Liposarcoma mixoide gigante retroperitoneal

Sr. Director:

Los sarcomas de tejidos blandos son los tumores de partes blandas más frecuentes. Aún así corresponden a menos del 1% de la economía¹; más concretamente los liposarcomas tienen una incidencia en torno a 2 casos por 100.000 habitantes/año. Presentamos un caso donde sus manifestaciones clínicas simulaban una inmunosupresión y que tras las pruebas complementarias oportunas pusieron de manifiesto la existencia de una masa retroperitoneal con desenlace fatal (a pesar de llevarse a cabo tratamiento) secundario a una complicación inusual derivada del tumor.

Se trata de un varón de 41 años de edad, de profesión camarero, con antecedentes de ex-ADVP desde hacía 5 años, en tratamiento sustitutivo con metadona, drogadicción esporádica de cocaína por vía intravenosa, hepatopatía crónica por virus C, así como bebedor moderado. El paciente acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital, por pérdida de peso de unos 20 Kg en 10 meses, a lo que se había sumado en los últimos sudoración fría vespertina, astenia y anorexia; desde hacía 4 o 5 días aquejaba glosodinia y odinofagia. En la exploración física llamaba la atención el aspecto caquéctico del paciente (peso 50 Kg), palidez de piel y mucosas, abdomen duro, no depresible a la palpación, con gran matidez generalizada y una probable hepatomegalia de 10-12 cm; también se apreciaba en la cavidad oral lesiones blanquecinas sugestivas de candidiasis. En la analítica destacaba una hemoglobina (Hb): 10,4 g/dl; hematocrito (Htco): 33,1%; plaquetas: $950.000 \times 10^9/L$; leucocitos: $11.540 \times 10^9/L$; linfocitos: $2.504 \times 10^9/L$; hierro: 12 g/dl; ferritina: 467 ng/dl; proteínas totales (PT): 6,2 g/dl; albúmina: 2,1 g/dl, pruebas de función hepática y renal normales. La serología para VIH y VHB fue negativa; sin embargo se confirmó la positividad del VHC. El cultivo de micobacterias fue negativo, así como los hemocultivos convencionales fueron negativos.

La radiografía de abdomen mostraba un aumento de densidad ocupando el flanco derecho y un desplazamiento de las asas intestinales hacia el flanco izquierdo. En la ecografía abdominal se pudo apreciar

Fig. 1. Gran masa intraabdominal de componente sólido, líquido y fundamentalmente graso, compatible con tumoración retroperitoneal.

la existencia de una masa de posible asiento intraperitoneal de unos 21 cm de tamaño, así como un bazo de 12 cm. Ya en la tomografía axial computerizada (TAC) (Fig. 1), se apreciaba una gran masa que se extendía desde la región de mesogastrio, hipogastrio y pelvis, así como todo el flanco derecho, espacio peri y pararenal derecho, de componente mixto; sólido, líquido y, fundamentalmente, graso.

Al paciente se le instauró tratamiento para la candidiasis orofaríngea, así como suplementos nutricionales para mejorar su estatus basal a la hora de realizar procedimientos diagnósticos-terapéuticos-quirúrgicos. Se planteó el caso al Servicio de Cirugía Digestiva, realizándose la resección de la mayor parte de la masa retroperitoneal, obteniéndose una pieza quirúrgica de unos 5 Kg de peso. Tres días después de la intervención, y sin aparentes complicaciones postoperatorias, el paciente fue éxitus. Se realizó la necropsia, donde aparte de objetivarse restos del tumor (en torno a unos 4 Kg de peso) se puso de manifiesto que la causa de la muerte fue debida a un edema pulmonar no cardiogénico. La biopsia de la masa retroperitoneal obtenida durante la intervención demostró que se trataba de un liposarcoma mixoide bien diferenciado.

