

11209

12
26)



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CIRUGIA GENERAL

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO LA RAZA

**ESTUDIO Y TRATAMIENTO DE LOS SARCOMAS
DE RETROPERITONEO EN EL HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO LA RAZA**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGIA GENERAL

P R E S E N T A :

DRA. ADA ISABEL BEITIA GONZALEZ

DIRECTOR DE TESIS:

DR. FAUSTO GARCIA CARRASCO



IMSS

MEXICO, D.F.

1996.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

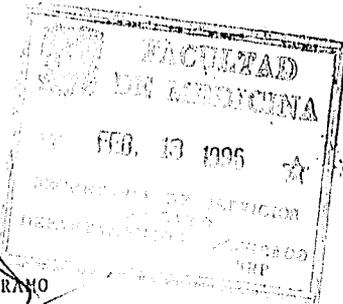


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



Dr. ARTURO ROBLES PARANO

Jefe de Enseñanza e Investigación
Hospital de especialidades

**DIVISION DE EDUCACION
E INVESTIGACION MEDICA**

Dr. JOSE FENIG RODRIGUEZ

Profesor Titular del curso de Cirugía General

Dr. FAUSTO GARCIA CARLASCO

Director de Tesis

DEDICATORIA

A mi madre quien con su fuerza, entusiasmo y empeño en la superación me guió hacia donde me encuentro hoy.

A mi padre quien con su presencia y comprensión representó el equilibrio que necesitaba en mi vida. Gracias a ambos por su sacrificio y apoyo incondicional, por esa confianza ilimitada que depositaron en mí...

A mis queridas primas Isis e Ibis quienes representaron para mí el hilo que me mantuvo unida a mi familia y a mi país natal.

A mis queridos tíos quienes con sus palabras de aliento me animaron a seguir luchando, enfrentando los obstáculos y marchando siempre hacia adelante.

A mi muy querida tía Magda y a mis abuelitos, a quienes mantengo siempre en mi corazón, aunque no pueda disfrutar de su presencia...

Esto es para ustedes.

Y por último, pero no menos importante, mi respeto y agradecimiento a mis queridos profesores quienes con paciencia y dedicación nos guiaron por esta senda llena de escollos. Forjaron nuestro carácter y nos mostraron el sacrificio que representa ser médico, siempre superándose, sacando fuerzas del agotamiento, dedicando toda nuestra atención al enfermo, ese individuo que deposita toda su esperanza y confianza en nosotros.

Este no es más que el inicio de mi vida como profesional. Espero que con el apoyo de Dios logre recorrer este camino mostrando amor por mis semejantes y trabajando por ellos y para ellos.

"De mis padres recibí la vida y con mis maestros aprendí a vivirla."

Alejandro Magno

"El sistema de gobierno más perfecto es aquel que produce mayor suma de felicidad posible, mayor suma de seguridad social y mayor suma de estabilidad política."

Simón Bolívar, 1819.

Primer Congreso Constituyente

La Angostura.

INDICE

	Págs.
I.	1
II.	3
III.	3
IV.	4
V.	5
VI.	6
VI. I	6
VI. II.	7
VI. III.	7
VI. IV	10
VI. V.	11
VI. VI.	15
VI. VII	21
VI. VIII.	22
VI. IX.	26
VI. X.	26
VI. XI.	27
VI. XII.	28
VII.	31
VIII.	35
VIII. I.	35
VIII. II.	36
IX.	38

X.	RESULTADOS	40
X.I.	TRATAMIENTO QUIRURGICO	43
X.II.	MORBI-MORTALIDAD	44
XI.	DISCUSION	45
XII.	CONCLUSIONES	51
	BIBLIOGRAFIA.	54

I. INTRODUCCION.

Los tumores primarios malignos de retroperitoneo representan una patología poco frecuente. Se localizan en un sitio prácticamente inaccesible y provocan sintomatología inespecífica.

Los pacientes generalmente se presentan en etapas tardías de su enfermedad, con tumores grandes que involucran estructuras adyacentes.

Ultimamente se han estado detectando con mayor frecuencia, especialmente en pacientes en edad productiva. Hemos observado que el estadio avanzado en que se encuentran los mismos cuando se diagnostican disminuye la posibilidad de poderles ofrecer un manejo curativo.

Decidimos analizar la presentación de los sarcomas de retroperitoneo desde enero de 1990 hasta febrero de 1994 en el servicio de Cirugía General del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza.

Nuestros objetivos son:

1. Determinar los factores que permitan su detección temprana.
2. Conformar un protocolo de estudio ordenado y exhaustivo -

que oriente hacia un manejo más adecuado, ya sea quirúrgico curativo o paliativo asociado a radioterapia o quimioterapia oportuna.

3. Determinar los factores pronósticos que intervienen en la sobrevida de los enfermos con el objeto de mejorarla.

II. OBJETIVO GENERAL.

Determinar la experiencia con sarcomas de retroperitoneo en el servicio de Cirugía General del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza.

III. OBJETIVOS ESPECIFICOS.

1. Documentar las características demográficas de los pacientes con sarcomas de retroperitoneo.
2. Analizar el protocolo de estudio utilizado para su diagnóstico.
3. Describir los procedimientos quirúrgicos manejados en función de la morbi-mortalidad operatoria.
4. Definir aspectos importantes en el pronóstico de la enfermedad.
5. Establecer un protocolo de diagnóstico y tratamiento en nuestro servicio.

IV. ASPECTOS HISTORICOS.

- 1761 Morgagni publica la historia de un paciente con un lipoma retroperitoneal, y por ende, describe por primera vez un tumor retroperitoneal. (1)
- 1829 Se le da crédito a Lobstein por aplicar el término de tumor retroperitoneal a los crecimientos anormales de la zona. (2)
- 1897 Douglas presenta una disertación sobre los tumores retroperitoneales en una reunión de la Southern Surgical Association. (3)
- 1924 Handfield-Jones describe la patogénesis de los quistes retroperitoneales en la Lectura Hunteriana frente al Royal College of Surgeons en Londres. (4)
- 1931 Hansmann y Budd reportaron 17 casos de tumores retroperitoneales sólidos. (5)
- 1946 Donelly realizó una extensa revisión de la literatura y reportó 95 casos de tumores retroperitoneales. (6)

Durante los últimos años han sido reportados casos de tumores retroperitoneales con mayor frecuencia.

V. ANATOMIA DE RETROPERITONEO.

La zona retroperitoneal es un área amplia que se extiende desde el tórax hasta el diafragma pélvico. Se considera como un espacio potencial.

Su límite superior se localiza entre las puntas de las duodécimas costillas y las vértebras, y su límite inferior lo forman las crestas ilíacas y la base del sacro, con el borde externo del músculo cuadrado lumbar como margen lateral. (7)

Yace entre el peritoneo y la pared abdominal posterior cuya capa más profunda está conformada por parte del músculo transversalis, el cuadrado lumbar, psoas ilíaco y psoas menor de afuera hacia adentro. (8)

Las vísceras retroperitoneales embrionarias verdaderas son las glándulas suprarrenales, los riñones, los uréteres y las gónadas. Estas últimas emigran hacia la parte inferior. (8)

Contiene tejido areolar laxo por donde atraviesan la vena cava inferior, la aorta abdominal y sus ramas (vasos renales, gonadales, etc.), el plexo lumbar, el tronco simpático y muchos ganglios linfáticos. (7,8,9)

VI. GENERALIDADES.

Los tumores primarios malignos de retroperitoneo son relativamente raros, representan menos del 0.5% (9) de todas las neoplasias y forman parte de una amplia variedad histológica.

Este término se reserva exclusivamente para aquellos tumores que nacen en la zona, excluyendo los de origen renal, suprarrenal o de ganglios linfáticos periaóxicos. (10)

El 85% de los tumores de retroperitoneo son malignos y de éstos el 35% se originan del mesodermo, responsable del desarrollo del tejido conjuntivo del organismo. (6,7,11) Se denominan sarcomas.

VI.I. INCIDENCIA.

Los sarcomas de tejidos blandos representan 0.7% de los tumores de la economía (11), y de éstos el 28.8% se localizan en retroperitoneo. (12)

Su edad de presentación es la 6a. y 7a. décadas de la vida, sin que exista predilección por sexo o raza.

VI.II. EPIDEMIOLOGIA.

Su presentación se asocia a factores genéticos, ambientales e iatrógenos.

Se presenta con mayor frecuencia en asociación a enfermedades genéticas transmitidas como el síndrome de Werner, - la poliposis intestinal, el síndrome de Gardner y la neurofibromatosis.

Algunos pacientes tienen historia de trauma reciente, - exposición a radiación ionizante, ácido fenoxiacético (herbicida) y clorofenol (conservador de maderas).

VI.III. CLASIFICACION.

La clasificación patológica de los sarcomas de tejidos blandos se basa en la célula que le da origen; nacen de tejido adiposo, tejido conjuntivo, vasos linfáticos o sanguíneos, nervios, músculos, etc.

A. TUMORES MALIGNOS DE TEJIDO FIBROSO.

- FIBROSARCOMA: Del adulto.

Congénito e infantil.

Inflamatorio.

Posradiación.

