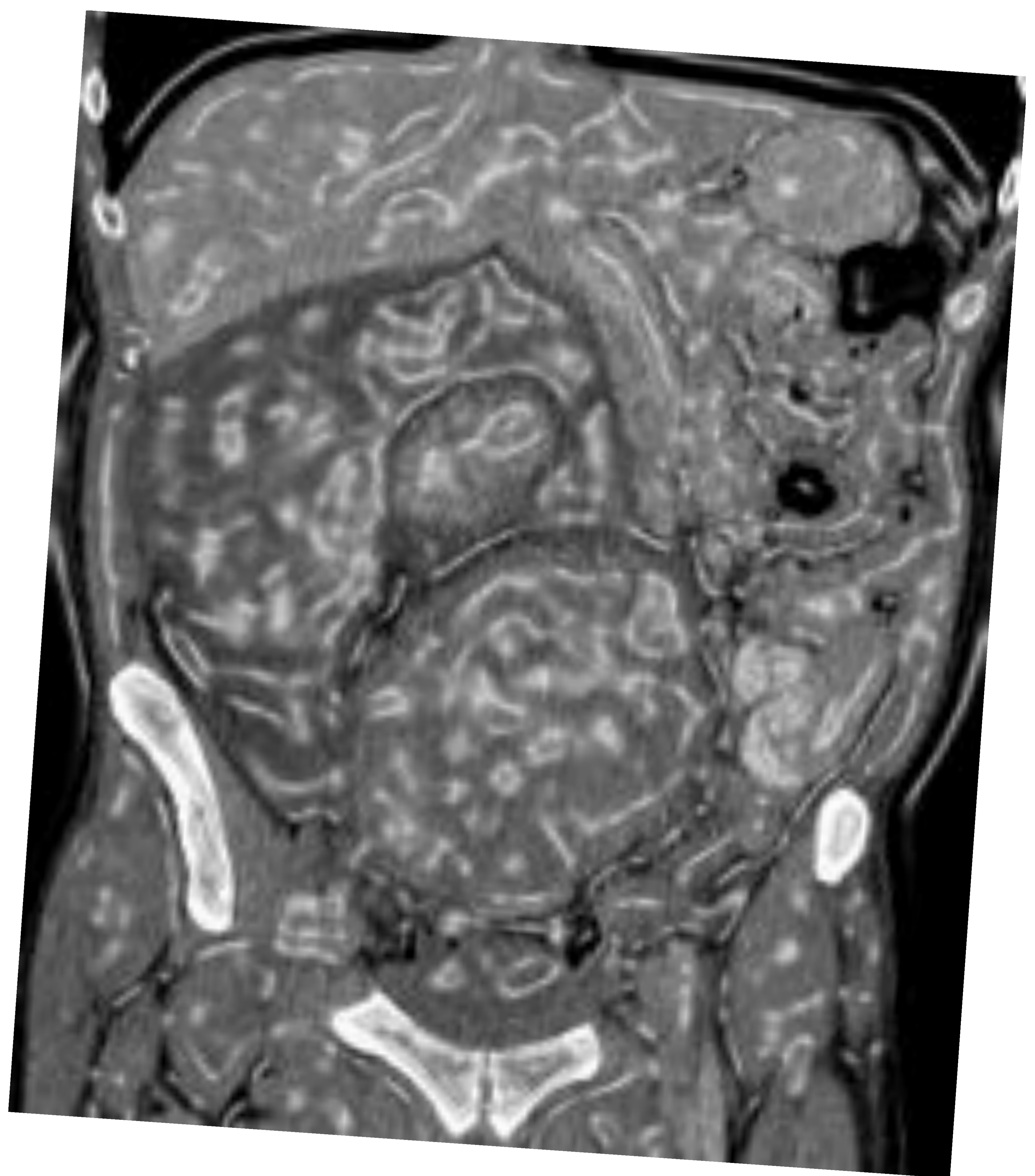


Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR.

Manuela Camargo Montanari, Begoña Díaz Barroso, Carla Grisel Linares Villavicencio, Marta Elena Hernández García, Fernando Cabrera Canal, María Ángeles Cruz Díaz.
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá De Henares, España.



Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

OBJETIVO DOCENTE

- Describir e ilustrar las características radiológicas de los sarcomas de partes blandas localizados en el abdomen, la pelvis y la pared abdominal.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN:

Los sarcomas son un grupo grande y diverso de tumores malignos de origen mesenquimal. Se pueden dividir en dos grandes grupos: sarcomas de tejidos blandos y sarcomas óseos.

Los sarcomas de tejidos blandos afectan a pacientes de todas las edades y pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Representan menos del 1% de los tumores malignos.

Los sarcomas de tejidos blandos que surgen en el abdomen y la pelvis pueden aparecer en todos los compartimentos anatómicos: el retroperitoneo, la cavidad peritoneal y la pared abdominal.

El liposarcoma y el leiomioma son los sarcomas de tejidos blandos intraabdominales más comunes, y el retroperitoneo es la ubicación más común. El tumor del estroma gastrointestinal (GIST) es el sarcoma gastrointestinal e intraperitoneal más frecuente.

Las manifestaciones clínicas y, a menudo, los hallazgos de imagen no son específicos, manifestándose generalmente como grandes masas en el momento del diagnóstico.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

UBICACIÓN ANATÓMICA:

El retroperitoneo y la pared abdominal son los lugares más comunes para los sarcomas de tejidos blandos del abdomen y la pelvis. Con menos frecuencia, se originan en la cavidad peritoneal y en la pelvis extraperitoneal.

Cuando se descubre una masa retroperitoneal, siempre se debe considerar el sarcoma de tejidos blandos en el diagnóstico diferencial, especialmente si no se logra demostrar el origen en un órgano visceral del retroperitoneo.

Los sarcomas retroperitoneales pueden crecer longitudinalmente y extenderse hacia el diafragma y la pelvis.

Aunque la pelvis extraperitoneal está claramente separada de la cavidad peritoneal, los sarcomas agresivos con frecuencia cruzan este plano anatómico.

Los sarcomas de la pared abdominal se originan principalmente dentro de la musculatura, excepto el dermatofibrosarcoma protuberans que surge superficialmente en la dermis.

EVALUACIÓN RADIOLÓGICA:

La **ecografía** (US) se puede utilizar como modalidad de imagen inicial durante la evaluación de los pacientes con molestias abdominales o masas palpables de la pared abdominal. Sin embargo, al tener una capacidad de penetración limitada, no permite valorar estructuras abdominales profundas como el intestino y su relación con la masa.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

