

mononucleadas uniformes con citoplasma claro o eosinofílico con márgenes bien definidos (citotrofoblasto), existiendo formas celulares intermedias (trofoblasto intermedio) (2).

A nivel testicular el diagnóstico diferencial se realiza con la necrosis hemorrágica debida a torsión, trauma o infarto si bien en estos casos existe dolor testicular y microscópicamente se observan túbulos aunque difuminados. En el caso de neoplasias mixtas habrá que identificar otros patrones histológicos tras un exhaustivo muestreo. En ocasiones será necesaria la asistencia de las técnicas inmunohistoquímicas: el sincitiotrofoblasto muestra positividad para HCG, alfa-inhibina (4) y LPH, tinciones que resultan variablemente positivas en el trofoblasto intermedio; la tinción es débil o nula tinción en el citotrofoblasto (1,2).

Como ya hemos comentado el pronóstico es infausto principalmente por la gran capacidad metastásica que poseen: la vía de diseminación preferente es la hemática si bien la vía linfática, "secundaria" puede ser saltada en el proceso invasivo. El tratamiento es quirúrgico asistido por la quimioterapia habiéndose descrito escasas comunicaciones de remisiones parciales e incluso totales (8).

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

1. ULBRIGHT, T.M.: "Germ cell tumors of the gonads: a selective review emphasizing problems in differential diagnosis newly appreciated and controversial issues". *Mod. Pathol.*, 18: 61, 2005.
2. EBLE, J.; SAUTER, G.; EPSTEIN, J. y cols.: "World Health Organization Classification of Tumors. Tumors of the urinary system and male genital organs". IARC Press, Lyon, 2004.
3. SAHRAOUI, S.; HASSANI, A.T.; OUHTATOU, F. y cols.: "Pure choriocarcinoma of the testis: report of a case and review of the literature". *Ann. Urol.*, 35: 125, 2001.
4. PELKEY, T.J.; FRIERSEN, H.F.; MILLS, S.E. y cols.: "Detection of the alpha subunit of inhibin in trophoblastic neoplasia". *Hum. Pathol.*, 30: 26, 1999.
5. SHIMIZU, S.; NAGATA, Y.; HANYAKU, H.: "Metastatic testicular choriocarcinoma of the skin: report and review of the literature". *Am. J. Dermatopathol.*, 18: 633, 1996.
6. CHIENG, D.C.; JENNINGS, T.A.; SLOMINSKI, A. y cols.: "Choriocarcinoma presenting as a cutaneous metastasis". *J. Cutan. Pathol.*, 22: 374, 1995.
7. RAMON Y CAJAL, S.; PINANGO, L.; BARAT, A.: "Metastatic pure choriocarcinoma of the testis in an elderly man". *J. Urol.*, 137: 516, 1987.
8. BRINDEN, M.L.; SULLIVAN, L.D.; COMISSARROW, H.: "Stage C pure choriocarcinoma of the testis: a potentially curable lesion". *C.A. Cancer J. Clin.*, 32: 82, 1982.

MIXOLIPOSARCOMA PERIRENAL: COMUNICACION DE UN CASO RESUELTO POR VIA LAPAROSCOPICA.

Alejandro Foneron¹, Gonzalo Vitagliano¹, Rafael Sánchez-Salas¹, Octavio A. Castillo^{1,2}.

Unidad de Endourología y Laparoscopia Urológica¹. Clínica Santa María.

Departamento de Urología². Facultad de Medicina Universidad de Chile. Chile.

Resumen.- OBJETIVO: Presentar nuestra experiencia en el manejo de un caso de mixoliposarcoma perirenal.

MÉTODOS: Presentamos el caso de un paciente de 86 años que consultó por mareos ocasionales, verificándose al examen físico una masa abdominal en flanco derecho. La TC informó la presencia de una masa quística multilocular de 12 cm a nivel del polo inferior del riñón derecho, motivo por el cual se realizó nefrectomía laparoscópica mano asistida.