- TUMOR MALIGNO DEL GLOMUS.
 - HEMANGIOPERICITOMA.
- F. TUMORES MALIGNOS DE VASOS LINFATICOS.
- ANGIOSARCOMA.
- G. TUMORES MALIGNOS DE TEJIDO SINOVIAL.
- SARCOMA SINOVIAL.
 - TUMOR MALIGNO DE CELULAS GIGANTES DE LA VAINA TENDINO-
SA.
- H. TUMORES MALIGNOS DE TEJIDO MESOTELIAL.
- MESOTELIOMA DIFUSO Y LOCALIZADO.
- I. TUMORES MALIGNOS DE NERVIOS PERIFERICOS.
- SCHWANOMA MALIGNO.
 - NEUROEPITELIOMA.
 - TUMOR NEUROECTODERMICO MALIGNO PIGMENTADO.
 - TUMOR MALIGNO DE CELULAS GRANULARES.
- J. TUMORES MALIGNOS DE GANGLIO AUTONOMO.
- NEUROBLASTOMA.
 - GANGLIONEUROBLASTOMA.
 - SCHWANOMA MALIGNO MELANOCITICO.
- K. TUMOR MALIGNO DE ESTRUCTURAS PARAGANGLIONICAS.
- PARAGANGLIOMA MALIGNO.

L. TUMORES MALIGNOS DE TEJIDO FORMADOR DE CARTILAGO Y HUESO.

- CONDROSARCOMA EXTRAESQUELETICO.
- OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELETICO.

M. TUMORES MALIGNOS DE MESENQUIMA PLURIPOTENCIAL.

- MESENQUINOMA MALIGNO.

N. TUMORES MALIGNOS DE ORIGEN INCIERTO.

- SARCOMA ALVEOLAR DE TEJIDOS BLANDOS.
- SARCOMA EPITELIOIDE.
- SARCOMA DE CELULAS CLARAS DE TENDONES Y APONEUROSIS.
- SARCOMA EXTRAESQUELETICO DE EWING.

O. TUMORES NO CLASIFICADOS. (13)

VI. IV. MANIFESTACIONES CLINICAS.

Los síntomas y signos que acompañan esta patología se presentan en forma tardía, generalmente como manifestación de un fenómeno obstructivo relacionado al desplazamiento de órganos vecinos.

Entre los hallazgos más frecuentes tenemos una masa abdominal o pélvica palpable en 75% de casos, y dolor abdominal o en flancos en 62% de los mismos. (9, 14, 15) En 15% de los pacientes la detección del tumor abdominal se realiza co

no hallazgo incidental durante la exploración física. (14)

Con menor frecuencia encontramos pérdida de peso, hiporexia, náusea, vómitos o constipación por obstrucción intestinal; además se refiere aumento de perímetro abdominal y edema de miembros inferiores. El involucro del tracto genitourinario provoca hematuria u obstrucción ureteral con hidronefrosis. (9,16)

Desde que se presentan los síntomas hasta que se inicia el tratamiento pasan aproximadamente 6 meses. (9,16,17)

VI.V. DIAGNOSTICO.

Por muchos años el método utilizado para la detección de las masas retroperitoneales estuvo limitado a procedimientos radiológicos convencionales: La placa simple de abdomen muestra desplazamiento de estructuras intraabdominales como estómago, colon o asas de intestino delgado, y aumento de tamaño de la silueta de órganos como riñón, etc. La placa de tórax es de utilidad para la detección de metástasis pulmonares. (18)

Con los estudios con medio de contraste baritado o yodado como la serie esófago-gastroduodenal, el colon por enema y la urografía excretora se logró obtener mayor defini-

ción sobre la compresión extrínseca de la masa.

La sensibilidad de los estudios baritados del sistema-gastrointestinal alto y bajo es de 75% y 86%, respectivamente. (19)

La urografía excretora debe ser realizada en forma rutinaria ya que demuestra la posición y permeabilidad de los uréteres, y da información sobre el funcionamiento de ambos riñones. El 25% de los pacientes son sometidos a nefrectomía por lo cual es importante conocer el grado de afección renal que existe. (17,20)

Sin embargo, el estudio radiológico más apropiado y efectivo en la valoración preoperatoria y estadificación de los tumores retroperitoneales es la tomografía axial computada (TAC). (11,14,18,20,21) Con ésta técnica se demuestra la localización exacta, tamaño, consistencia y relación a órganos y estructuras adyacentes de las masas. (17,19,20) Además detecta ganglios retroperitoneales afectados: valora su tamaño en sentido transversal, la demarcación sobre estructuras vasculares y el número de ganglios de 7 a 15 mm, considerados como de significado diagnóstico. (22) Posee una sensibilidad del 89%. (9)

La TAC detecta además tumor residual poseoperatorio y -

sirve de control periódico posterior en busca de enfermedad recurrente en etapas tempranas. (17)

La utilidad del ultrasonido (US) es básicamente en la detección de focos de metástasis, especialmente en hígado. Posee una sensibilidad del 84%. (9)

La angiografía demuestra anomalías vasculares, mientras que la venocavografía muestra sitios de obstrucción o extensión del daño vascular. Es esencial para planear la resección de segmentos de vena cava tanto para su reconstrucción mediante injertos o la ligadura de la misma. (19,21)

La arteriografía selectiva del tronco celíaco, arteria mesentérica superior o renal resulta de poca utilidad porque sus hallazgos son inespecíficos. (19) Un patrón vascular normal no excluye la presencia de un tumor maligno, y una vascularidad anormal no da datos confiables acerca de la posible etiología del tumor. (17) Por otra parte, se observan resultados anormales en 68% de los casos. (9)

La imagen de resonancia magnética (IRM) es un estudio no invasivo que obvia la necesidad de estudios angiográficos. Es útil en la valoración de obstrucción de la vena cava inferior, complicación frecuente en las lesiones retroperitoneales. (14,21) Debe ser incluida en la valoración preoperatoria.

ría de pacientes con tumores retroperitoneales ya que demuestra en forma excelente el detalle anatómico de la lesión, define su tamaño, localización y forma en relación a compartimentos musculares, planos de fascias, huesos y estructuras neurovasculares. (21)

La IRM es considerada superior a la TAC en la valoración de masas de tejidos blandos: brinda información acerca de zonas de necrosis, edema, hemorragia, degeneración quística y fibrosis (23); sin embargo, requiere de un tiempo de imagen prolongado y resulta muy costosa. (24)

En varios estudios se ha documentado el uso de la biopsia percutánea de las masas abdominales, considerándola un método diagnóstico confiable, seguro y de bajo costo. Cuando es guiada por US o TAC demuestra tener una alta sensibilidad y especificidad, con una baja tasa de falsos positivos. Sin embargo, tienen una alta tasa de falsos negativos, y existe la posibilidad de diseminar la neoplasia al producir siembras en el trayecto de la aguja. Incluso se recomienda realizar otro procedimiento diagnóstico cuando el resultado es negativo. (25)

La biopsia incisional intraoperatoria se reserva únicamente para aquellos tumores irresecables o que deban distin-

guirse del linfoma. (14)

El diagnóstico preoperatorio de los tumores retroperitoneales se establece aproximadamente en 39% de los casos - (9), situación que tiende a mejorar con la ayuda de la TAC y la IRM.

VI.VI. HISTORIA NATURAL.

Lo poco accesible de la región donde nacen hace que los sarcomas de retroperitoneo midan más de 10 cm cuando se diagnostican. (9,14,15,18) Por ende, invaden estructuras adyacentes y dan metástasis hematógenas tempranas a pulmón, hueso o hígado.

Los sarcomas de retroperitoneo tienden a recurrir con enfermedad diseminada a través del abdomen. Se ha visto que el 50% de los casos presentan como sitio único de recurrencia el pulmón. (11)

Entre los tipos histológicos más encontrados en retroperitoneo tenemos: el fibrosarcoma en 29%, el liposarcoma en 27% y el leiomiomasarcoma en 13%. (9) Ultimamente, el fibrohistiocitoma maligno está siendo diagnosticado con mayor frecuencia con el auxilio de técnicas de inmunohistoquímica y -

microscopía electrónica. (9,12,14,15,17,26)

A pesar de que los sarcomas de tejidos blandos poseen un comportamiento biológico similar existen algunas características individuales de los tipos histológicos encontrados con mayor frecuencia en retroperitoneo.

FIBROSARCOMA: Se origina de tejido conjuntivo superficial o profundo como fascia, tendón, etc. Es de crecimiento lento o rápido y se encuentra bien circunscrito.

Se presenta a cualquier edad, con un pequeño pico al nacimiento (Fibrosarcoma infantil), mientras que el 60% se observa en gente de 40 a 70 años. Solo el 10% se localiza en tronco. (27)

La histología es de un tumor de células fusiformes dispuestas en fascículos entrelazados. Se acompaña de un alto número de mitosis. (10)

Presenta recurrencia local en 56 a 75% de casos, y da metástasis a distancia en 59% de casos. (27)

LIPOSARCOMA: Se origina de tejido adiposo. Tiene predilección por tejidos blandos profundos, tejido conjuntivo y se presenta entre músculos.

Generalmente son tumores grandes que se encuentran bien circunscritos por la presencia de una pseudocápsula. Es frecuente en adultos del sexo masculino. (11,27)

Existen cuatro tipos celulares:

1. **Mixoide:** Es el más frecuente. Se caracteriza por lipoblastos proliferando en una matriz rica en mucopolisacáridos y con una red capilar prominente.
2. **De células redondas:** Presenta células pequeñas con lipoblastos escasos y mitosis más frecuentes.
3. **Bien diferenciado:** Posee células tumorales con núcleo prominente en una zona de fibrosis intensa.
4. **Pleomórfico:** Es muy indiferenciado con muchas células gigantes tumorales. (10,11,27)

FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO: Forma parte de un grupo de tumores que se originan de histiocitos. (10,11,27) Nacen del músculo profundo. En series recientes es considerado el sarcoma más frecuente.

