leiomioma y su asociación a carcinoma urotelial (10). La recidiva es excepcional y ocurre en raros casos de exéresis incompleta o nódulos leiomiomatosos no detectados (6). En la actualidad y tras 12 meses de seguimiento el paciente se encuentra asintomático y sin recidivas.

BIBLIOGRAFÍA Y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

*1. ALAPONT PERAZ, F.M.; GIL SALOM, M.; CHUAN NUEZ, P. y cols.: "Leiomioma vesical. Revisión y presentación de un caso." Arch. Esp. Urol., 48: 1035, 1995.
*2. ALGABA, F.; MORENO, A.; TRIAS, I.: "Uropatología tumoral. Cap. III. Correlación morfológica, molecular y clínica." Pags. 178-200, Editorial Pulso, 1996.
3. AVILA DEL HIERRO, E.; USERA, G.; SACEDA, J.L. y cols.: "Leiomioma de uretra femenina." Actas Urol. Esp., 3: 145, 1978.
4. BLASCO CÁCERES, F.J.; SACRISTAN SAN FELIPE, J.; IBARZ SERVIO, L. y cols.: "Características del leiomioma vesical en nuestro medio." Arch. Esp. Urol., 48: 987, 1995.
5. CHALLAPALLI, M.: "Leiomyomata and leiomyosarcomata in HIV-infected children." (letter, comment). Diagn. Cytopathol., 9: 366, 1995.
6. ELIA, G.; JAMES, W.; BALLARD, C.A. y cols.: "Diagnostic considerations in coexisting bladder and urethral leiomyomata." J. Reprod. Med., 40. 670, 1995.
7. GOLDBERG, J.; AMARO, J.L.; VERCESI, J. y cols.: "Le leiomyome de la vessie. A propos d'un cas et revue de la litterature." J. Urol. (Paris), 100: 49, 1994.
8. GOLUBOFF, E.T.; O'TOOLE, K.; SAWCZUK, I.S.: "Leiomyoma of bladder: report of a case and review of the literature." Urology, 43: 238, 1994.
9. KAWAKAMI, S.; YONESE, F.; UEDA, T. y cols.: "Synchronous inverted papilloma and submucosal leiomyoma of the urinary bladder." Int. J. Urol., 1: 185, 1994.
10. LAKE, M.H.; KOSOW, A.S.; BOKINSKY, G.: "Leiomyoma of the bladder and urethra." J. Urol., 125: 742, 1981.
11. MARTIN MARQUINA, A.; RODRÍGUEZ RUBIO, F.I.; ABAD, J.L. y cols.: "Leiomioma vesical: a propósito de un caso." Actas Urol. Esp., 18: 701, 1994.
12. PÉREZ-CASTRO ELLENDT, E.; MARTÍNEZ-PIÑEIRO, J.A.; SILVA, J. y cols.: "Leiomyoma of the female urethra and bladder neck." Eur. Urol., 7: 46, 1981.
13. ULLATE, J.; ANGULO, J.; LOIZAGA IRIARTE, A. y cols.: "Leiomioma vesical: a propósito de un caso." Arch. Esp. Urol., 47: 812, 1994.
14. SOGA, N.; KOMEDA, Y.; KAWAMURA, J.: "A case of leiomyoma of the urinary bladder associated with transitional cell carcinoma." Hinyokika Kiyo, 42: 457, 1996.

casos clínicos 13

Arch. Esp. de Urol., 53, 2 (170-173), 2000

Tumores retroperitoneales. Liposarcoma mixoide retroperitoneal. Presentación de un nuevo caso.

PILAR AZPIAZU ARNAIZ[1], IÑAKI MURO BIDAURRE[2], ANA DE FRUTOS GAMERO[1], ELENA CASTRO ESNAL[1], ASIER MARTÍN LÓPEZ[1], JOSE IGNACIO ASENSIO GALLEGO[2] Y JOSÉ RAMÓN RIBERA GARBAYO[3].

[1]Servicio de Cirugía General.
[2]Servicio de Urología.
[3]Jefe de Servicio de Cirugía General (FACS).
Hospital de Guipuzcoa. San Sebastián. Guipuzcoa. España.

