

Capítulo 13

Sarcomas retroperitoneales

Marcela Cadavid Navas

Residente de Cirugía General, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia

Claudia Marcela Echeverri Gómez

Cirujana general, Pontificia Universidad Javeriana, residente de Cirugía Oncológica, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Actualización en CIRUGÍA GENERAL



UNIVERSIDAD
DE ANTIOQUIA

Facultad de Medicina

Introducción

Los sarcomas son tumores malignos de origen mesenquimal, surgen del tejido conectivo (hueso y tejidos blandos), pueden estar localizados en todo el cuerpo y su localización más frecuente es en el retroperitoneo (1). Son tumores poco frecuentes, con una incidencia de 2,7 casos por 1.000.000 habitantes (en Estados Unidos) y corresponden a <1 % de los tumores malignos. Tienden a confundirse con otros tipos de masas abdominales ya que tienen muchos diagnósticos diferenciales como linfomas, tumores de células germinales y cáncer testicular (2). Existen factores de riesgo como exposición a radiación previa y algunos síndromes genéticos como el de Gardner y el de Li Fraumeni.

Por lo general, sus síntomas son inespecíficos, ya que los tumores pueden crecer en el retroperitoneo hasta alcanzar grandes tamaños sin generar ningún tipo de sintomatología. Cuando hay síntomas, el principal es la sensación de masa y el dolor abdominal, ya que al momento de presentación al menos 70 % ya miden >10 cms. Al momento del diagnóstico el 80 % tiene compromiso vascular o de otros órganos adyacentes lo que hace que el tratamiento quirúrgico sea complejo (2). En general, son tumores de mal pronóstico, principalmente por su alta tasa de recurrencia, que oscila entre el 50-85 %, debido a la dificultad para lograr una resección completa con márgenes negativos. El principal pilar del tratamiento sigue siendo el manejo quirúrgico, como única oportunidad curativa para los pacientes; son tumores con poca sensibilidad a manejos sistémicos como quimioterapia y radioterapia, dado que son tumores de crecimiento lento y con baja tasa mitótica. Los tumores retroperitoneales son una entidad a la que se ve enfrentado con cierta frecuencia el cirujano general, a partir de lo cual surge la importancia de tener un adecuado conocimiento para darle el mejor enfoque posible al paciente y de esa forma lograr un manejo multidisciplinario (3).

Diagnóstico

Al presentarse un paciente con una masa retroperitoneal el estudio inicial debe ser una tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste, para visualizar el tamaño tumoral, la localización, la composición de la masa (si tiene grasa o calcificaciones, si es sólido o quístico), el nivel de compromiso de los órganos adyacentes y su relación con las estructuras vasculares (4).

Son pocos los sarcomas retroperitoneales cuyo diagnóstico se puede orientar de forma imagenológica, como el liposarcoma adipocítico bien diferenciado (3).

El diagnóstico histopatológico debe realizarse para orientar el tratamiento y el abordaje del paciente, por lo cual una vez realizadas las imágenes se debe hacer una biopsia. La técnica de elección para realizar la biopsia es por TRU-CUT de forma percutánea; tiene una sensibilidad del 99 % y especificidad del 98 %. Además del estudio de histopatología básico se requieren estudios de inmunohistoquímica para determinar el subtipo de sarcoma, por lo cual la muestra necesaria de tejido debe ser suficiente y es por esto que la biopsia por aguja fina se desestima, sumado a su bajo rendimiento para el diagnóstico. En algunos casos cuando el abordaje percutáneo no es posible, se puede optar por realizar una biopsia por laparoscopia o por abordaje lumbar de forma extraperitoneal (5). En la literatura hay reportados casos de siembras tumorales en el trayecto de la biopsia que corresponden a <0,34 % de los casos; por lo que se recomienda en el acto quirúrgico reseca el trayecto de la biopsia para evitar recurrencias a este nivel (5).

Aproximadamente 14 % de los liposarcomas desdiferenciados y leiomiomasarcomas tienen compromiso metastásico pulmonar al momento del diagnóstico, por lo cual se recomienda realizar tomografía de tórax con contraste como parte de la estadificación inicial.

