes. La mayoría alcanza grandes dimensiones e involucran estructuras adyacentes, lo que hace difícil practicar una resección con márgenes adecuados. La mayoría de los estudios informan que los sarcomas retroperitoneales afectan por igual a hombres y mujeres (2); sin embargo en nuestra serie, encontramos que el sexo femenino representó el 66,6% de los casos. El dolor abdominal fue el síntoma más común (40-60%), y generalmente inespecífico. El 45-75% de los pacientes presentó tumor palpable al momento del diagnóstico.

La TAC es el mejor método para evaluar el potencial de reseabilidad del tumor, establece su ubicación y la extensión de la enfermedad. También tiene utilidad para descartar metástasis a distancia (1, 2). La resonancia magnética permite evaluar la relación del tumor con las estructura vecinas. A 10 de nuestros pacientes se les realizó TAC de abdomen, y en 8 de estos casos el hallazgo imagenológico fue una masa tumoral compatible con un sarcoma retroperitoneal.

La resección quirúrgica amplia sigue siendo el tratamiento más efectivo, tanto para los tumores primarios como para las recurrencias. Este principio obliga a enfrentar resecciones multiviscerales para poder garantizar los márgenes libres de neoplasia (1, 2, 8, 9). La mayoría de las series informan una tasa de reseabilidad general de 50% (con cifras entre 38 y 70%) (10). En nuestra

experiencia la resecabilidad fue de 41,7%. En un tercio de los casos se resecaron órganos adyacentes, y se efectuaron dos resecciones multiviscerales. El porcentaje de resecabilidad, los órganos más frecuentemente resecados (riñón, colon) y las causas de irresecabilidad en nuestro grupo de pacientes, se corresponden con las publicaciones internacionales. En los pacientes con sarcomas retroperitoneales, generalmente la muerte es secundaria a la recurrencia local, que se produce hasta en el 70% de los casos, a pesar de la resección completa (3, 10).

La radioterapia externa no ha demostrado efecto contundente en la supervivencia o en el control locorregional. Esto es debido a que la dosis es limitada por la tolerancia de los tejidos adyacentes. Actualmente, la radioterapia intraoperatoria seguida de radioterapia externa parece ofrecer resultados prometedores. La quimioterapia no ha demostrado efecto significativo (1, 3, 11).

En cuanto a tipo histológico, nuestros resultados coinciden con lo esperado para esta patología. La variedad más frecuente fue el liposarcoma, con el 50,0% de los casos. Se describe que entre los tumores retroperitoneales, la frecuencia del liposarcoma oscila entre el 12% y 40% (12).

Se han llevado a cabo múltiples estudios para determinar cuáles son los factores que influyen en el comportamiento de este tipo de neoplasias. Se ha demostrado que la resección completa y el bajo grado de diferenciación son los factores que con mayor frecuencia influyen en la supervivencia (2, 13, 14, 15).

En nuestra experiencia, para obtener datos del seguimiento a largo plazo, como la supervivencia, el control local y el periodo libre de enfermedad, se necesita desarrollar estudios prospectivos con un mayor número de pacientes, preferiblemente con un protocolo estandarizado, que facilite el manejo multidisciplinario, y así poder comparar los resultados en beneficio de nuestros pacientes.

Correspondencia: Dr. César A. Lavastida M., Servicio de Cirugía General, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida,

Venezuela.

Referencias

- Herrera, A., Cuellar, M., Gamboa, F., Padilla, A., Dolores, R. 2006. Sarcomas de tejidos blandos en el tronco y extremidades. *En*, A. Herrera, M. Granados, M. González Manual de Oncología. 3ª. Ed. McGraw-Hill Interamericana. México. 636-650.
- Medina-Villaseñor, E., Martínez, R., Díaz-Rodríguez, L., et al. 2006. Sarcomas retroperitoneales. *Cir. Gen.* 28:77-82.
- Brennan, M., Singer, S., Maki, R., O'Sullivan, B. 2004. Sarcomas of the soft tissues and bone. *En*, Cancer, Principles and Practice of Oncology. V. DeVita, S. Hellman, S. Rosenberg, eds. 7th edition. Lippincott, Williams & Wilkins.
- Marín-Gómez, L., Vega-Ruiz, V., García-Ureña, M., et al. 2007. Sarcomas retroperitoneales. Aportación de cinco nuevos casos y revisión de la situación actual. *Cir. Esp.* 82:172-176.
- Erzen, D., Sencar, M., Novak, J. 2005. Retroperitoneal sarcoma: 25 years of experience with aggressive surgical treatment at the Institute of Oncology, Ljubljana. *J. Surg. Oncol.* 91:1-9.
- Hassan, I., Park, S.Z., Donohue, J.H., et al. 2004. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann. Surg.* 239:244-250.
- Pirayesh, A., Chee, Y., Helliwell, T.R., et al. 2001. The management of retroperitoneal soft tissue sarcoma: a single institution experience with a review of the literature. *Eur. J. Surg. Oncol.* 27:491-497.
- De Obaldía, G., Ortega, B. 2000. Experiencia en el manejo quirúrgico de sarcomas retroperitoneales en el CMN 20 de Noviembre ISSSTE. *Rev. Inst. Nac. Cancerol. (Méx)* 46:237-241.
- An, J.Y., Heo, J.S., Noh, J.H., et al. 2007. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur. J. Surg. Oncol.* 33:376-382.
- Borden, E., Baker, L., Bell, R. et al. 2003. Sarcoma translational science. *Clin. Can. Res.* 9:1942-1956.
- De Paoli, A., Bertola, G., Boz, G. 2003. Intraoperative radiation therapy for retroperitoneal soft tissue sarcomas. *J. Exp. Clin. Cancer Res.* 22:157-161.
- Butte, J., Torres, E., Llanos, O., et al. 2004. Liposarcoma retroperitoneal: Experiencia clínica y revisión de la literatura. *Rev. Chil. Cir.* 56:40-45.
- Ferrario, T., Karakousis, C. 2003. Retroperitoneal sarcomas. Grade and survival. *Arch. Surg.* 138:248-251.
- Mäkelä, J., Kiviniemi, H., Laitinen, S. 2000. Prognostic factors predicting survival in the treatment of retroperitoneal sarcoma. *Eur. J. Surg. Oncol.* 26:552-555.
- Heslin, M.J., Lewis, J.J., Nadler, E., W. et al. 1997. Prognostic factors associated with long-term survival for retroperitoneal sarcoma: implications for management. *J. Clin. Oncol.* 15:2832-2839.