Se presenta en adultos, 40% en la 6a. y 7a. décadas de

la vida (11), y predomina en el sexo masculino.

La histología muestra células fusiformes dispuestas en rueda de carreta que contienen células espumosas parecidas a histiocitos. (10)

En el pasado formas bien diferenciadas con un alto número de macrófagos y otras células inflamatorias se han denominado xantogranulomas. (10)

El 50% recurren localmente, y el 30% dan metástasis a distancia, especialmente a pulmón. (27)

RABDOMIOSARCOMA: Se originan de músculo esquelético. Se define como un tumor maligno cuya única línea de diferenciación identificable es el rabiomioblasto. (27)

Ha sido dividido en varios tipos:

1. Pleomórfico o del adulto: Subtipo menos frecuente. Son lesiones muy anaplásicas de crecimiento acelerado. Generalmente se presenta en la 5a. década de la vida y se localiza en extremidades. La supervivencia a 5 años es del 29%. (27)
2. Embrionario: Se origina de mesodermo indiferenciado y

no segmentado. Tiene predilección por la cabeza y cuello, y se observa menos en retroperitoneo y tracto urogenital. (10,27)

Es un tumor de la infancia. Da metástasis a ganglios, pulmón, hueso y membranas serosas.

En años recientes el pronóstico de éstos tumores ha mejorado con el uso de la quimioterapia.

3. Alveolar: Tumor que se presenta a cualquier edad, pero predomina en niños y adultos jóvenes.

Se presenta como masas muy profundas sin predilección por localización. Tienen un comportamiento muy agresivo. En el primer año dan metástasis ganglionares en 74% de los pacientes, seguido por metástasis a pulmón, hueso y páncreas. (27)

SARCOMA SINOVIAL: Se presenta en o cerca de tendones y vainas tendinosas, especialmente de extremidades. Se originan de células mesenquimatosas indiferenciadas.

El tumor predomina en el sexo masculino después de la 2a. década de la vida. (27)

Se presenta en dos patrones: bifásico y monofásico. (10)

Da metástasis a ganglios en 20% de casos, a pulmón en 75% y a hueso en 20%, generalmente en los primeros 2 años. - (27)

La sobrevida a 5 años es de 50%. (10)

SARCOMA ALVEOLAR DE TEJIDOS BLANDOS: Se desconoce su célula de origen.

Se presenta en extremidades, cabeza y cuello y retroperitoneo. Posee un comportamiento muy agresivo; da enfermedad metastásica a pulmón.

La sobrevida a 5 años es del 60%. (11)

HEMANGIOPERICITOMA: Se origina de las células de músculo liso que rodean los vasos pequeños.

Se localizan en extremidades, retroperitoneo y cabeza y cuello. Se presentan con mayor frecuencia en la 5a. década de la vida.

Da metástasis en 15% de casos. (27). La sobrevida a 5 años es del 50%. (11)

NEUROFIBROSARCOMA: Se originan de la vaina nerviosa. Pue--

den presentarse en cualquier parte del cuerpo, especialmente en nervios periféricos mayores. Hasta el 10% se asocia a la enfermedad de von Recklinghausen. (11,27)

Los tumores se presentan a cualquier edad, con predominio de la 5a. década de la vida.

A pesar del crecimiento lento con frecuencia recurren localmente y dan metástasis.

VI.VII. ESTADIFICACION POSOPERATORIA.

El factor pronóstico más importante en los pacientes con sarcomas de retroperitoneo es el grado de diferenciación histológica del tumor. Los grados se asignan de acuerdo al grado de mitosis, morfología nuclear, grado de celularidad, anaplasia celular o pleomorfismo y la presencia de necrosis tumoral. (11,16)

El sistema del Memorial Sloan Kettering Cancer Center (MSKCC) distingue entre sarcomas de bajo grado que representan el 43% de los mismos, y los de alto grado que corresponden al 57% de los mismos. Contribuye a predecir la recurrencia de la enfermedad y el resultado al tratamiento. (14,18)

El American Joint Committee for Cancer Staging and End

Results (AJCC) ha propuesto su clasificación que se basa en cuatro parámetros: G para grado histológico, T para tamaño tumoral, N para ganglios linfáticos regionales afectados y M para metástasis a distancia. (11) Ver cuadros 1A, 1B y 1C.

Los sarcomas de retroperitoneo dan metástasis ganglionares en 0.8% de casos, mientras que las metástasis a distancia se presentan en 10 a 20% de los pacientes. (11,14)

Para tumores localizados (ECI I a III) el grado es el determinante primario del comportamiento biológico del tumor, mientras que lesiones ECI IV son localmente invasivas o diseminadas. (18)

VI.VIII. TRATAMIENTO.

El método de elección para el tratamiento de los sarcomas de retroperitoneo es el manejo quirúrgico agresivo. (19)

El abordaje quirúrgico óptimo es transperitoneal. Se realiza a través de una incisión subcostal bilateral con extensión posterior en caso necesario. Con esto logramos obtener un mejor acceso a los principales vasos sanguíneos relacionados al tumor, generalmente localizados en el margen medial. (7,19,26)

ESTADIFICACION DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

- T Tumor Primario**
 - T1 Tumor menor a 5 cm
 - T2 Tumor mayor o igual a 5 cm
 - G Grado histológico de malignidad**
 - G1 Bajo
 - G2 Moderado
 - G3 Alto
 - N Ganglios linfáticos regionales**
 - No Metástasis a ganglios linfáticos regionales no comprobado histológicamente.
 - N1 Metástasis a ganglios linfáticos regionales comprobado histológicamente.
 - M Metástasis a distancia**
 - Mo No hay metástasis a distancia
 - M1 Metástasis a distancia
-

Cuadro 1 A

ESTADIFICACION DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

ECI I	
IA	Tumor grado 1 que mide menos de 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia.
G1T1NoMo	
IB	Tumor grado 1 mayor o igual a 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia.
G1T2NoMo	
ECI II	
IIA	Tumor grado 2 que mide menos de 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia.
G2T1NoMo	
IIB	Tumor grado 2 mayor o igual a 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos o a distancia.
G2T2NoMo	

Cuadro 1 B

ESTADIFICACION DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

ECI III IIIA G3T1NoMo	Tumor grado 3 menor a 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia.
IIIB G3T2NoMo	Tumor grado 3 mayor o igual a 5 cm. de diámetro sin metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia.
ECI IV IVA G1-3T1-2N1Mo	Tumor de cualquier grado o tamaño con diagnóstico histológico confirmado de metástasis a ganglios linfáticos regionales únicamente.
IVB G1-3T1-2No-1M1	Metástasis a distancia diagnosticada por Clínica.

Cuadro 1 C

El objetivo de la cirugía es remover en forma extensa el tumor para reducir al máximo la lesión residual. (17) Sin embargo, en muchos pacientes se obtienen márgenes quirúrgicos microscópicos positivos por el gran tamaño y la localización del tumor. (28)

La resección se define como completa si se realiza excisión del tumor con su cápsula y los márgenes microscópicos se encuentran libres de células malignas. (16,29) La habilidad para realizar una resección completa se relaciona al número de órganos involucrados por el tumor, no por su tamaño. (29)

Una resección parcial se define como aquella en la que queda tumor residual, ya sea márgenes microscópicos positivos para células malignas, o casos en los cuales únicamente se toma una biopsia incisional de la masa por considerarla irresecable.

Los parámetros considerados como de irresecabilidad son: invasión vascular extensa (aorta, vena cava inferior, vasos ilíacos, etc.), implantes peritoneales, metástasis a distancia o involucro de la raíz del mesenterio. (14) En ausencia de signos de irresecabilidad los pacientes con enfermedad recurrente local o a distancia son explorados.

El propósito del procedimiento es eliminar una obstrucción o reducir el tamaño de la masa. (17,20)

El perímetro del tumor se marca con grapas metálicas - para controlar la recurrencia local en el sitio del primario, ya que se presenta en 75% de casos. (14,17,19)

Del 40-80% de los tumores se resecan totalmente (14,-15,16), 16-40% se resecan parcialmente (14,15,16) y del 20-40% son considerados irresecables (9,15,16) en las diversas series estudiadas.

De acuerdo a la localización del tumor, la resección - se cataloga como: Izquierda o derecha.

- Izquierda: los tumores en esta zona son de gran tamaño, generalmente involucran varios órganos adyacentes. Esto disminuye la posibilidad de realizar una resección completa de los mismos. Tienen una mortalidad temprana elevada. (15)
- Derecha: Los tumores de esta zona afectan estructuras vasculares importantes (vena cava inferior), lo que impide la obtención de márgenes libres con la resección. Ocasionalmente se considera indicativo de irresecabilidad. (14,15)

El procedimiento quirúrgico se conoce como: Paliativo-
o curativo.