No se recomienda el uso de tomografía por emisión de positrones (PET/CT) ni de marcadores tumorales sanguíneos en el abordaje de un sarcoma retroperitoneal.

Histología

En el momento existen en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) más de 50 tipos histológicos de sarcomas, el más frecuente de localización retroperitoneal son los liposarcomas que corresponden al 50 % de los casos. Estos se dividen a su vez en subtipos mixoide, pseudoquístico, desdiferenciado y pleomórfico. Los segundos en frecuencia son los leiomiomasarcomas que corresponden al 21 % de los casos y un 5-7 % el tumor fibroso solitario (6).

Estadificación

Los sarcomas se estratifican con el sistema de estratificación de tejidos blandos del comité americano de cáncer (AJCC,

por sus siglas en inglés), con las características clásicas de T (tumor), N (Nódulos), M (Metástasis) y G (Grado de diferenciación), con un TNM específico para cada sitio del cuerpo. En el caso de los retroperitoneales, para tener una mejor correlación con el pronóstico, el estadio final se determina por el grado de diferenciación y la magnitud de la resección lograda en la cirugía (3) (Tabla 1).

Estadificación postquirúrgica	Definición
Estadio I	Bajo grado, resección completa, sin metástasis.
Estadio II	Alto grado, resección completa, sin metástasis.
Estadio III	Cualquier grado, resección incompleta.
Estadio IV	Cualquier grado, con metástasis a distancia.

Tabla 1. Estadificación de los sarcomas retroperitoneales.

Tratamiento

El éxito del tratamiento de los sarcomas retroperitoneales es referir a los pacientes a un sitio especializado y donde se pueda brindar un manejo multidisciplinario. La mejor probabilidad de obtener un tratamiento curativo para un paciente con un sarcoma retroperitoneal es en el momento de la presentación inicial.

Manejo quirúrgico: Es la única posibilidad curativa (2). Abordaje preferiblemente de forma transabdominal ya que permite una adecuada exposición de la cavidad y permite realizar una resección compartimental. Existen reportados algunos beneficios para el abordaje extraperitoneal ya que respeta las vísceras intraperitoneales, pero no es el método de elección inicial (9).

El principal factor pronóstico es obtener una resección completa (R0) sin enfermedad macroscópica ni microscópica residual (2). Un intento de resección quirúrgica que no permite una resección completa no brinda ningún beneficio sobre no realizar ningún tipo de manejo para el paciente, incluso puede traer efectos adversos, por lo cual la planeación quirúrgica

debe ser con el objetivo de lograr remover el tumor en su totalidad (3). En los pacientes que no se logra una resección R0 en el primer intento, cada vez disminuyen las probabilidades de tener una resección completa en los siguientes intentos quirúrgicos. El método aceptado en este momento para la resección de sarcomas retroperitoneales debe ser en bloque y radical, lo que se conoce como resección compartimental, la cual demostró disminuir la recurrencia locorregional a 5 años (10). Aproximadamente el 83 % de los pacientes van a requerir una resección multivisceral para lograr márgenes negativos. Se ha demostrado que, en las resecciones marginales, hasta el 50 % pueden tener márgenes microscópicamente positivos, sobre todo en los liposarcomas, en los cuales la diferenciación intraoperatoria de la grasa normal y la grasa tumoral es difícil. Los criterios de irresecabilidad son la presencia sarcomatosis peritoneal, compromiso vascular mayor con imposibilidad para reconstrucción, compromiso de la aorta a nivel del tronco celiaco o de la arteria mesentérica superior (AMS), compromiso renal bilateral, del hilio hepático o del canal medular (11). Es importante tener en cuenta que las resecciones parciales o el “debulking” solo deben ser consideradas como parte del manejo paliativo de pacientes con síntomas refractarios a otros tipos de manejo.

Radioterapia: Hasta el momento no hay evidencia suficiente que apoye el uso de radioterapia neoadyuvante para el manejo de sarcomas retroperitoneales como fue demostrado recientemente en el estudio STRASS (*Preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with primary retroperitoneal sarcoma (EORTC-62092: STRASS): a multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial*). En pacientes llevados a cirugía con márgenes comprometidos ha mostrado utilidad en disminución en la tasa de recurrencias (7). Dada la localización tumoral, los órganos a riesgo en el campo de radiación hacen que sean mayores los riesgos de brindar al paciente radioterapia que los beneficios demostrados hasta el momento.