Resumen.- *OBJETIVOS: Los tumores retroperitoneales constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, de etiología desconocida y poco frecuentes. Dentro de ellos, el liposarcoma es el más frecuente. Clínicamente suele ser asintomático y es característica la presencia de una gran masa abdominal.*

MÉTODO / RESULTADOS: Presentamos un nuevo caso de un liposarcoma retroperitoneal en un varón joven, de gran tamaño, que fue tratado quirúrgicamente. Revisamos brevemente su presentación clínica, sus características histológicas, su diagnóstico, evolución y posibilidades terapéuticas.

CONCLUSIONES: Los liposarcomas retroperitoneales son tumores poco frecuentes en la práctica hospitalaria.

Sus particularidades biológicas, morfológicas y evolutivas les confieren un carácter peculiar.

Correspondencia
Pilar Azpiazu Arnaiz
Camino de Errotazar 28 - 3º D
20009 San Sebastián. Guipuzcoa. España.
Trabajo recibido el 15 de marzo de 1998.

Palabras clave: *Tumores retroperitoneales. Liposarcoma retroperitoneal. Tratamiento quirúrgico radical.*

Summary.- *OBJECTIVE: To describe an additional case of a large retroperitoneal liposarcoma.*

METHODS/RESULTS: A case of a large retroperitoneal liposarcoma in a young male is presented. Treatment was by surgery. The clinical and pathological features, diagnosis, course and treatment of this lesion are discussed.

CONCLUSIONS: Retroperitoneal tumors constitute a heterogeneous group of uncommon neoplasms of unknown etiology. Liposarcoma is the most frequent lesion in this group. It is usually asymptomatic and is often identified by the presence of a large abdominal mass. It is considered to be a peculiar lesion because of its biological and morphological features and course.

Keywords: *Retroperitoneal tumors. Retroperitoneal liposarcoma. Radical surgical treatment.*

INTRODUCCIÓN

Los tumores retroperitoneales primitivos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, de etiología desconocida y poco frecuentes, que vienen a suponer entre un 0,07 - 0,2% de todas las tumoraciones del organismo.

El tipo histológico más común es el de origen mesodérmico. El liposarcoma (LPS) es el tumor maligno retroperitoneal más frecuente.

El crecimiento de estos tumores suele ser lento y local, siendo los síntomas compresivos los que nos llevan generalmente a su diagnóstico. Ecografía y TAC abdominal son los métodos más apropiados para definir su localización, características locales y afectación de órganos vecinos.

El tratamiento quirúrgico agresivo ha demostrado ser el único capaz de mejorar la supervivencia de estos enfermos. Tras resecciones completas se observan recurrencias hasta en el 43 - 82% de los casos, según diferentes autores, siendo en estos enfermos la recurrencia la causa más frecuente de muerte.

CASO CLÍNICO

Varón de 16 años, sin antecedentes de interés, que consulta por presentar disuria intensa de dos meses de evolución, sin otra clínica acompañante.

En la exploración física destaca la presencia de una masa abdominal, dura, no dolorosa, localizada en hipogastrio. En el tacto rectal se evidencia una masa dura extraluminal.

Las analíticas de sangre, bioquímica, y de orina, y la radiografía de tórax son normales.

La ecografía abdominal muestra una masa sólida de gran tamaño, de ecogenicidad heterogénea, posterior a la vejiga.



Fig. 1: Imagen de TAC donde se observa una gran masa pélvica que comprime vejiga anteriormente.

Ante estos hallazgos se practica una TAC abdominopélvica observándose a nivel pélvico una gran masa, con una extensión craneo-caudal de unos 13 centímetros, de densidad más o menos homogénea, localizada en el espacio presacro, improntando vejiga anteriormente y desplazando el rectosigma hacia la izquierda (Fig. 1).

Se realiza una RNM que confirma la presencia de una masa pélvica presacra que ocupa prácticamente toda la pelvis, de características sólidas, con áreas de necrosis en su interior (Fig. 2).

Con la sospecha diagnóstica de tumor retroperitoneal primario se decide tratamiento quirúrgico. Se realiza exéresis dificultosa de una gran masa lobulada, de aspecto y de consistencia grasa, que infiltra recto, deferentes, pared vesical posterior, tejido periuretral y nervios presacros (Fig. 3).

El tamaño de la pieza fue de 22 x 16 x 10 centímetros, con un peso de 1.500 gramos. La anatomía patológica nos informa de liposarcoma mixoide retroperitoneal medianamente diferenciado, con discreta vascularización, con superficie externa mal delimitada, englobando tejido muscular estriado y vesícula seminal.