- Paliativo: La resección del tumor es incompleta y se reali-
za únicamente con el objeto de disminuir el tamaño tumoral
y eliminar sitios de obstrucción en masas irreseccables. -
(14)

Resulta de beneficio en pacientes que serán sometidas
a tratamiento complementario como radioterapia y quimio-
terapia. También disminuye la sintomatología provocada por-
la compresión de estructuras vecinas. (19)

- Curativo: Se realiza resección total del tumor obteniendo-
se márgenes microscópicos libres de células malignas. No
descarta la posibilidad de que una recurrencia se presente,
de 57-75% de acuerdo a las diferentes series. (14,16,17,20)

En 80% de casos una resección adecuada involucra órga-
nos adyacentes (9,14,20): Un solo órgano en 50% de los casos
y más de un órgano en 30%. (14)

Dentro de las estructuras reseccadas junto con el tumor
encontramos: Riñón en 43%, colon en 24%, glándula suprarre-
nal en 18%, pancreas en 15%, pared abdominal, diafragma, una

porción de vejiga, duodeno u otro segmento de intestino delgada. También se han resecado porciones de estructuras vasculares mayores como la aorta, vena cava inferior, vena renal izquierda o nervios. (9,14,16)

VI. IX. MORBI-MORTALIDAD.

Las complicaciones posoperatorias se presentaron en 18-35% de casos: Herida infectada, hemorragia, fístula intestinal, sepsis e insuficiencia respiratoria. (9,14,16)

La mortalidad operatoria fue de 2.2-15%, por cuadros de infarto agudo del miocardio, embolismo pulmonar o gangrena intestinal. (14,15,16,17)

VI.X. RECURRENCIA.

Se detectó recurrencia local antes de 2 años en 57-75% de casos (14,16,17,20), con una media de 19 meses.

En sarcomas de alto grado se vió que la recurrencia se presentó a los 15 meses, mientras que en los de bajo grado fue a los 44 meses. (14)

El primer sitio de recurrencia es a cavidad peritoneal

(incluyendo hígado) seguido por pulmón (28)

A pesar del pobre resultado los pacientes con recurrencia local deben ser sometidos a una resección quirúrgica agresiva, ya que todos los pacientes no operados mueren antes de 2 años, generalmente por enfermedad metastásica a distancia en pulmón o hígado. (18)

VI.XI. SOBREVIDA.

La sobrevida global de los pacientes con sarcomas de retroperitoneo manejados con cirugía es de 15-35% a 5 años. (9)

En pacientes con tumores totalmente resecados es de 60-80% a 5 años (9,14,15,16), en aquellos con tumores resecados parcialmente es de 8-38% a 5 años (5,14,16), mientras que en tumores irresecables es de 15% a 5 años. (14)

La sobrevida a 5 años en pacientes con sarcomas de alto grado es de 25% y en los de bajo grado es de 65%. (14)

El tratamiento agresivo continúa siendo un determinante muy importante en el periodo libre de enfermedad y sobrevida de estos pacientes. (15,20)

VI. XII. TRATAMIENTO COMPLEMENTARIO.

Con el alto índice de recurrencias en los pacientes con tumores de retroperitoneo operados, surge la necesidad de una terapia local más efectiva. (14)

Desde 1960, los pacientes con tumores malignos de retroperitoneo han recibido manejo combinado con radioterapia y/o quimioterapia en enfermedad residual, tumores irresecables o recurrentes, sin haber establecido un protocolo formal. (9,17)

La radioterapia posoperatoria representa una alternativa interesante. Sin embargo, debido a que la dosis efectiva necesaria para el control tumoral no es tolerada por algunos órganos intraabdominales, no resulta práctica su aplicación.

En aquellos casos en los cuales se ha aplicado radioterapia posterior a resecciones completas, el abdomen continúa siendo el primer sitio de recurrencia en 69% de los pacientes, lo que es comparable con series de pacientes sometidos únicamente a cirugía. (14,17)

Se ha visto que la radioterapia en sarcomas de retroperitoneo irresecables se asocia a progresión local de la en-

fermedad y muerte.

En la actualidad, nuevas técnicas están siendo investigadas:

- La radioterapia externa intraoperatoria a dosis de 2000cGy con el objeto de esterilizar células tumorales que puedan implantarse en la cavidad peritoneal. (30)

- La braquiterapia que consiste en la aplicación de implantes con I-125 o Ir-192 sobre el tumor o el sitio de extirpación-tumoral. De esta manera se consigue administrar una dosis elevada (4500cGy) a una zona limitada.

Sin embargo, aún no se ha logrado demostrar mayor control local y sobrevida con estas técnicas.

La quimioterapia adyuvante con regímenes que incluyan Adriamicina (hidrocloruro de doxorrubicina) ha demostrado ser activa en algunos tipos histológicos (rhabdiosarcoma embrionario). (17,18) Sin embargo, su aplicación no ha mejorado el periodo libre de enfermedad ni la sobrevida de los pacientes. (14,18)

Por consiguiente, se recomienda el manejo quirúrgico -
de los sarcomas de retroperitoneo, y de las recurrencias. -
No se ha logrado demostrar beneficio con la aplicación de ra-
dioterapia o quimioterapia solas o combinadas, mientras que-
es muy evidente la morbilidad provocada por su aplicación. -

(9)

VII. DEFINICION DE TERMINOS OPERACIONALES.

Consideramos que las variables Edad y Sexo son universalmente conocidas y no ameritan mayor definición.

Duración de Síntomas: Período que comprende desde la presentación del primer síntoma hasta que el paciente es valorado por el médico.

ESTUDIOS DE GABINETE.

Radiografía de Tórax y de Abdomen: Estudio radiológico simple.

Serie Esofago-gastroduodenal y Colon por enema: Estudio radiológico contrastado de las vías digestivas.

Utiliza bario.

Urografía Excretora: Estudio radiológico contrastado de las vías urinarias. Utiliza yodo.

Angiografía: Estudio radiológico de estructuras vasculares - (venas y arterias) mediante la inyección de medio de contraste.

Ultrasonido: Proyección gráfica de ecos obtenidos de órganos intraabdominales.

Tomografía Computada: Imagen en plano transversal o axial de órganos con o sin medio de contraste.

Imagen de Resonancia Magnética: Imagen de múltiples proyecciones obtenida por radiación de baja energía combinada a signos nucleares.

Todos los estudios señalados tienen como finalidad localizar la masa en retroperitoneo y determinar sus límites con órganos adyacentes, así como la posibilidad de invasión de los mismos.

Biopsia percutánea: Técnica que consiste en la toma de biopsia de la masa retroperitoneal con una aguja de trucut.

Localización: Proyección abdominal en la cual se encuentra la mayor parte del tumor.

Tratamiento Quirúrgico: 1. Diagnóstico: con el propósito de obtener una biopsia incisional del tumor únicamente. 2. Paliativo: resección parcial del tumor. Alivia la sintomatología obstructiva provocada por compresión de estructuras vecinas. 3. Curativo: resección completa del tumor.

Resección Parcial: Significa excisión incompleta de la masa.

Resección Total: Significa excisión de toda la masa.

Resección de otros Organos: Cuando la masa invade otras estructuras como vasos, órganos sólidos, etc. hace difícil su separación y existe la necesidad de resecarlo en bloque.

Mortalidad: Si el paciente se encuentra vivo o muerto posterior al procedimiento quirúrgico.

Causa de Mortalidad: Padecimiento que provocó o desencadenó la muerte posterior al procedimiento quirúrgico.

Estadificación de AJCC: Estadificación clínico-patológica de los sarcomas de acuerdo a cuatro parámetros que son T para tumor primario, N para ganglios linfáticos involucrados, M para metástasis a distancia, y G para grado de diferenciación histológica.

Histología: Resultado del estudio patológico de la masa resecada.

Grado de Malignidad: Si el tejido está poco diferenciado es alto, y si se encuentra bien diferenciado es bajo, de acuerdo al criterio del MSKCC.

Status Actual: Condición del paciente a la fecha de corte del estudio. Así tenemos Vivo o Muerto con actividad tumoral, Vivo o muerto sin actividad tumoral, Perdido con o sin actividad tumoral.

Sobrevida: Tiempo que el paciente ha vivido posterior al diagnóstico de su enfermedad.

Período libre de Enfermedad: Tiempo que el paciente se encuentra sin enfermedad posterior al manejo quirúrgico.

Operabilidad: Posibilidad de someter al paciente al procedimiento quirúrgico de primera intención.

Resecabilidad: Posibilidad de remover el tumor de acuerdo al grado de invasión de otras estructuras.

Recurrencia: Reactivación del proceso tumoral desde que fue sometido a resección total en la primera cirugía. Puede ser locoregional (sitio del primario) o a distancia (hígado, pulmón, hueso, etc.).

Tratamiento Adyuvante: Manejo con radioterapia o quimioterapia posterior a la resección total del tumor en la primera cirugía.

Quimioterapia: Uso de drogas anticancerosas como tratamiento sistémico.

Radioterapia: Energía ionizante que provoca un cambio en la estructura molecular de un modelo biológico.

cGy (Centigray): Medida de la dosis de radioterapia absorbida. $100\text{cGy} = 1\text{ Gray} = 100\text{ rad}$.

VIII. PROCEDIMIENTO METODOLOGICO.

VIII.I, PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Presentación y manejo de los sarcomas de retroperitoneo en el servicio de Cirugía General del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, desde enero de 1990 a febrero de 1994.

VIII.II. HIPOTESIS.

1. En un paciente con un tumor retroperitoneal, probablemente su edad de presentación corresponda a la 6a. década de la vida.
2. En un paciente con un tumor de retroperitoneo probablemente no exista diferencia de presentación en cuanto al sexo.
3. Un paciente con un tumor retroperitoneal probablemente presente dolor abdominal y síntomas vagos de efectos compresivos desde hace 6 meses.
4. Cuando se diagnostica un tumor retroperitoneal probablemente ya mida más de 15 cm de diámetro.
5. Cuando se diagnostica un tumor retroperitoneal éste probablemente ya involucre estructuras adyacentes.
6. La TAC define el tamaño, localización y adhesión del tumor a estructuras adyacentes, y presencia de metástasis, luego entonces es indicativo de la resecabilidad del mismo.