RESULTADOS: La cirugía se realizó sin eventualidades y la biopsia final reportó riñón de parénquima con arquitectura conservada que en su polo inferior se encuentra en íntimo contacto con una tumoración con características de un mixoliposarcoma grado 1-2 con indiferenciación hacia mixofibrosarcoma grado 3.

Correspondencia

Octavio Castillo
Av. Santa María 0500
Providencia. Santiago de Chile. (Chile).
octaviocastillo@vtr.net

Trabajo recibido: 28 de agosto 2006.

CONCLUSIÓN: Creemos que la cirugía laparoscópica permite la resolución quirúrgica de este tipo de lesión sin comprometer los preceptos oncológicos del tratamiento y ofreciendo las conocidas ventajas de un abordaje mínimamente invasivo.

Palabras clave: Mixoliposarcoma perineal. Nefrectomía laparoscópica mano asistida.

Summary.- **OBJETIVE:** To report our experience in the management of one case of perirenal myxoliposarcoma.

METHODS: We report the case of an 86-year-old male consulting for occasional dizziness. Examination revealed a left flank abdominal mass. CT scan reported the presence of a 12 cm multiloculated cystic mass at the lower pole of the right kidney. Hand-assisted right laparoscopic nephrectomy was carried out.

RESULTS: The operation was uneventful and the pathologic study reported a kidney with preserved architecture and a tumor showing characteristics of grade 1-2 myxoliposarcoma with undifferentiation to grade 3 myxofibrosarcoma in intimate contact with the lower pole.

CONCLUSIONS: We believe that laparoscopic surgery permits the surgical solution of this type of lesion without compromising the oncological principles, and offers the well-known advantages of a minimally invasive approach.

Keywords: Perirenal myxoliposarcoma. Hand-assisted right laparoscopic nephrectomy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores retroperitoneales corresponden al 0.1–0.2 % de todas las neoplasias, siendo malignos en el 85% de los casos. El liposarcoma es, después del linfoma, la histología más frecuente (1). Este tumor de origen mesodérmico deriva del tejido adiposo, teniendo en general una baja tendencia a dar metástasis, siendo el subtipo histológico y el estado de resección de los márgenes quirúrgicos los que determinan el pronóstico (1,2). Una característica relevante y frecuente de los liposarcomas retroperitoneales es el grado de indiferenciación tumoral. Esta se traduce en una progresión histológica que puede conferirle la posibilidad de dar metástasis (3).

Su formas de presentación mas frecuentes son; masa abdominal palpable en un 80% de los casos y dolor abdominal en un 50 % (1,4).

La cirugía es la piedra angular del tratamiento de la enfermedad localizada, por lo que debe ser agresiva para lograr la resección completa y obtener control local adecuado (1,4). El estado de los márgenes quirúrgicos, es por lo tanto muy importante, lo que resalta aún más el rol de la cirugía en el tratamiento (1,2,4). Lamentablemente, los límites anatómicos del retroperitoneo dificultan la obtención de márgenes amplios.

CASO CLÍNICO

Paciente de 86 años, trabajador de la construcción jubilado, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos previos, quien consulta por ocasionales episodios de mareo.

Al examen físico se pesquiza un pulso irregular de 92 por minuto, presión arterial de 110 / 80, examen cardio-pulmonar normal y un IMC (Índice de Masa Corporal) de 26. El examen abdominal revela una masa en flanco derecho, indolora, que se desplaza con los movimientos respiratorios.

La evaluación preoperatoria muestra un electrocardiograma con una arritmia completa por fibrilación auricular, hemograma normal con una velocidad de sedimentación de 36 mm/hr, Creatinina de 1.03 mg/dl, albúmina y proteínas totales normales, y función hepática normal. Se realiza una tomografía computada de abdomen que muestra una masa quística multilocular de 12 cm. de diámetro en el polo inferior del riñón derecho (Figura 1).



FIGURA 1. Tomografía computada de abdomen que muestra una masa quística multilocular de 12 cm. de diámetro en el polo inferior del riñón derecho.

Con el diagnóstico de tumor renal derecho se discute con el paciente y la familia los riesgos de la cirugía, quienes aceptan el procedimiento. Tres semanas después del diagnóstico se realiza una nefrectomía radical laparoscópica mano asistida, indicada por el volumen de la masa tumoral.