Su incidencia predomina en el sexo masculino, entre la cuarta y la sexta década de la vida¹; se han relacionado con factores ambientales, virus, irradiación previa e incluso con factores genéticos. La localización más frecuente es el tejido celular subcutáneo, retroperitoneo y mediastino, por orden de frecuencia.

Se distinguen varios tipos, destacando el mixoide, que representa entre el 40-50% de todos los liposarcomas², y se caracteriza por la presencia de células fusiformes o estrelladas uni o multinucleadas y con numerosas atipias². El liposarcoma mixoide se caracteriza por no tener poder metastatizante³, y tener un crecimiento local, alcanzando grandes dimensiones, dando clínica como consecuencia del desplazamiento y/o compresión de estructuras vecinas acompañado de síndrome constitucional. En cuanto al diagnóstico nos basamos en técnicas de imagen, donde la radiología, bien sea de tórax o de abdomen, nos puede dar datos indirectos. Sin embargo, las exploraciones básicas son la ecografía abdominal y la tomografía axial computarizada¹. En el aspecto terapéutico, la cirugía es el tratamiento de elección⁴, resecionando por completo la lesión y las estructuras que engloba si ello es posible, incluyendo la enucleación de la cápsula, motivo de la recidiva de la mayor parte de los tumores. La quimioterapia y la radioterapia se reservan para las variedades malignas o bien como método paliativo. La supervivencia es superior al 90% en el liposarcoma mixoide¹, si la resección ha sido completa. En este caso concreto la causa de la muerte fue debida a un edema pulmonar no cardiogénico, habiéndose descartado por completo tanto el tromboembolismo venoso, como el embolismo graso. Se han descrito casos similares en pacientes⁵, tras grandes intervenciones abdominales (en el período postoperatorio inmediato), aunque también se ha visto en relación con tumores hematológicos, como linfomas o leucemias, que al producir sustancias tumorales (como parece ser en este caso) o por hiperleucocitosis⁶ producirían un aumento brusco de la permeabilidad vascular desencadenando el cuadro de edema pulmonar no cardiogénico. Tras ser descartadas todas las causas posibles parece ser que se trata de una complicación excepcional derivada del tumor, teniendo que tener presente este hecho para futuros tumores de estas características.

Bibliografía

1. Azpiazu Arnaiz P, Muro Bidaurre I, de Frutos Gamero A y cols. Tumores retroperitoneales. Liposarcoma mixoide retroperitoneal. Arch Esp Urol. 2000; 53(2):170-3.
2. Greadt van Roggen Jf, Hogendoorm PC, Fletcher CD. Myxoid tumours of tissue. Histopathology 1999; 35(4):291-312.
3. Liposarcoma. Cancer. Principles & Practices of Oncology. Lippincott 8 Wilkins. 5 th edition. 2000, Vol 2:1748.
4. Sato T, Nishimura G, Nonomura A, Miwa K. Intra-abdominal and retroperitoneal liposarcomas. Int Surg 1999; 84(2):163-7.
5. Offner PJ, de Souza AL, Mocre EE, Biffi WL, Franciose RJ, Johnson JL, Burch JM. Avoidance of abdominal compartment syndrome in damage-control laparotomy after trauma. Arch Surg. 2001; 136(6):676-81.
6. Schmidt JE, Tamburro RF, Sillos EM, Hill DA, Ribeiro RC, Razzouk BL. Pathophysiology directed therapy for acute hypoxemic respiratory failure in acute myeloid leukemia with hyperleukocytosis. J Pediatr Hematol Oncol 2003 Jul; 25(7):569-71.

Correspondencia:
Dr. J. M. Hernández Pérez
La Resbala, 2
E-38380 La Victoria de Acentejo
(Sta. Cruz de Tenerife)
E-mail: jmherper@terra.es

J. M. Hernández Pérez*, L. Abella Vázquez*,
M. C. Trujillo Méndez**

* Servicio de Medicina Interna

** Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria
Santa Cruz de Tenerife