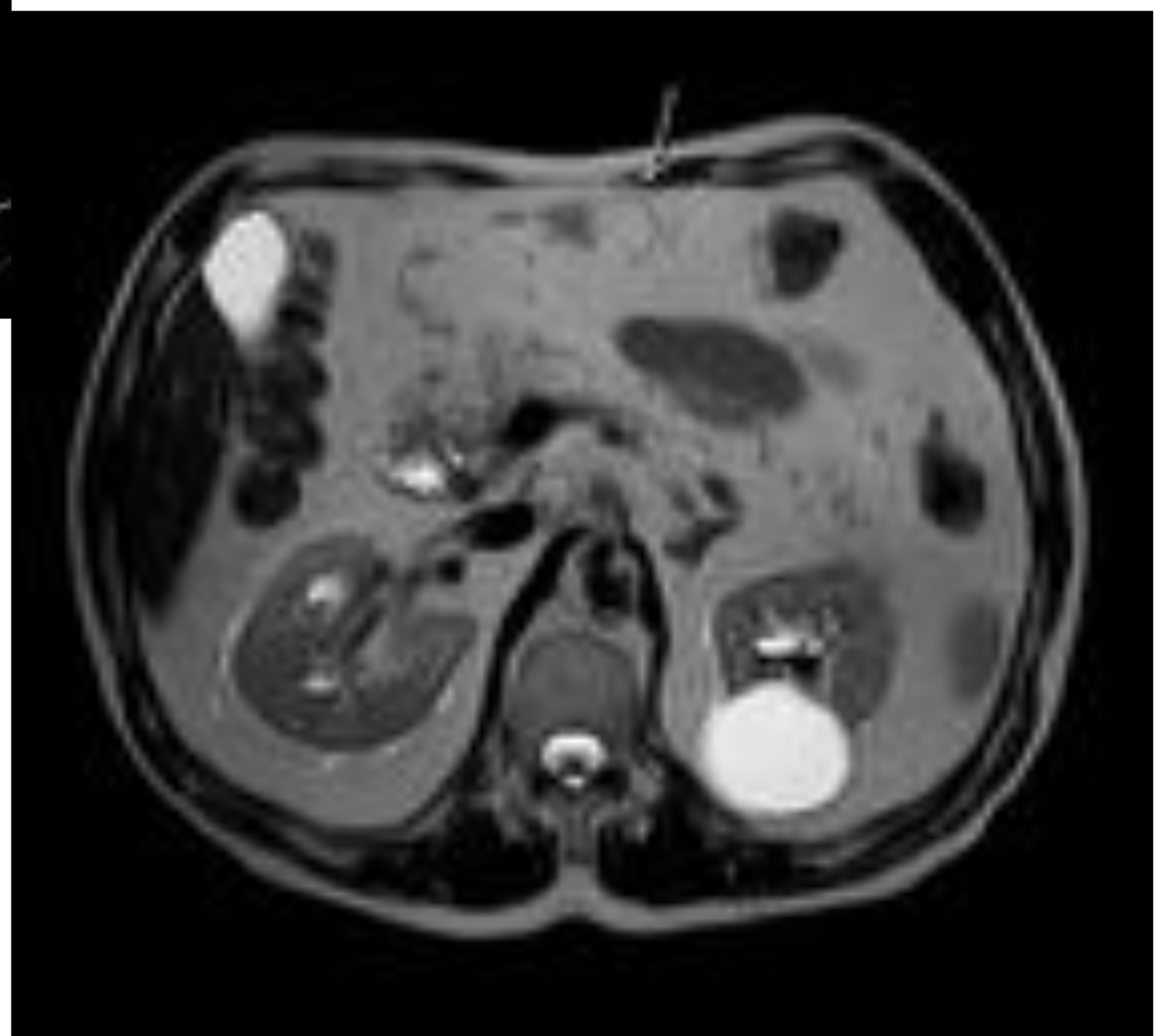
La **TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (TC)** es la modalidad de imagen más utilizada en el abdomen y la pelvis debido a su alta disponibilidad, facilidad de uso y capacidad para obtener imágenes anatómicas que permiten la estadificación. Se puede utilizar para definir los componentes de la masa y establecer un diagnóstico diferencial. Ofrece reconstrucciones multiplanares para estudiar el sitio anatómico de origen del tumor y su relación con los órganos y la vasculatura adyacentes.

La **RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)** es un complemento de la TC para la caracterización de los tejidos porque tiene una resolución de contraste superior. Puede ayudar a evaluar la invasión local del tumor.

La imagen combinada con **TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES Y TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (PET-CT)** es útil para identificar metástasis a distancia y para caracterizar hallazgos indeterminados observados en imágenes de TC o RM.



TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA



RESONANCIA MAGNÉTICA

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

SARCOMAS **MÁS** COMUNES DEL ABDOMEN Y LA PELVIS:

1). LIPOSARCOMA



2). LEIOMIOSARCOMA



3). TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST)



Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

1). LIPOSARCOMA:

Se subdivide en varios grupos claramente diferentes desde el punto de vista histológico y genético, y que varían en el comportamiento biológico: liposarcomas bien diferenciados, desdiferenciados, mixoides y pleomórficos.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos: Es el sarcoma más común en adultos y el sarcoma más común en el retroperitoneo.