En el postoperatorio se objetivó una fístula vesicorrectal, que se resuelve de forma conservadora con sonda urinaria permanente durante ocho semanas.

DISCUSIÓN

Los tumores retroperitoneales primitivos constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias, de etiología desconocida y poco frecuentes (1, 2, 3), que vienen a suponer entre un 0,07 - 0,2% de todas las tumoraciones del organismo (4, 5).

Ackerman (6) los clasifica en: a) tumores de origen mesodérmico, como son el liposarcoma, fibrosarcoma, rabdomiosarcoma, leiomiosarcoma, mixosarcoma o hemangiopericitoma; b) tumores de origen nervioso, como el neurinoma o el ganglioneuroma; c) tumores de origen embrionario, como es el teratoma.

El tipo histológico más común es el de origen mesodérmico (7, 8, 9) caracterizado por ser heterogéneo, hipovascular, de densidad grasa y tamaño habitual grande (10).

Los liposarcomas retroperitoneales son tumores poco frecuentes, que suponen por término medio, el 0,1% de todas las neoplasias (11, 12).

Desde el punto de vista topográfico la localización más frecuente son las extremidades inferiores, constituyendo el retroperitoneo la segunda localización en frecuencia (12).

Los liposarcomas retroperitoneales son considerados tumores del adulto. predominando su incidencia en el sexo masculino, entre la cuarta y sexta década de la vida (11, 12), siendo más propio de adultos jóvenes los tumores de origen embrionario como el teratoma.

Son tumores que suelen adquirir grandes dimensiones, dado que su crecimiento es fundamentalmente local. Las manifestaciones clínicas están estrechamente relacionadas con el tamaño tumoral y el desplazamiento y compresión de estructuras vecinas (12). El síntoma más frecuente es el dolor abdominal inespecífico y difuso. Es común la existencia de dolor lumbar, fiebre, pérdida de peso, distensión abdominal o patología derivada de la compresión que provoca sobre el aparato digestivo o urinario (4, 13, 14). En algunos casos se presentan síntomas paraneoplásicos como ginecomastia o varicocele (13). El dato exploratorio más notable es la presencia de una masa abdominal, con un porcentaje cercano al 78% (7, 13, 14).

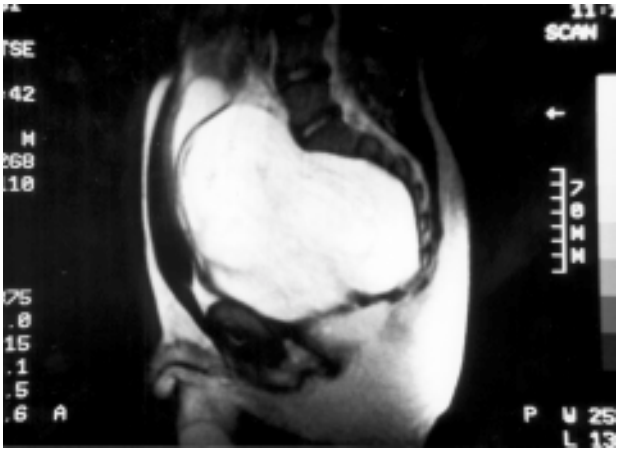


Fig. 2: Corte sagital de RNM, masa pélvica presacra que ocupa prácticamente toda la pelvis.

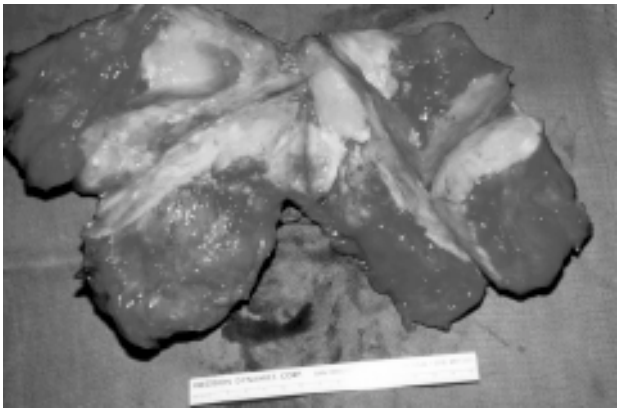


Fig. 3: Pieza quirúrgica una vez extirpada y seccionada, aspecto y consistencia grasa.