7. Si la angiografía define que un tumor retroperitoneal tiene afección, luego entonces, generalmente es indicativo de irresecabilidad de la masa.
8. Si un paciente tiene un tumor retroperitoneal los estudios con medio de contraste probablemente muestren desplazamiento de estructuras.
9. Si un tumor retroperitoneal mide más de 15 cm de diámetro probablemente ya involucre órganos adyacente y es parcialmente resecable.
10. Un paciente con un tumor retroperitoneal resecado completamente tiene un 50% de probabilidad de recurrir.
11. Si un tumor retroperitoneal posee bajo grado de diferenciación histológica, probablemente el paciente tenga una mayor sobrevida.
12. Un paciente sometido a una resección parcial de un tumor retroperitoneal probablemente tenga una mayor posibilidad de recurrencia.
13. Un paciente sometido a una resección parcial de un tumor retroperitoneal y que recibe terapia adyuvante o complementaria probablemente tenga menos posibilidad de recurrir.

IX. MATERIALES Y METODO.

Se realizó una revisión de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico histológico confirmado de sarcoma de retroperitoneo, atendidos en el servicio de Cirugía General del Hospital de Especialidades del Centro Médico La-Raza en el período comprendido entre enero de 1990 y febrero de 1994.

Se incluyeron diez expedientes clínicos en los cuales se analizaron las siguientes variables: presentación clínica, examen físico, estudios de gabinete (placa de tórax, SEGD, colon por enema, urografía excretora, US, TAC, angiografía), biopsia percutánea, manejo quirúrgico, hallazgos patológicos y terapia complementaria.

Las piezas quirúrgicas fueron revisadas por el grupo de patólogos del servicio de Anatomía-patológica del hospital posterior a la cirugía.

Se estudiaron los pacientes que cumplían con los siguientes criterios de inclusión: Diagnóstico histológico confirmado de sarcoma de retroperitoneo; haber sido intervenido quirúrgicamente en el servicio de Cirugía General del HECMR, y tener un seguimiento mínimo de un mes.

No se incluyeron pacientes cuya documentación era considerada insuficiente para comprobar o disprobar las hipótesis establecidas.

Los sarcomas fueron estadificados de acuerdo al criterio clínico-patológico de la American Joint Committee for Cancer Staging and End Results (AJCC).

Ningún paciente recibió radioterapia o quimioterapia posoperatoria. No fueron considerados candidatos a manejo adyuvante o complementario por el servicio de Tumores Mixtos del Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Las metástasis a distancia fueron detectadas mediante placas de tórax y US hepáticos.

Se utilizó el programa Stata versión 3.1 1992 para el análisis estadístico. Las curvas de supervivencia y período libre de enfermedad se graficaron mediante el sistema de Kaplan-Meier.

X. RESULTADOS.

Entre los 10 pacientes estudiados hubo 6 del sexo masculino y 4 del sexo femenino para una relación de 3:2 con predominio en hombres. Ver Cuadro 2.

La edad media de presentación en nuestros pacientes fue de 52.4 años. Para el sexo femenino fue de 57.8 años, mientras que para el sexo masculino fue de 48.8 años. No se demostró significancia estadística entre ambos sexos por edad.

El 70% de los pacientes se ubicaron entre la 5a. y 7a. décadas de la vida. De estos 4/7 (57.1%) eran hombres. Ver Fig. 1.

La duración de los síntomas estuvo comprendida en un rango de 2 a 9 meses para una media de 4.9 ± 2.4 meses.

Los síntomas y signos encontrados fueron: masa abdominal palpable en 100% de los casos, pérdida de peso y dolor abdominal en 60%, alteraciones del hábito intestinal (constipación o cambios en las características de las evacuaciones) en 40%, y edema de miembros inferiores en 20%. La demás sintomatología se considera inespecífica y se presentó con menor frecuencia: hiporexia, plenitud posprandial, distensión-

SARCOMAS DE RETROPERITONEO DATOS GENERALES

SEXO : MASCULINO 6
FEMENINO 4

EDAD : RANGO 31 - 73 AÑOS
MEDIA 52.4 AÑOS

Cuadro 2

SARCOMAS DE RETROPERITONEO PRESENTACION POR EDAD Y SEXO

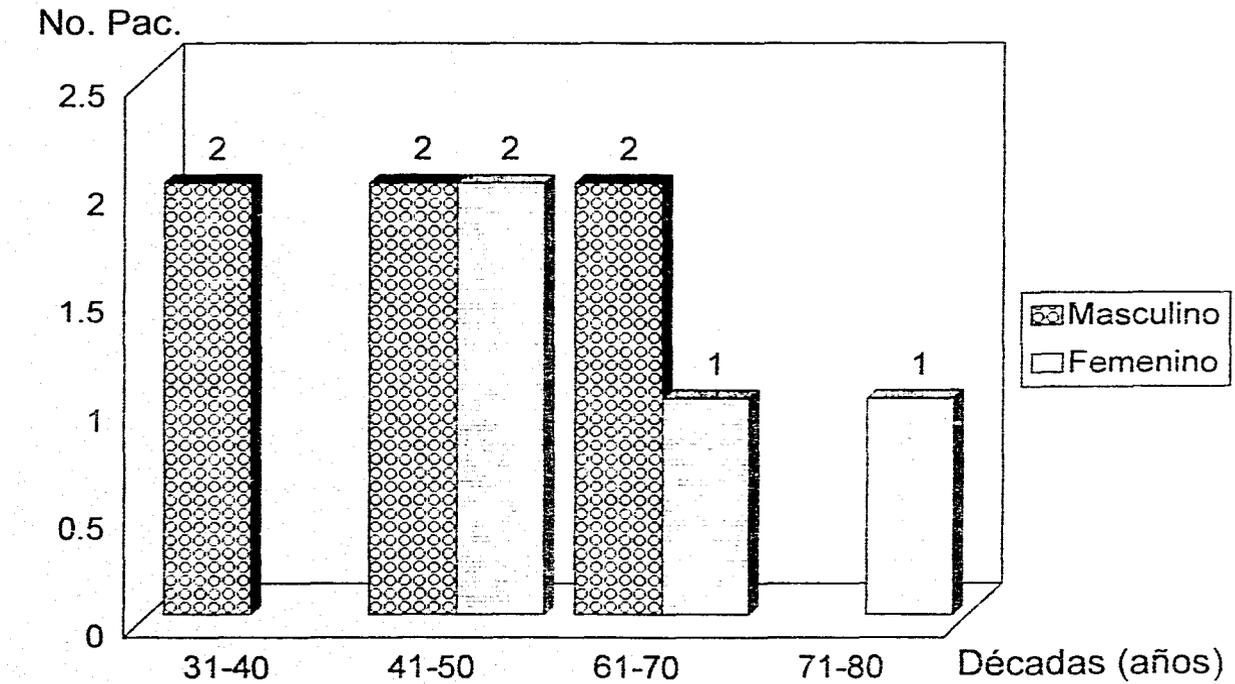


Figura 1

abdominal, anemia, etc. Ver Cuadro 3.

En 6/10 pacientes el dolor abdominal fue la manifestación inicial, y lo que lo llevó en búsqueda de atención médica. El dolor se refirió en fosas ilíacas en 2/6 (33.3%) pacientes, en flanco en 2/6 (33.3%) y en epigastrio en 2/6 (33.3%) pacientes.

En nuestra serie la masa abdominal se ubicó del lado derecho en 7/10 (70%) de los casos, y del lado izquierdo en 3/10 (30%) de los mismos.

La pérdida de peso varió de 5 a 15 kg en un lapso de tiempo de 2 a 9 meses.

Los dos pacientes con antecedente de edema de miembros inferiores presentaron afección de estructuras vasculares mayores: vena ilíaca externa en uno y vena cava inferior en el otro.

La sintomatología del tubo digestivo probablemente estuvo provocada por compresión extrínseca de la masa abdominal sobre el estómago, intestino delgado o colon.

La extensión de la enfermedad se determinó mediante una

SARCOMAS DE RETROPERITONEO SINTOMAS Y SIGNOS

	n=10	%
MASA ABDOMINAL	10	100.0
PERDIDA DE PESO	6	60.0
DOLOR ABDOMINAL	6	60.0
ALTERACION HABITO INTESTINAL	4	40.0
PLENITUD POSPRANDIAL	3	30.0
EDEMA DE MIEMBROS INFERIORES	2	20.0
ANEMIA	2	20.0
HIPOREXIA	2	20.0
DISTENSION ABDOMINAL	1	10.0

Cuadro 3

TAC de abdomen en los 10 pacientes. Ninguno de los estudios realizados detectó la presencia de adenopatías.

Algunos estudios complementarios determinaron el involucro de órganos adyacentes: 6/6 (75%) colon por enema realizados mostraron compresión extrínseca, 4/5 (80%) de las urografías excretoras mostraron desplazamiento de riñón y uréter, mientras que 2/2 (100%) de las SEGs estaban alteradas.

Además se realizaron 2 arteriografías y 5 venocavografías. Una arteriografía y 2 venocavografías (42.8%) fueron positivas. Dos de estos pacientes tenían antecedentes de edema de miembros inferiores (una de las venocavografías y la arteriografía que habían resultado positivas).