Se lleva a cabo el procedimiento quirúrgico con la colocación de 4 trócares. Dos de 10 mm., uno subcostal derecho y otro pararectal derecho a nivel del ombligo, este último para la introducción de la cámara. Se instalan además 2 trócares de 5 mm. en el epigastrio para separación del hígado. La introducción de la mano del cirujano se realiza a través de una incisión oblicua en la fosa ilíaca derecha. Se realiza la nefrectomía radical de forma habitual preservando la glándula suprarrenal. El riñón es colocado en una bolsa de polietileno y se extrae a través de la incisión de la fosa ilíaca (Figura 2).

El tiempo quirúrgico fue de 100 minutos, con sangrado estimado inferior a 100 ml. No hubo alteraciones hemodinámicas intraoperatorias ni postoperatorias (Figura 3).

El postoperatorio inmediato evoluciona sin complicaciones, requiriendo analgésicos no esteroideos (Ketorolaco) para control de dolor. Se indica alta médica a las 36 horas de la cirugía.

En el control ambulatorio a los 9 días de la cirugía el paciente se encontraba asintomático y sus exámenes mostraban una hemoglobina de 13.7 mg/dl, Creatinina de 1.74 mg/dl y Nitrógeno ureico de 23.0 mg/dl.

La biopsia fue informada como riñón y tejido adiposo perirenal que en conjunto pesaban 1.400 gr. Hacía el



FIGURA 2. El riñón es colocado en una bolsa de polietileno y se extrae a través de la incisión de la fosa ilíaca.



FIGURA 3. Aspecto cosmético final al término de la cirugía.

polo inferior y en íntimo contacto con el riñón se encontraba un tumor de 9.5 cm., de consistencia firme, que al corte presentaba extensas áreas quísticas, amarillo-anaranjadas, reblandecidas, necróticas, con contenido hemorrágico y que no traspasaba la cápsula renal. En la periferia del tumor se reconocían áreas tumorales de aspecto adiposo bien delimitadas, amarillo pálido, que en conjunto constituían una tumoración de 15 cm de diámetro y que quedaban en íntimo contacto con la sección quirúrgica, separada de ella por una delgada lámina de tejido fibroso de 0.1 cm de espesor (Figura 4).

Al examen histológico el parénquima renal presentaba arquitectura conservada. La porción tumoral central presentaba una proliferación neoplásica hiper celular, de células fusadas, estrelladas, epiteloideas, algunas gigantes, con escaso citoplasma mal delimitado, con núcleos irregulares de nucléolos prominentes y elevada tasa mitótica; las células se disponían en sábanas en medio de un estroma mixoide moderadamente abundante en algunos sectores con caracteres de mixofibrosarcoma G3 (fibrohistiocitoma maligno variante mixoide).

En las porciones periféricas, el tumor presentaba un aspecto claramente adiposo mejor diferenciado con caracteres de mixoliposarcoma G1-2. El tumor adiposo quedó separado de la sección quirúrgica por una delgada lámina de tejido fibroso de 1 mm de espesor.

El informe anatomopatológico concluyó de que se trataba de un mixoliposarcoma perirenal con indiferenciación hacia mixofibrosarcoma G3 (fibrohistiocitoma maligno variante mixoide). El paciente actualmente se encuentra asintomático y con una función renal estable luego de 9 meses de la cirugía.



FIGURA 4. *Espécimen quirúrgico.*

DISCUSIÓN

Se presenta caso de paciente en la novena década de la vida con masa palpable abdominal y estudios imagenológicos que sugieren la presencia de lesión tumoral renal derecha a nivel del polo inferior. Con el diagnóstico de tumor renal, el paciente es tratado quirúrgicamente mediante nefrectomía radical laparoscópica mano asistida con resultados satisfactorios. La patología final reporta mixoliposarcoma perirenal. La forma de presentación de esta lesión en nuestro paciente concuerda con lo descrito en la literatura, sin embargo y a pesar de realizarse estudios preoperatorios, el diagnóstico final fue realizado anatomía patológica. El urólogo como cirujano del área retroperitoneal debe tomar en cuenta la posible presencia de este tipo de lesiones en la evaluación de tumores que afectan dicha área anatómica.

