

Sarcomas retroperitoneales

Retroperitoneal sarcomas

Muñoz Casares FC

Coordinador Unidad Integral de Carcinomatosis Peritoneal y Sarcomas. Hospital San Juan de Dios. Córdoba.

RESUMEN

Los sarcomas representan un grupo heterogéneo de tumores malignos raros con origen mesenquimatoso que pueden aparecer prácticamente en cualquier sitio anatómico y representan menos del 1% de los tumores malignos. Pueden englobar más de 70 subtipos histológicos. Los sarcomas de partes blandas (STS, soft tissue sarcomas) representan 2/3 del total de sarcomas, seguidos por los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) y los sarcomas óseos. Entre los STS, más del 40% se localizan en las extremidades y aproximadamente el 15% son retroperitoneales (RPS, retroperitoneal sarcomas), con una incidencia de 2.7 casos por millón. En esta localización retroperitoneal, las variantes histológicas liposarcoma (LPS) y leiomiomasarcoma (LMS) representan el 75-85% del total. Por otra parte, la indefinición de límites precisos en el retroperitoneo, hace que estos tumores tengan tendencia a alcanzar gran tamaño

lo cual dificulta la posibilidad de conseguir una resección quirúrgica completa.

En el tratamiento del RPS la cirugía es el pilar fundamental y clave en los resultados evolutivos del mismo, por lo que todos los esfuerzos terapéuticos deben ir encaminados a conseguir que esa cirugía sea realizada en las mejores condiciones y con las máximas garantías posibles. En este sentido, la evolución histórica consiguió pasar de cifras de resección completa del 20-30% en la primera mitad del siglo XX hasta el 50-60% a finales del mismo, aunque los resultados de supervivencia seguían siendo muy pobres. Ha sido realmente en los últimos 10-15 años cuando se han visto cambios importantes en el concepto del abordaje quirúrgico, con un impacto sustancial en el control y la posibilidad de curación de estas enfermedades. Este nuevo concepto ha estado fundamentado en una mayor radicalidad de la cirugía para determinados tipos histológicos como el liposarcoma (RPS más frecuente, en el que la recurrencia local es muy elevada y representa la causa más común de mortalidad). La identificación exacta del subtipo histológico y su adecuada estrategia y planificación terapéutica, previa a cualquier procedimiento

CORRESPONDENCIA

Francisco Cristóbal Muñoz Casares
Hospital San Juan de Dios
14012 Málaga
fcocris@gmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Muñoz Casares FC. Sarcomas retroperitoneales. Cir Andalu. 2023;34(3):368-370. DOI: 10.37351/2023343.7

quirúrgico, son principios indispensables a día de hoy. Así, centros referentes, equipos multidisciplinares (EMD) y cirujanos altamente cualificados, son elementos constitutivos determinantes y necesarios para que la decisión terapéutica y el propio tratamiento quirúrgico realizado consiga los mejores resultados esperables.

SARCOMAS RETROPERITONEALES PRIMARIOS

La mejor oportunidad de resección con intención curativa del RPS será durante la presentación primaria, por lo que el primer abordaje quirúrgico del RPS será clave en los resultados posteriores. En este sentido y en base a los pésimos resultados de supervivencia históricos que se conocían, en la primera década del año 2000 son dos grandes grupos europeos de sarcoma (grupo de Gronchi en Italia y de Bonvalot en Francia) los que introdujeron un nuevo concepto de resección radical, al realizar una cirugía extendida en sarcomas retroperitoneales primarios con la extirpación de todos los órganos adyacentes junto con el tumor, incluso si no se encontraban claramente infiltrados (es decir, resección compartimental). El objetivo era alcanzar citorreducciones macroscópicas completas y mejorar el porcentaje de las microscópicas (R0). Resecciones completas (R0-R1) publicadas en los últimos años en torno al 95%, con citorreducciones R0 superiores al 70% y su influencia favorable en los resultados de supervivencia libre de recurrencia y supervivencia global, han conseguido el consenso generalizado de este concepto en la actualidad.