La presencia de metástasis a distancia se detectó en 20% de los pacientes. Se localizaron en hígado y se detectaron mediante el US hepático. Ninguna placa de tórax mostró metástasis pulmonar.

Se realizó biopsia percutánea en 4/10 pacientes obteniéndose el diagnóstico en 100% de los casos. No se refieren complicaciones con la realización de este procedimiento.

La histología de los tumores encontrados fue la siguiente

te: 6 liposarcomas, 3 fibrohistiocitomas malignos y un leiomiomasarcoma. Ver Cuadro 4. 60% de los tumores eran de alto grado y 40% de bajo grado de malignidad. No se demostró diferencia de presentación en el grado de diferenciación histológica con respecto a los sexos. Ver Fig. 2.

Las dimensiones de los tumores se encontraron en un rango de 10 a 40 cm. con una media de 25.3cm.

De acuerdo a la AJCC los tumores se estadificaron así: ECI III 6/10 pacientes y ECI IV 4/10 pacientes. Ver Cuadro No. 5.

X.I. TRATAMIENTO QUIRURGICO.

Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía. El procedimiento quirúrgico se catalogó como curativo en 8/10 (80% resecciones totales) pacientes y diagnóstico en 2/10 (20% tomas de biopsia incisionales). A ningún paciente se le realizó resección parcial del tumor.

En aquellos pacientes sometidos a resección total de la masa se incluyó la excisión de órganos en 6/8 (75%) casos: un sólo organo en 3/8 (37.5%) y más de un organo adyacente en 3/8 (37.5%). En los otros dos pacientes se realizó resección

SARCOMAS DE RETROPERITONEO HISTOLOGIA

	n=10	%
LIPOSARCOMA	6	60.0
BIEN DIFERENCIADO	3	30.0
PLEOMORFICO	2	20.0
MIXOIDE	1	10.0
FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO	3	30.0
LEIOMIOSARCOMA	1	10.0

Cuadro 4

SARCOMAS DE RETROPERITONEO GRADO DE DIFERENCIACION POR TIPO HISTOLOGICO

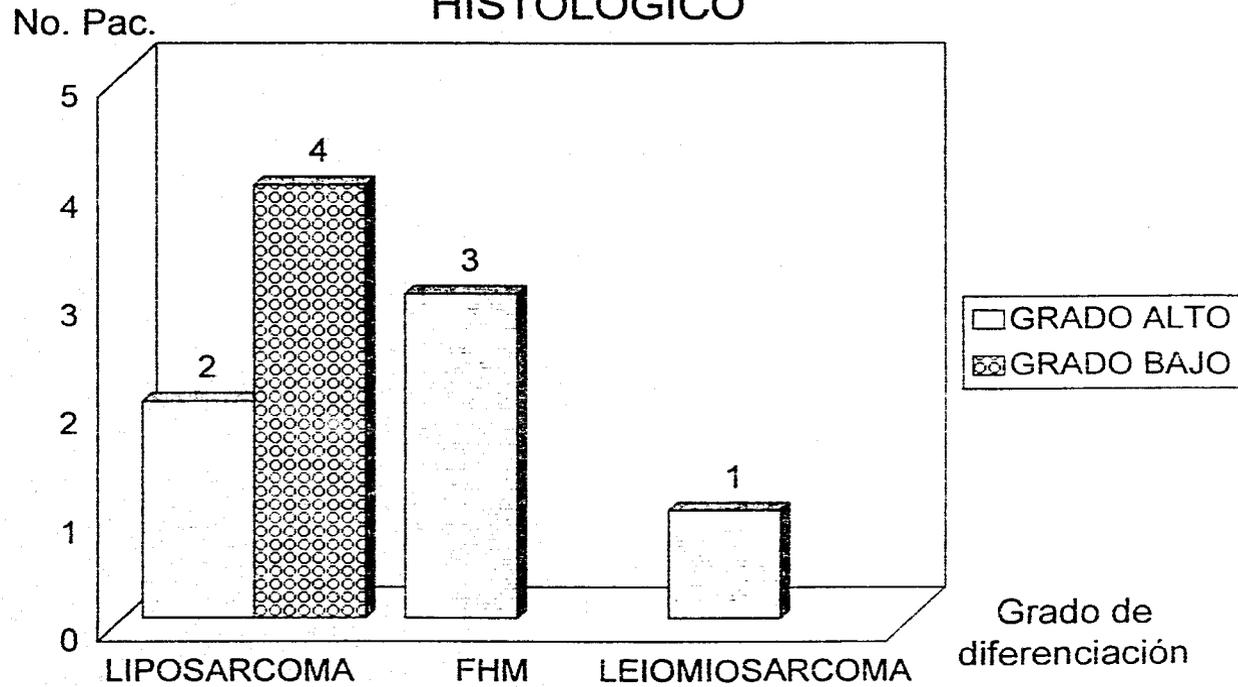


Figura 2

SARCOMAS DE RETROPERITONEO ESTADIFICACION AJCC

	n=10	%
III A	-	-
B	6	60.0
IV A	3	30.0
B	1	10.0

Cuadro 5

de la masa sin incluir órganos. Ver Fig. 3.

Entre los órganos más resecaados se encontraron riñón - en 4/8 (50%) y segmentos de intestino delgado en 2/8 (25%);- las demás estructuras resecaadas fueron colon, uréter, vena - ilíaca externa y porción anterior de vena cava inferior. Ver Cuadro 6.

Aquellos pacientes llevados a cirugía con fines diag-- nóstico fueron sometidos a laparotomía exploradora con toma- de biopsia incisional.

X.II. MORBI-MORTALIDAD.

Se presentaron complicaciones posoperatorias en 3/10 - pacientes por una infección de la herida quirúrgica, una neu- monía y un desequilibrio hidroelectrolítico lo que correspon- de al 30%.

La mortalidad operatoria fue de 1/10 (10%) provocada - por una infección de las vías respiratorias.

El PLE global fue de 33.3% a 2 años, mientras que la - SV global fue de 50% a 2 años. La media de SV en los pacien- tes sometidos a resección total del tumor fue de 12.7 meses,

SARCOMAS DE RETROPERITONEO

No. DE ORGANOS RESECADOS

n = 8

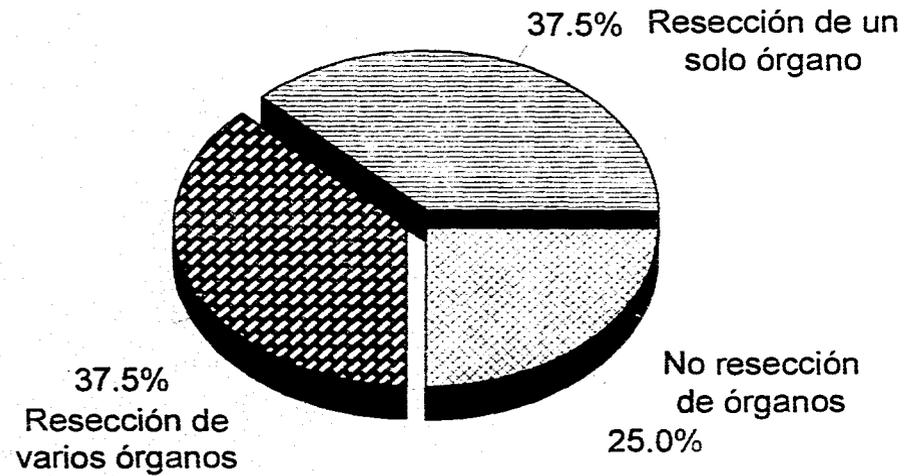


Figura 3

SARCOMAS DE RETROPERITONEO ORGANOS RESECADOS

	n=8	%
RIÑON	4	50.0
SEGMENTO INTESTINO DELGADO	2	25.0
COLON	1	12.5
URETER	1	12.5
V.ILIACA EXTERNA	1	12.5
V.CAVA ANTERIOR	1	12.5

Cuadro 6

mientras que en aquellos sometidos a procedimientos diagnós-
tico fue de 9 meses. Ver Gráfica 1.

Hubo recurrencia en 28.6% de los pacientes sometidos a
resección total del tumor. Se presentó como metástasis en -
hígado en las 2/8 pacientes. Ambos eran portadores de tumo-
res de alto grado de malignidad (un fibrohistiocitoma maligno
y el leiomiomasarcoma). La media de PLE para éstos pacien-
tes fue de 15 meses. Ver Cuadro 7.