Entre los datos de laboratorio solo la velocidad de sedimentación globular (VSG) tendría cierto valor, sobre todo en la aparición de la recidiva tumoral (13, 14).

El diagnóstico de los liposarcomas retroperitoneales suele ser tardío; el retroperitoneo es una zona inexpresiva y difícil de explorar, esencialmente debido a la escasa consistencia del tejido graso (12).

Los métodos radiológicos convencionales aportan frecuentemente datos indirectos de manera imprecisa acerca de la tumoración, incluso cuando ésta ha adquirido gran tamaño, como ocurre con la radiografía de tórax, de abdomen, el tránsito baritado gastrointestinal, el enema opaco, la urografía intravenosa o la gammagrafía hepática (7, 13, 14). La ecografía y la TAC son las exploraciones básicas y con mayor grado de resolución diagnóstica, que asociadas a la citología por punción, pueden incluso filiar la estirpe tumoral en estudio (5, 14, 15, 16).

La ecografía representa el primer paso en las exploraciones ya que se trata de una técnica no invasiva. Con la TAC podemos valorar el origen, localización, tamaño, extensión y relación de la tumoración con órganos vecinos (1, 12, 14). Además es útil para el seguimiento y valoración de la respuesta al tratamiento con radioterapia y quimioterapia (8). Algunos autores propugnan el uso de RNM en el diagnóstico de la tumoración, si bien actualmente no es utilizada en número suficiente como para poder evaluar su rendimiento en comparación con la TAC (14).

Desde el punto de vista anatomopatológico, los liposarcomas se clasifican según el grado de diferenciación en mixoide, mixoide poco diferenciado, adenoide y mixto pleomórfico, siendo el tipo mixoide el más frecuente, caracterizándose por la presencia de células fusiformes o estrelladas uni o multinucleadas y con numerosas atipias.

En cuando al aspecto terapéutico la cirugía es el tratamiento de elección de los tumores retroperitoneales tanto benignos, como malignos (14, 17, 18, 19, 20). La cirugía debe ser

agresiva, llevando a cabo la exéresis completa de la lesión rebasando la cápsula, siendo necesario en ocasiones sacrificar una víscera o parte de un órgano. Así, la necesidad de realizar una nefrectomía se sitúa en un 25%, y una colectomía en un 20% de los casos aproximadamente, en menor proporción se afectan las suprarrenales, asas intestinales...

Si la enucleación de la cápsula es incompleta la recidiva es inevitable. La mortalidad operatoria se sitúa en un 2%, aunque estos índices son más elevados en el caso de las recidivas (11, 12). Es necesario diferenciar la recidiva lesional de aquellos casos en los que el tumor primitivo no fue extirpado en su totalidad, en este sentido es probable que la elevada frecuencia de recidivas en los liposarcomas retroperitoneales se deba a lo incompleto de la exéresis (12, 21).

La radioterapia y/o la quimioterapia puede asociarse a la cirugía o utilizarse como medidas paliativas (12, 14, 19). Los tumores embrionarios son muy quimio y radio sensibles llegando incluso a obtenerse regresión tumoral completa. Los mesodérmicos y neuroectodérmicos son radiorresistentes. El liposarcoma sería el más radiosensible de todos los sarcomas, sin embargo, la radioterapia no permite controlar las metástasis a distancia (14). En cuanto a la quimioterapia los mejores resultados se han obtenido con ciclofosfamida, vincristina, adriamicina e imidazol-carboxamida. La respuesta a ambas técnicas dependerá del tipo histológico y de la extensión del tumor, así como de la dosis administrada (2, 12, 14, 18, 22). Sin embargo, para algunos autores, ni la quimioterapia ni la radioterapia han demostrado una mejora en los resultados a largo plazo, no apreciándose diferencias después de resecciones completas con y sin terapia coadyuvante, con el inconveniente añadido de una morbilidad considerable (13, 14, 22).

En los tumore retroperitoneales se describe una supervivencia superior al 90% en las variedades benignas, entre el 0 y el 40% en las variedades malignas tras resección completa, y solo el 5% para aquellos en los que no se puede resecar el tumor, lo que ocurre en el 25-65% de los casos (13, 14, 20).