La cirugía de los sarcomas retroperitoneales debe ser compartimental “en bloque”, lo que implica la resección a modo de barrera anatómica de órganos contiguos al tumor. La resección multivisceral estándar para RPS generalmente requiere nefrectomía radical, hemicolecotomía y resección de músculo psoas, de localización derecha o izquierda dependiendo del origen. Resección de otras estructuras, entre las que podemos incluir, aorta, VCI, vasos ilíacos, nervio femoral, diafragma, duodeno, cabeza de páncreas, proceso uncinado, hígado, huesos, etc., es significativamente más extensa, produce una mayor morbilidad, y solo se realiza en presencia de invasión macroscópica.

La preservación de órganos debe hacerse de forma personalizada, especialmente en la pelvis, y adaptarla a la agresividad histológica del tumor. La biopsia preoperatoria permite establecer el subtipo de sarcoma y una adecuada estrategia perioperatoria. Así, subtipos histológicos como liposarcoma bien diferenciado (WDLPS) y liposarcoma dediferenciado (DDLPS) grado 2 tienen gran impacto de resultados cuando se consigue una resección completa con márgenes negativos. Esto contrasta con los DDLPS grado 3 y con LMS, donde las metástasis a distancia conducen el resultado oncológico y un enfoque quirúrgico agresivo tiene menos impacto. En este sentido, y de forma general, se recomienda la resección quirúrgica extendida en la primera intervención para todos los LPS. En cambio, el objetivo del LMS será la resección macroscópica completa, reseccando cualquier estructura adyacente que se compruebe infiltrada junto con el vaso de origen de la lesión.

SARCOMAS RETROPERITONEALES RECURRENTES

La naturaleza desafiante de la cirugía del RPS y también la propia biología de la enfermedad hacen que, incluso en los mejores escenarios y después de la resección completa del RPS, la recurrencia sea frecuente.

Las diferentes histologías del RPS se caracterizan por variables comportamientos biológicos con distintos riesgos tempranos y tardíos de recurrencia local y distante. El concepto más aceptado en la actualidad es que el mejor tratamiento del RPS recurrente es, en lo posible, intentar evitarlo mediante una cirugía completa y extendida durante el abordaje quirúrgico del RPS primario, fundamentalmente el LPS. En este sentido, en el caso del RPS recurrente, las posibilidades de curación están muy limitadas y la resección radical también conlleva importantes riesgos de morbilidad.

Las numerosas publicaciones de grupos expertos en el manejo del RPS, así como los documentos de consenso publicados por el Grupo de Trabajo de Sarcoma Retroperitoneal Transatlántico (TARPSWG), han establecido algunas recomendaciones en el manejo del RPS recurrente.

Así, la resección extendida en bloque solo está indicada para el RPS con recurrencia local aislada y siempre que la resección previa fuese incompleta no compartimental, fundamentalmente si la tasa de crecimiento tumoral es <1cm/mes.

Por otra parte, la resección de sucesivas recidivas, tras selección de pacientes (valorando histología, intervalo libre y morbilidad asociada), deberían ser completas, pero no extendidas a órganos no invadidos. En caso particular de WDLPS, es recomendable valorar bajo control el evitar que la intervención sea muy precoz. La cirugía de rescate temprana parece no ser el mejor enfoque para pacientes recurrentes con WDLPS.

Ruptura tumoral, multifocalidad, alto grado y corto intervalo libre de enfermedad, son indicativos de mal pronóstico. En casos así, tras recomendable selección de pacientes, la cirugía se debe limitar a las lesiones.