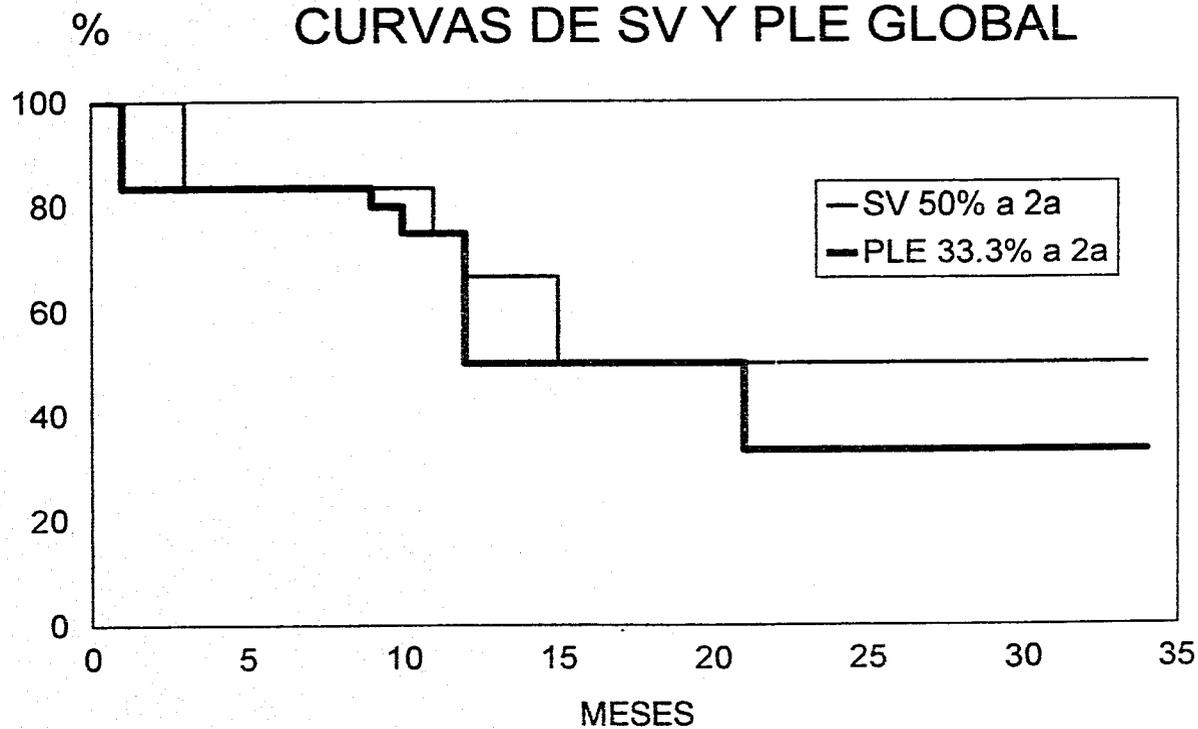
Las curvas de sobrevida de los pacientes con tumores -
de bajo y alto grado se sobreponen con 50% vivos a 1 año.

XI. DISCUSION.

A pesar de considerarse una patología rara, los sarco-
mas de retroperitoneo representan 76.9% de los tumores prima-
rios malignos de retroperitoneo en el servicio de Cirugía Ge-
neral del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Ra-
za.

Su localización y elevado grado de invasividad local -
lo convierten en un reto terapéutico para el cirujano. Los-
pacientes generalmente se presentan con tumores en etapas -
avanzadas debido a que las manifestaciones que los acompañan

SARCOMAS DE RETROPERITONEO CURVAS DE SV Y PLE GLOBAL



Gráfica 1

SARCOMAS DE RETROPERITONEO STATUS ACTUAL

	n=10	%
VCAT	2	20.0
VSAT	2	20.0
MCAT	-	-
MSAT	1	10.0
PCAT	2	20.0
PSAT	3	30.0

VCAT: VIVO C/ACTIVIDAD TUMORAL MCAT: MUERTO C/ACTIVIDAD TUMORAL
VSAT: VIVO S/ACTIVIDAD TUMORAL MSAT: MUERTO S/ACTIVIDAD TUMORAL
PCAT: PERDIDO C/ACTIVIDAD TUMORAL
PSAT: PERDIDO S/ACTIVIDAD TUMORAL

Cuadro 7

son inespecíficas; los pacientes buscan atención médica por la sintomatología provocada por el efecto compresivo de la masa, representando ésta un hallazgo incidental en 15% de los casos. (14)

Cuando se realiza el diagnóstico de la enfermedad la masa suele poseer dimensiones considerables, lo que en muchos casos limita su manejo quirúrgico y en ocasiones la hace irresecable por el involucro de estructuras adyacentes. Esto influye en forma importante en el PLE y SV de los pacientes.

Para un manejo adecuado se requiere de una evaluación preoperatoria precisa con todos los métodos diagnóstico disponibles.

Las variables conocidas que influyen en el pronóstico de la enfermedad son: grado de diferenciación histológica, extensión de la cirugía, presencia de metástasis y recurrencia (29), siendo el grado de diferenciación el determinante más importante en la SV de los pacientes.

En nuestra serie se observó que varios de nuestros resultados concuerdan con los publicados en la literatura.

Entre las diferencias más evidentes encontramos las siguientes: En la presentación de la enfermedad por sexo hubo predominio del masculino para una relación de 3:2, sin que ello haya influido sobre el tiempo de evolución de la enfermedad ni el pronóstico de la misma con respecto al sexo femenino.

Las manifestaciones clínicas encontradas con mayor frecuencia fueron pérdida de peso y dolor abdominal, que si bien fueron las primeras en aparecer no son específicas, y solo mediante la exploración física que detectó la presencia de la masa abdominal en 100% de los pacientes se sospechó en un tumor de retroperitoneo.

Es importante recalcar que los dos pacientes con edema de miembros inferiores presentaron afección de estructuras vasculares mayores, sin ser en ninguno de los casos indicativo de irresecabilidad.

El método diagnóstico más útil para la detección de la enfermedad y determinar la extensión de la misma fue la TAC en 100% de los pacientes. En ausencia de la misma el colonpor enema y la urografía excretora son de utilidad en el planeamiento quirúrgico, en especial ésta última que representa un auxiliar de la TAC al reproducir el funcionamiento renal.

El estudio angiográfico se debe realizar siempre que el tumor se ubique del lado derecho o de que el paciente presente edema de miembros inferiores.

Es de vital importancia la toma de placas de tórax o en caso de dudas de TAC de tórax y el US hepático para la detección temprana de metástasis que puedan ser resecables (únicas). Recordemos que los sarcomas de retroperitoneo dan metástasis a distancia o recurren antes de 2 años.

Se comprobó la utilidad de la biopsia percutánea al confirmarse el diagnóstico histológico en 4/4 pacientes sometidos al procedimiento, no resultando ser morbido, y con una certeza diagnóstica del 100%.

La estrategia quirúrgica debe basarse en la localización del tumor, su extensión y la invasión de órganos vecinos. Sin embargo, el manejo más apropiado es la excisión total del tumor (resección en bloque), en vista de que no todas las Instituciones cuentan con el equipo necesario para la aplicación de terapia complementaria (radioterapia), y se ha comprobado que la quimioterapia es de poca utilidad en la mayoría de los sarcomas de esta zona.

Los tipos histológicos más encontrados fueron:

liposarcoma en 60%, fibrohistiocitoma maligno en 30% y leiomiomasarcoma en 10%. 6/10 de alto grado y 4/10 de bajo grado.

Se realizó resección de órganos adyacentes en 75% de las cirugías, sin embargo, no se aumentó la morbilidad del procedimiento quirúrgico.

2/8 pacientes sometidos a resección total recurrieron (28.6%) con una media de 15 meses después del procedimiento quirúrgico inicial. Ambas fueron metástasis hepáticas en pacientes con tumores de alto grado, similar a lo descrito en la literatura revisada.

La mortalidad del procedimiento quirúrgico fue de 10%, lo que entra dentro de los parámetros descritos en las diferentes series.

La SV global para los tumores resecados en su totalidad es de 12.7 meses, muy por debajo de lo mencionado, probablemente debido al pobre control y seguimiento que se tiene de los pacientes. Así mismo, la SV de los pacientes por grado de diferenciación no mostró diferencia a 1 año.

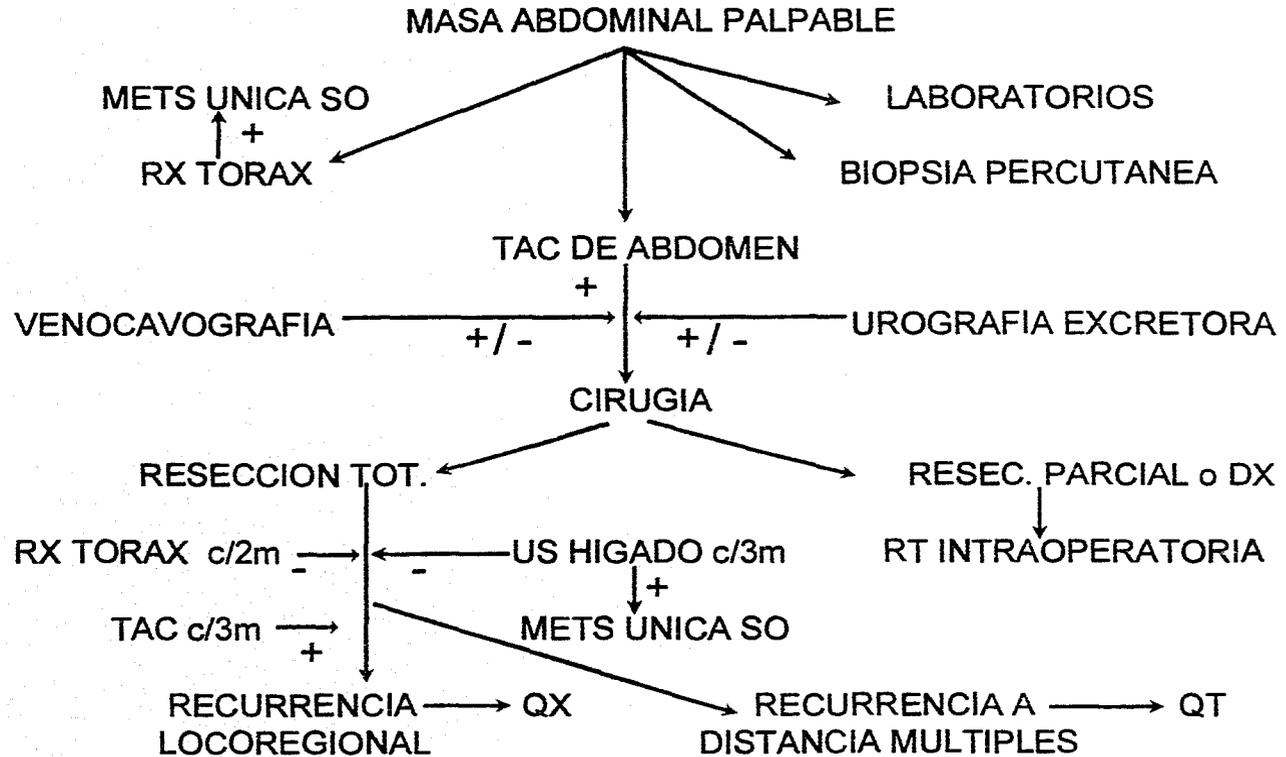
Se debe mantener un control muy estrecho de éstos pacientes con tomografías y estudios auxiliares para la detec-

ción temprana de recurrencias operables, ya sea, locoregional o a distancia.