BIBLIOGRAFÍA Y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. DUALDE, D.; DOMINGO, M.L.; MARTÍNEZ, J. y cols.: "Valoración de tumores primitivos retroperitoneales mediante TAC." Radiología, 34: 627, 1992.
2. BUDA, F.; BUDA, C.; LA TORRE, F.: "Contributo clínico alla conoscenza dei tumori retroperitoneali dello scavo pelvico." Minerva Chir., 45: 75, 1990.
3. PORPIGLIA, F.; SCOFFONE, C.; TARABUZZI, R. y cols.: "Liposarcoma gigante del retroperitoneo. Descrizione di un caso." Minerva Urol. Nefrol., 43: 93, 1991.

**4. CALO, P.G.; CONGUI, A.; FERRELI, C. y cols.: "I tumori retroperitoneali primitivi. Nostra esperienza." Minerva Chir., 49: 43, 1994.

5. AIZCORBE, M.; ARMENDARIZ, P.; COBO, F. y cols.: "Presentación y comentario de cinco liposarcomas retroperitoneales." Cir. Esp., 5: 732, 1989.

*6. ACKERMAN, L.V.: "Tumors of the retroperitoneum, mesentery and peritoneum." En: Atlas of Tumor Pathology. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, Sec. VI, p. 136, 1954.

7. PASCUAL, J.; NOPAL, S.; SALCHOGA, A.: "Diagnóstico por la imagen de los tumores retroperitoneales primitivos." Actas Urol. Esp., 15: 154, 1991.

8. ZHANG, A.; CHEN, K.K.; MANIVEL, C. y cols.: "Sarcomas of the retroperitoneum and genitourinary tract." J. Urol., 141: 1107, 1989.

9. ROMERO, P.; RAFIE, W.; AMAT, M. y cols.: "Tumores adiposos retroperitoneales. A propósito de un liposarcoma mixoide gigante." Actas Urol. Esp., 1: 79, 1996.

10. NAPAL, S.; VERDÚ, M.; MONSÁLVEZ, M. y cols.: "Liposarcoma retroperitoneal gigante." Arch. Esp. Urol., 46: 234, 1993.

**11. BINDER, S.C.; KATZ, B.F.A.C.S. Y SHERIDAN, B.F.D.R.T.: "Retroperitoneal liposarcomas."Ann. Surg., 3: 257.

**12. DEUS, J.; BARCO, J.; ORTEGO, J. y cols.: "Liposarcoma retroperitoneal recidivante. Presentación de un caso y revisión de la literatura." Cir. Esp., 43: 138, 1988.

13. DÍAZ DEL RÍO, M.; ABASCAL, J.; HERRERA, N. y cols.: "Tumores retroperitoneales primitivos: experiencia sobre 115 casos." Cir. Esp., 49: 129, 1991.

*14. PAREJA IBARS, E.; ARTIGUES SANCHEZ DE ROJAS, E.; VAZQUEZ PRADO, A. y cols.: "Tumores retroperitoneales: liposarcoma retroperitoneal gigante." Cir. Esp., 62: 74, 1997.

15. STEPHENS, D.H.; SHEEDY, P.F.; HATTERY, R.R. y cols.: "Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography." AJR, 129: 395, 1977.

*16. KINNE, D.W.; CHU, F.C.H.; HUVOS, A.G. y cols.. "Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma. Twenty-five-year experience at Memorial Hospital." Cancer, 31: 53, 1973.

17. GLENN, J.; SINDELAR, W.F.; KINSELLA, T. y cols.: "Results of multimodality therapy of resectable soft-tissue sarcomas of the retroperitoneum." Surgery, 97: 316, 1985.

18. BESZNYAK, I.; RONAY, P.: "Surgery of primary retroperitoneal tumours." Eur. J. Surg. Oncol., 19: 637, 1993.

*19. SHILONI, E.; SZOLD, A.; WHITE, D.E. y cols.: "High-grade retroperitoneal sarcomas: role of an aggressive palliative approach." J. Surg. Oncol., 53: 197, 1993.

20. KARANIKAS, I.; LIAKAKOS, T.; KOUNDOURAKIS, S. y cols.: "Surgical management of primary retroperitoneal liposarcomas." Acta Chir. Belg., 93: 177, 1993.

*21. DALTON, R.R.; DONOHUE, J.H.; MUCHA, P. Jr. y cols.: "Management of retroperitoneal sarcomas." Surgery, 106: 725, 1989.

22. BOLUFER, J.M.; DE LA MORENA, V.; BLANES, F. y cols.: "Sarcomas retroperitoneales primarios." Cir. Esp., 52: 438, 1992.