De los sarcomas de partes blandas, el liposarcoma corresponde a un 10 a 28 % de estos. Es el segundo tumor más frecuente del retroperitoneo, se origina del mesodermo y es derivado del tejido adiposo pudiendo originarse de la grasa peri-renal (1).

Dentro de sus variedades histológicas están el subtipo mixoide, el pleomórfico, el bien diferenciado y finalmente los indiferenciados (2). Los liposarcomas mixoides o

mixoliposarcomas son el subtipo más frecuente, caracterizándose a la histología por presentar una matriz extracelular mixoide con áreas de tejido adiposo, siendo en la mitad de los casos de bajo grado de malignidad (5,6). En este caso la lesión era del tipo mixoliposarcoma perirenal con indiferenciación hacia mixofibrosarcoma G3 (Fibrohistiocitoma maligno variante mixoide).

Los liposarcomas retroperitoneales son tumores con baja tendencia a dar metástasis, de crecimiento lento y expansivo, y dada su localización anatómica pueden alcanzar tamaños considerables sin causar síntomas específicos (1,4,7). Su formas de presentación más frecuentes son; masa abdominal palpable en un 80% de los casos, como fue el caso del paciente operado, así como dolor abdominal en un 50 % (1,4).

Una característica importante y frecuente de los liposarcomas retroperitoneales es su grado de indiferenciación tumoral, que pudo ser verificada en la patología final del caso que presentamos. El grado de indiferenciación se traduce en una progresión histológica que puede conferirle la posibilidad de dar metástasis (3), es por esto de gran importancia el seguimiento oncológico de los pacientes afectados con este tipo de lesiones, así como el hecho de que nuestro paciente se mantiene asintomático casi un año posterior a su tratamiento quirúrgico.

La razón por la cual estos tumores son más propensos a la indiferenciación es fundamentalmente su ubicación, lo que determina, en general, un diagnóstico tardío, siendo la cronicidad de la lesión uno de los principales factores que contribuyen a este proceso. Habitualmente el liposarcoma indiferenciado tiene una apariencia histológica similar al fibrohistiocitoma maligno o al mixofibrosarcoma de grado histológico alto o intermedio (2).

Los métodos diagnósticos utilizados en la actualidad son la Tomografía axial computada y la Resonancia Magnética. La primera permite valorar el tamaño, extensión y relación del tumor con estructuras vecinas (1). No obstante, la Resonancia Magnética (RM) entrega imágenes específicas que permiten un diagnóstico más certero de la masa retroperitoneal en evaluación (1,8). Esto se basa en el comportamiento particular del liposarcoma, especialmente en su variante mixoide.

El mixoliposarcoma puede presentar un contenido de grasa de un 10–15% por lo que no siempre se observa como un tumor adiposo clásico. Además si presenta un alto porcentaje de agua, puede simular la imagen de una lesión quística (9). La apariencia típica de mixoliposarcoma en la RM es de una imagen con señal de baja intensidad, con focos de alta intensidad en la fase T1 sin contraste, lo que traduce la matriz mixoide con pequeños cúmulos de grasa en su interior. En cambio, en la fase T2 se obtiene una señal de alta intensidad (9). Este patrón de baja intensidad en T1 y alta intensidad en T2 es secundario a la presencia de estroma mixoide.

De esta manera se puede establecer la diferencia con tumores con mayor contenido de grasa dado que estos entregan una señal de alta intensidad en T1 y de moderada - alta intensidad en T2 (8).

Otro signo específico para el mixoliposarcoma en la RM es el "Bowl of fruits" o fuente de frutas, que se presenta como un mosaico de señales de alta, moderada y baja intensidad en la fase T2 (8). Los signos radiológicos descritos no se identificaron en la TAC preoperatoria del paciente en cuestión, y es probable que la vecindad con el parénquima renal haya sugerido la presencia de una lesión más frecuente como lo son los tumores renales.