Esperamos que con el desarrollo de la terapia multimodal se creen protocolos de estudio encaminados al uso de radioterapia y/o quimioterapia en sus varias modalidades con el objeto de disminuir las recurrencias y aumentar la supervivencia de los pacientes.

Sugerimos que con el objeto de optimizar los recursos se establezca un protocolo de estudio y manejo de los tumores de retroperitoneo. Ver Flujoograma.

PROTOCOLO DE ESTUDIO EN TUMORES PRIMARIOS MALIGNOS DE RETROPERITONEO



XII. CONCLUSIONES.

1. El sexo masculino se vió más afectado que el femenino pa
ra una relación de 3:2.
2. La edad media de presentación fue de 52.4 años.
3. El tiempo de evolución de la sintomatología de los pacien
tes es de 4.9 ± 2.3 meses antes de que se realice el diag
nóstico definitivo.
4. Las manifestaciones más frecuentes son dolor abdominal,-
pérdida de peso y masa abdominal palpable.
5. El estudio más adecuado para determinar la localización-
y extensión de la enfermedad fue la TAC.
6. Los estudios con medio de contraste sirven de complemen-
to para el diagnóstico de la enfermedad. Muestran des--
plazamiento de estructuras por compresión extrínseca en-
78% de casos.
7. La angiografía resultó positiva en los pacientes con ede
ma de miembros inferiores. Fue indicativo de afección -
de estructuras vasculares mayores. Sin embargo no demos
tró ser criterio de irreseabilidad de la masa.
8. La masa abdominal mide como 25cm. cuando se diagnostica.

9. El diagnóstico se realiza cuando el tumor involucra estructuras adyacentes en 60% de casos. Los órganos más afectados son riñón, segmentos de intestino delgado y colon.
10. El manejo quirúrgico más apropiado es la resección total del tumor con el objeto de tratar de aumentar el PLE.
11. A pesar del involucro de órganos adyacentes se realizó resección total del tumor en 75% de los casos.
12. La probabilidad de recurrir en tumores sometidos a resección total es de 28.6%.
13. La sobrevivida de los pacientes con grado histológico bajo es similar a la de los pacientes con grado histológico alto (50% a 1 año).
14. La mortalidad del procedimiento quirúrgico fue del 10%, por complicaciones posoperatorias: infección de vías respiratorias.
15. No se pudo analizar el efecto de la radioterapia o quimioterapia complementaria o adyuvante en los pacientes debido a que ninguno fue sometido a dicho procedimiento.

16. El seguimiento de los pacientes a largo plazo es difícil debido a la pobre consignación de datos en el expediente clínico.

BIBLIOGRAFIA

1. Morgagni. Citado por Pemberton J, Whitlock M: Large Retroperitoneal Lipoma: Report of a Case. Southern Clinic of North America 1934; 14: 501-506.
2. Lobstein. Citado por Johnson AH, Searls HH, Grimes OF: Primary retroperitoneal Tumors. American Journal of Surgery 1954; 88: 155-161.
3. Douglas RA: A Study of Retroperitoneal Neoplasms with - Special Reference to Diagnosis. Southern Surgical & Gynecological Treatise 1898; 10: 34-35.
4. Handfield-Jones RM: Retroperitoneal Cysts: Their Pathology, Diagnosis and Treatment. British Journal of Surgery 1924; 12: 119-134.
5. Hansmann G, Budd J: Massive Unattached Retroperitoneal - Tumors. American Journal of Pathology 1931; 7: 631-673.
6. Donnelly B: Primary Retroperitoneal Tumors: A Report of 95 Cases & a Review of the Literature. Surgery, Gynecology & Obstetrics 1946; 83: 715-717.
7. Braasch JW, Non AB: Tumores Retroperitoneales Primarios.

- Clínicas Quirúrgicas de Norte América 1967; 47: 663-678.
8. Healey JE, Seybold WD. Anatomía Clínica. Nueva Editorial Interamericana, S.A. de C.V., México, 1a. edición. 1972.
 9. Pinson CW, ReMine SG, Fletcher WS, Braasch JW: Long-Term. Results with Primary Retroperitoneal Tumors. Archives - of Surgery 1989; 124: 1168-1173.
 10. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. CV Mosby Co, St. Louis, 6a. edición. 1981.
 11. De Vita VT. Cancer: Principles & Practice of Oncology. - JB Lippincott Co, Philadelphia, 4a. edición. 1993.
 12. Torosian MH, Friedrich C, Godbold J, Hajdu SI, Brennan - MF: Soft Tissue Sarcoma: Initial Characteristics & Prognostic Factors in Patients with & without Metastatic Disease. Seminars in Surgical Oncology 1988; 4: 13-19.
 13. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. CV Mosby Co, - St. Louis, 2a. edición. 1988.
 14. Jacques DP, Coit DG, Hajdu SI, Brennan MF: Management of Primary & Recurrent Soft-tissue Sarcoma of the Retroperi

toneum. *Annals of Surgery* 1990; 212: 51-59.

15. Bevilacqua RG, Rogatko A, Hajdu SI, Brennan MF: Prognostic Factors in Primary Retroperitoneal Soft-tissue Sarcomas. *Archives of Surgery* 1991; 126: 328-334.
16. McGrath PC, Neifeld JP, Lawrence W, DeMay RM, Kay S, et al: Improved Survival Following Complete Excision of Retroperitoneal Sarcomas. *Annals of Surgery* 1984; 200: 200-204.
17. Cody HS, Turnbull AD, Fortner JG, Hajdu SI: The Continuing Challenge of Retroperitoneal Sarcomas. *Cancer* 1981; 47: 2147-2152.
18. Holleb AI, Fink DJ, Murphy GP. *American Cancer Society Textbook of Clinical Oncology*. The American Cancer Society Inc., Atlanta, 1a. edición. 1991.
19. Bryant RL, Stevenson DR, Hunton DW, Westbrook KC, Casali RE: Primary Malignant Retroperitoneal Tumors. *American Journal of Surgery* 1982; 144: 636-639.
20. Solla JA, Reed K: Primary Retroperitoneal Sarcomas. *American Journal of Surgery* 1986; 152: 496-498.

21. Rahmouni A, Mathieu D, Berger JF, Montazel JL, Chopin -
DK, Vasile N: Fast Magnetic Resonance Imaging in the -
Evaluation of Tumoral Obstructions of the Inferior Vena
Cava. *The Journal of Urology* 1992; 148: 14-17.
22. Magnusson A: Size of Normal Retroperitoneal Lymph Nodes.
Acta Radiologica Diagnosis 1983; 24: 315-318.
23. Shinkwin MA, Lenkinski RE, Daly JM, Zlatkin MB, Frank TS
et al: Integrated Magnetic Resonance Imaging & Phospho-
rus Spectroscopy of Soft-tissue Tumors. *Cancer* 1991; -
67: 1849-1858.
24. Totty WC, Murphy WA, Lee KT: Soft-tissue Tumors: MR Ima
ging. *Radiology* 1986; 160: 135-141.
25. Lindell MM, Wallace S, de Santos LA, Bernardine ME:
Diagnostic Technique for the Evaluation of the Soft-ti-
ssue Sarcoma. *Seminars in Oncology* 1981; 8: 160-171.
26. Fortner JG, Martin S, Hajdu SI, Turnbull A: Primary -
Sarcoma of the Retroperitoneum. *Seminars in Oncology* -
1981; 3: 180-184.
27. Enterline H: Histopathology of Sarcomas. *Seminars in* -
Oncology 1981; 8: 133-155.

28. Glenn J, Sindelar WF, Kinsella T, Glatstein E, Tepper J, et al: Results of Multimodality Therapy of Resectable Soft-tissue Sarcomas of the Retroperitoneum. *Surgery* 1985; 97: 316-325.
29. Alvarenga JC, Ball AB, Fisher C, Fryatt I, Jones L, et al: Limitations of Surgery in the Treatment of Retroperitoneal Sarcoma. *British Journal of Surgery* 1991; 78: 912-916.
30. Willett CG, Suit HD, Tepper JE, Mankin HJ, Covery K, et al: Intraoperative Electron Beam Radiation Therapy for Retroperitoneal Soft-tissue Sarcoma. *Cancer* 1991; 68: 278-283.