Quimioterapia: El manejo con terapia sistémica en sarcomas únicamente ha mostrado utilidad en sarcomas de alto grado, principalmente por que se trata de tumores con baja tasa mitótica por lo cual el efecto de los medicamentos sobre el tumor es bajo. En sarcomas retroperitoneales, por los subtipos histológicos más frecuentemente encontrados, no se recomienda el uso de quimioterapia neoadyuvante y adyuvante, puesto que no ha demostrado efectos sobre la supervivencia global (3,8).

Actualización en CIRUGÍA GENERAL



Pronóstico y seguimiento

La supervivencia a 5 años es del 30 % (12). Solo en el 11 % de los casos los pacientes cursan con metástasis, principalmente a pulmón e hígado, la mortalidad está dada por la alta recurrencia local, la mayoría mueren sin metástasis a distancia (6).

El seguimiento de estos pacientes debe multidisciplinario, se recomienda realizar imágenes cada 6 meses los primeros 2 años, luego cada 6 meses por 2 años más y luego anual, según cada caso en particular (2)

Conclusiones

- El sarcoma retroperitoneal es una enfermedad rara.
- El tipo histológico más común es liposarcoma y leiomiomasarcoma.
- Se debe hacer diagnóstico histológico con biopsia por TRU-CUT.
- No se han demostrado beneficios concluyentes con radio ni quimioterapia.
- La cirugía es la única posibilidad curativa.
- La cirugía debe ser en bloque y radical.
- El abordaje ideal no ha sido establecido.
- El tratamiento debe ser multidisciplinario.

Bibliografía

1. Hui JYC. Epidemiology and Etiology of Sarcomas. Surg Clin North Am. octubre de 2016;96(5):901-14.
2. Kumar V, Misra S, Chaturvedi A. Retroperitoneal Sarcomas- A Challenging Problem. Indian J Surg Oncol. septiembre de 2012;3(3):215-21.
3. Garcia del Muro X, de Alava E, Artigas V, Bague S, Braña A, Cubedo R, et al. Clinical practice guidelines for the diagnosis and treatment of patients with soft tissue sarcoma by the Spanish group for research in sarcomas (GEIS). Cancer Chemother Pharmacol. enero de 2016;77(1):133-46.
4. Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, Coyle J, Harris AC, Chang SD. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? Abdom Imaging. agosto de 2015;40(6):1887-903.
5. Van Houdt WJ, Schrijver AM, Cohen-Hallaleh RB, Memos N, Fotiadis N, Smith MJ, et al. Needle tract seeding following core biopsies in retroperitoneal sarcoma. Eur J Surg Oncol. septiembre de 2017;43(9):1740-5.
6. Pham V, Henderson-Jackson E, Doepker MP, Caracciolo JT, Gonzalez RJ, Druta M, et al. Practical Issues for Retroperitoneal Sarcoma. Cancer Control. julio de 2016;23(3):249-64.
7. 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. 29 de febrero de 2020;54(1):14-21.
8. Constantinidou A, Jones RL. Systemic therapy in retroperitoneal sarcoma management. J Surg Oncol. enero de 2018;117(1):87-92.
9. Figueroa JD, Herazo F, Ríos DC, Vergara E, Penagos D, Perdomo C. Descripción de dos abordajes quirúrgicos para tumores retroperitoneales, experiencia en el Hospital Pablo Tobón Uribe, 2003-201. :6.
10. Kirane A, Crago AM. The importance of surgical margins in retroperitoneal sarcoma: Surgical Margins in Retroperitoneal Sarcoma. J Surg Oncol. marzo de 2016;113(3):270-6.
11. Chiappa A, Bertani E, Pravettoni G, Zbar AP, Foschi D, Spinoglio G, et al. Aggressive Surgical Approach for Treatment of Primary and Recurrent Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma. Indian J Surg. abril de 2018;80(2):154-62.
12. Keung EZ, Fairweather M, Raut CP. Surgical Management of Metastatic Disease. Surg Clin North Am. octubre de 2016;96(5):1175-92.