En relación al pronóstico, la localización retroperitoneal de este tipo de tumores, es un factor independiente de mal pronóstico (1,10). La variedad y el grado histológico son factores determinantes, siendo los del subtipo mixoide y bien diferenciado los que presentan un pronóstico más favorable, al contrario que los pleomórficos y los indiferenciados (1,2,10). Por último el estado de los márgenes quirúrgicos, es otro factor pronóstico importante, lo que resalta aún más el rol de la cirugía en el tratamiento (1,2,4).

La cirugía es la piedra angular del tratamiento de la enfermedad localizada, por lo que debe ser agresiva para lograr la resección completa y obtener control local adecuado (1,4). Lamentablemente los límites anatómicos del retroperitoneo dificultan la obtención de márgenes amplios. Se describe que solo un 50% de los liposarcomas retroperitoneales permitirían una resección completa, y que a pesar de esto la recurrencia sería del orden de entre un 40 - 50%, aumentando la fracción de tumores indiferenciados en cada recurrencia (2).

La cirugía llevada a cabo en este caso permitió la resección del tumor en su totalidad, con márgenes quirúrgicos negativos. Existe la impresión general de que este tipo de lesiones podrían estar más asociadas a compresión del riñón adyacente, que a invasión directa del mismo, sobre todo en tumores de bajo grado. De esta forma se podría plantear un abordaje más conservador con resección de un segmento capsular, para obtener un margen negativo sin sacrificar el riñón. Sin embargo, la nefrectomía debe ser considerada ya que esta determina el estado de los márgenes (2). El papel de la terapia sistémica aún no está completamente definido, pero aparentemente la quimioterapia no aportaría beneficios significativos en el manejo de estos tumores (2,4).

La cirugía laparoscópica permitiría la resolución quirúrgica de estas lesiones, sin comprometer los preceptos oncológicos del tratamiento y ofreciendo las conocidas ventajas de la invasión mínima. De la misma forma la visión endoscópica favorece el abordaje retroperitoneal, además de permitir la exploración del resto de la cavidad abdominal.

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

- **1. SAMANIEGO, M.P.; GONZÁLEZ FAJARDO, J.A.; FERNANDEZ DE LA GANDARA, F. y cols.: "Liposarcoma retroperitoneal gigante". *Actas Urol. Esp.* 27: 640, 2003.
- **2. SINGER, S.; AN TOMESCU, C.; RIEDEL, E. y cols.: "Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival of retroperitoneal liposarcoma". *Ann. Surg.*, 238: 358, 2003.
3. WEISS, S.W.: "Lipomatous tumors". *Monogr. Pathol.*, 38: 207, 1996.
- *4. CLARK, J.A.; TEPPER, J.E.: "Role of radiation therapy in retroperitoneal sarcomas". *Oncology*, 10: 1867,
5. GRAADT VAN ROGGEN, J.F.; HOGENDOORN, P.C.; FLETCHER, C.D.: "Myxoid tumours of soft tissue". *Histopathology*, 35: 291, 1999.
6. SPANIER, S.S.; FLOYD, J.: "A clinicopathologic comparison of malignant fibrous histiocytoma and liposarcoma". *Instr. Course Lect.*, 38: 407, 1989.
7. COLI, P.; SCIANDRA, P.C.; MARZANO, T.: "Myxoid liposarcoma of the retroperitoneum. Presentation of a clinical case". *Minerva Chir.*, 55: 537, 2000.
- *8. NISHIMURA, H.; ZHANG, Y.; OHKUMA, K. y cols.: "MR imaging of soft-tissue masses of the extraperitoneal spaces". *Radiographics*, 21: 1141, 2001.
- **9. MI-SOOK, S.; HEONG, S.; JIN, S. y cols.: "Myxoid liposarcoma: appearance at MR imaging with histologic correlation". *Radiographics*, 20: 1007, 2000.
- HUEBERT, H.T.: "Liposarcoma: the Manitoba experience". *Can. J. Surg.*, 24: 391, 1981.
10. PITSON, G.; ROBINSON, P.; WILKE, D. y cols.:
- **11. "Radiation response: an additional unique signature of myxoid liposarcoma". *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.*, 60: 522, 2004.