Finalmente, y previo a la resección del RPS recurrente, siempre se debe considerar la posibilidad de una terapia neoadyuvante por un EMD con experiencia en el manejo de estos tumores

EQUIPOS MULTIDISCIPLINARES (EMD) Y CENTROS DE REFERENCIA CON ALTO VOLUMEN

Durante la última década, han proliferado las publicaciones con resultados comparativos en torno a la importancia y trascendencia del manejo de estos tumores por equipos de alta experiencia. La rareza de los sarcomas, y RPS en particular, recomienda la derivación de todos los pacientes con RPS confirmado o sospechado, a centros con alta dedicación en esta patología. El tratamiento de los sarcomas, y en especial de los RPS, dentro de EMD y Centros Referentes, con alto volumen de casos y experiencia, es crucial en su pronóstico.

En este sentido, con el desarrollo actual de las “ciencias ómicas”, de las nuevas terapias y la inteligencia artificial, conseguir evitar la dispersión de estos tumores raros y favorecer su centralización, no solo posibilitará un tratamiento más adecuado, sino también la integración y colaboración internacional entre Grupos, así como la investigación y progreso científico para mejorar la atención más personalizada y más precisa de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol* 2015; 22:256-63
2. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the Adult: A Consensus Approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol* 2016; 23:3531-40
3. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients from the Multi-institutional Collaborative RPS Working Group. *Ann Surg* 2016; 263:1002-9
4. Asensio Pascual JM, Fernández Hernández JA, Blanco Fernández G, Muñoz Casares C, Álvarez Álvarez R, Fox Blázquez B, et al. Update in pelvic and retroperitoneal sarcoma management: The role of compartment surgery. *Cir Esp*. 2019; 97(9):480-8
5. Tseng WW, Swallow CJ, Strauss DC, Bonvalot S, Rutkowski P, Ford SJ, et al. Management of Locally Recurrent Retroperitoneal Sarcoma in the Adult: An Updated Consensus Approach from the Transatlantic Australasian Retroperitoneal Sarcoma Working Group. *Ann Surg Oncol*. 2022;29(12):7335-48
6. Muñoz Casares FC, Martín García C, Pintor Tortolero J, Padillo Ruiz J, Martín Broto J. Abordaje multidisciplinar del sarcoma retroperitoneal. En: Artigas Raventós V coordinador. Monografías de la AEC (Asociación Española de Cirujanos) nº10. Sarcomas retroperitoneales; Arán ediciones S.L., 2020: pp. 17-26
7. Nizri E, Fiore M, Colombo C, Radaelli S, Callegaro D, Sanfilippo R, et al. Completion surgery of residual disease after primary inadequate surgery of retroperitoneal sarcomas can salvage a selected subgroup of patients-A propensity score analysis. *J Surg Oncol* 2019; 119: 318-23
8. Park JO, Qin LX, Prete FP, Antonescu C, Brennan MF, Singer S. Predicting outcome by growth rate of locally recurrent retroperitoneal liposarcoma: The one centimeter per month rule. *Ann Surg* 2009; 250(6): 977-82
9. Gronchi A, Miceli R, Allard MA, Callegaro D, Pêchoux CI, Fiore M, et al. Personalizing the approach to retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific patterns of failure and postrelapse outcome after primary extended resection. *Ann Surg Oncol* 2015; 22: 1447-54
10. MacNeill AJ, Miceli R, Strauss DC, Bonvalot S, Hohenberger P, Van Coevorden H, et al. Post-relapse outcome after primary extended resection of retroperitoneal sarcoma: A report from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Cancer* 2017; 123: 1971-8
11. Yang JY, Kong SH, Ahn HS, Lee HJ, Jeong SY, Ha J, et al. Prognostic factors for reoperation of recurrent retroperitoneal sarcoma: The role of clinicopathological factors other than histologic grade. *J Surg Oncol*. 2015;111(2):165-72
12. Blay JY, Soibinet P, Penel N, Bompas E, Duffaud F, Stoeckle E, et al. Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. *Ann Oncol*. 2017;28(11):2852-59