- El **LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO** es el tipo histológico más común, representando más del 40%-45% de los casos. Ocurre en adultos de mediana edad y adultos mayores, con una incidencia máxima en la 6ª década de la vida. No metastatiza, pero puede progresar a un **LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO** y luego obtener la capacidad de metástasis.
- El **LIPOSARCOMA MIXOIDE** es el segundo liposarcoma más frecuente (30% -40%). Ocurre casi exclusivamente en las extremidades en una población adulta joven. Generalmente no ocurre como un tumor primario en el retroperitoneo, sino como metástasis de un tumor en la extremidad inferior.
- El **LIPOSARCOMA PLEOMÓRFICO** es el tipo más raro, representa menos del 5% de los casos. Ocurre con predominio masculino, en adultos mayores (7ª década). Es extremadamente raro en el retroperitoneo y la mayoría surgen en las extremidades.

Los síntomas clínicos están más relacionados con el tamaño del tumor y dado que la mayoría ocurren en el retroperitoneo, permanecen clínicamente silentes hasta que crecen. Pueden tener un gran tamaño (> 20cm de diámetro) en el momento del diagnóstico. El dolor, la compresión de órganos vecinos o la deformidad física de la cavidad abdominal es lo que lleva a los pacientes a solicitar atención médica.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

b. Hallazgos Radiológicos:

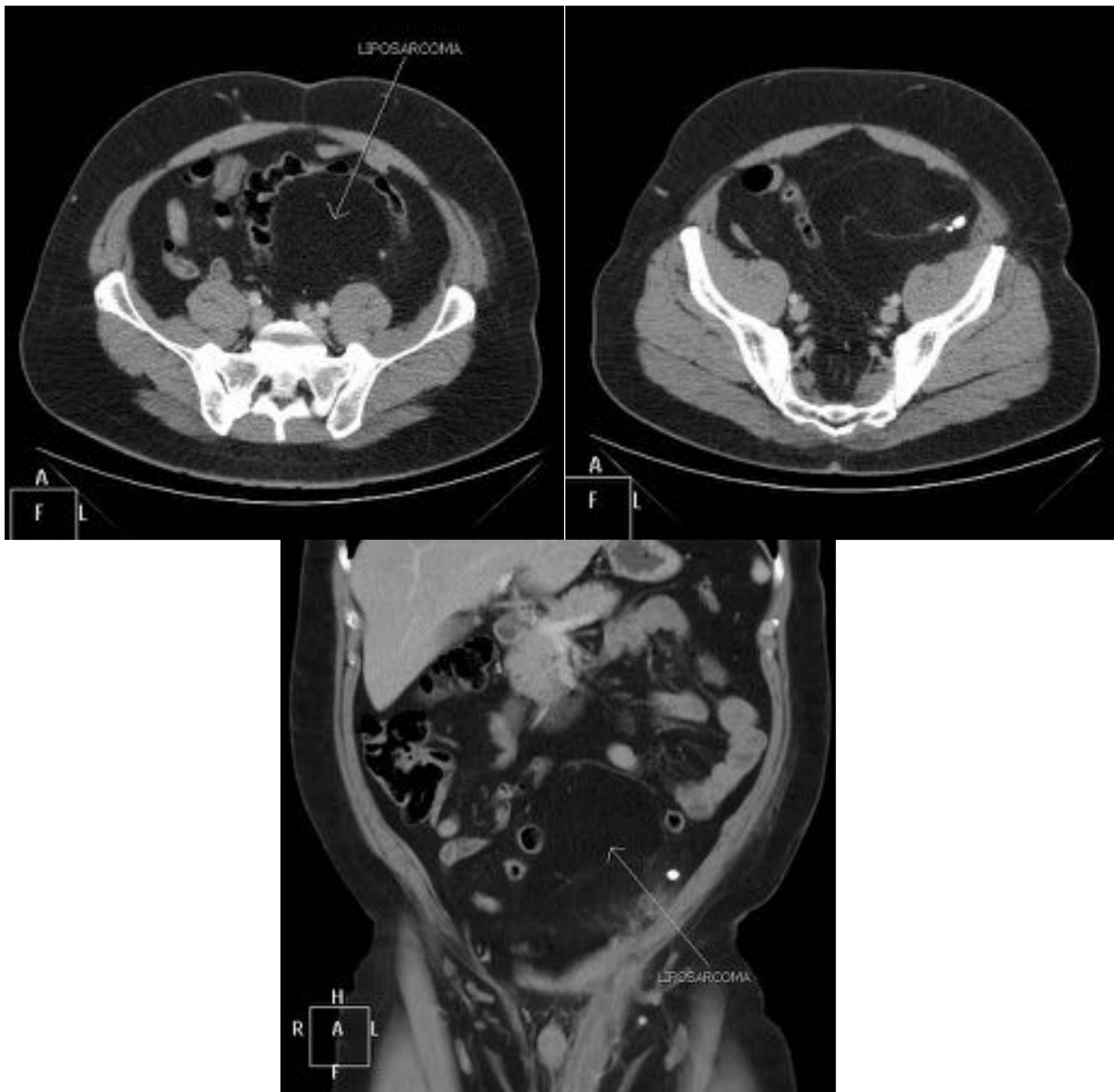
LIPOSARCOMA BIEN DIFERENCIADO:

- Masa bien definida que muestra atenuación grasa en la CT. En la RM, la intensidad de señal de la grasa se asemeja a la de la grasa subcutánea. Tiene alta intensidad de señal en las secuencias potenciadas en T1 y T2 con pérdida de señal en las secuencias de supresión de grasa.
- Generalmente es de morfología redondeada/ovalada y ejerce efecto de masa sobre las estructuras adyacentes.
- En el retroperitoneo, con frecuencia crece de forma longitudinal.
- El componente no graso presenta atenuación de partes blandas en las imágenes de TC y tiene un grado variable de intensidad de señal en las imágenes de RM potenciadas en T2.
- Puede contener tabiques delgados o irregulares, imágenes nodulares de pequeño tamaño y vasos sanguíneos delgados. Los septos pueden realzar después de la administración de contraste intravenoso (CIV), pero en general, es un tumor poco vascularizado con poco o ningún realce.
- Los componentes mixoides del liposarcoma bien diferenciado muestran atenuación similar al agua en las imágenes de TC, baja intensidad de señal en las imágenes de RM potenciadas en T1 e intensidad de señal alta en T2.



LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL:

- Masas retroperitoneales de grandes dimensiones que engloba y desplaza estructuras retroperitoneales derechas (colon ascendente) con componente quístico, sólido y graso.



LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL:

- En el retroperitoneo izquierdo y con extensión hacia la hemipelvis ipsilateral se identifica una lesión de 12,5 x 13 x 14 cm, de bordes parcialmente definidos, que desplaza los órganos intraabdominales, las estructuras vasculares e impronta en la pared lateral izquierda de la vejiga.
- La lesión presenta una densidad grasa homogénea, con algún septo fino en su interior y calcificaciones groseras.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO:

- Masa heterogénea de tejidos blandos que con frecuencia contiene zonas grasas y mixoides bien definidas.
- La calcificación y la osificación pueden estar presentes y se relacionan con metaplasia o componentes osteocondromatosos / condrosarcomatosos del tumor.
- Una marcada delimitación entre los elementos grasos y no grasos es característica en las imágenes de TC o RM. En algunos casos, predomina el componente graso, lo que sugiere desdiferenciación dentro de un liposarcoma bien diferenciado.

LIPOSARCOMA MIXOIDE:

- Este tumor contiene una matriz mixoide abundante con alto contenido de agua, que se observa hipodensa en las imágenes de TC, hipointensa en las imágenes de RM potenciadas en T1 e hiperintensa en T2.
- El realce de la matriz mixoide es importante para distinguirla de una masa quística. Puede no evidenciarse en las imágenes de TC, pero si en las imágenes de RM.
- Los septos gruesos característicamente se extienden a través de la masa, así como las imágenes nodulares de intensidad de señal intermedia en las imágenes de RM potenciadas en T1 y T2.



LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO RETROPERITONEAL:

- En el abdomen inferior se identifica masa sólida de 13 x 9,5 x 14cm, que presenta realce periférico y áreas hipodensas en su interior compatibles con necrosis.
- La lesión no contacta con asas intestinales ni con otras estructuras viscerales.
- Produce compresión de la vena ilíaca común izquierda.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

LIPOSARCOMA PLEOMÓRFICO:

- Masa de partes blandas mal definida sin características distintivas en las imágenes de TC y RM que permitan diferenciarlas del leiomioma o sarcoma pleomórfico indiferenciado.
- Las áreas heterogéneas de baja densidad en la TC representan degeneración, necrosis o hemorragia intratumoral.
- Los elementos grasos no se observan correctamente en las imágenes de TC y RM.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Después de la cirugía inicial puede existir recurrencia de todos los tipos de liposarcomas, produciéndose a lo largo de los márgenes de resección y a distancia del lecho quirúrgico.

Los hallazgos de imagen del tumor recurrente suelen ser similares a los observados en la masa inicial. Sin embargo, en el liposarcoma bien diferenciado, la recurrencia puede ser una masa predominantemente grasa o, en algunos casos, un liposarcoma dediferenciado sin grasa.

Cuando se producen metástasis a distancia, con mayor frecuencia se presentan en los pulmones y el hígado.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

2). LEIOMIOSARCOMA:

Formado por células tumorales que se asemejan a células diferenciadas de músculo liso. El retroperitoneo se encuentra entre las localizaciones más comunes, y muchos de estos tumores surgen de la vena cava inferior (VCI), las venas renales, genitales o ilíacas.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

Tiene predominio femenino. Los adultos de mediana edad y adultos mayores son los grupos de edad más comúnmente afectados.

Es el segundo sarcoma retroperitoneal más frecuente. En raras ocasiones, también puede aparecer en la cavidad peritoneal, los tejidos blandos de la pelvis y la pared abdominal.

Pueden crecer hasta tamaños grandes antes de causar síntomas clínicos (dolor de espalda o radicular, distensión abdominal, cambios en los hábitos de la vejiga o el intestino y hemorragia gastrointestinal).

b. Hallazgos Radiológicos:

- En las imágenes de TC, son característicamente heterogéneos debido al realce de las porciones sólidas del tumor mezcladas con áreas de degeneración, hemorragia y necrosis que no realzan.
- En la RM, no presentan ningún hallazgo específico. La mayoría de las veces son iso-hipointensos en relación con el músculo esquelético en las imágenes potenciadas en T1, heterogéneamente hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2 y con realce heterogéneo después de la administración de CIV.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

- Es importante reconocer que el leiomiosarcoma no contiene elementos grasos y la calcificación distrófica es un hallazgo poco común.
- Los leiomiosarcomas que surgen de la VCI y las venas principales del retroperitoneo y la pelvis se pueden manifestar como una masa intraluminal, una masa extraluminal o ambas.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Los factores pronóstico más importantes son el tamaño y la ubicación.

Los leiomiosarcomas retroperitoneales y de VCI tienen una alta tasa de recurrencia y finalmente son fatales debido a la dificultad para lograr una resección curativa.

Los sitios más frecuentes de metástasis hematógenas son los pulmones, el peritoneo y el hígado, seguidos de los músculos, los huesos y los ganglios linfáticos.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



Fase BASAL



Fase ARTERIAL



Fase PORTAL

LEIOMIOSARCOMA RETROPERITONEAL:

- Gran masa retroperitoneal izquierda en íntimo contacto con el psoas lumbar, uréter medio y polo inferior del riñón izquierdo.
- Su porción más periférica realza de forma progresiva tras la administración de CIV. Las áreas hipodensas en su interior podrían estar en relación con zonas de necrosis o extensa matriz mixoide.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

3). TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST):

Los GIST se incluyen en la clasificación de sarcomas de tejidos blandos de la OMS del 2013.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

Se encuentra con mayor frecuencia en adultos mayores y rara vez ocurre en niños. No hay predilección racial o de género.

Son las neoplasias mesenquimales más comunes del tracto gastrointestinal. Aproximadamente el 60%-70% surgen en el estómago, seguidos por el duodeno y el intestino delgado (20% -25%), el ano y el recto (5%), el esófago y el colon (<5%).

Pueden ser desde lesiones indolentes benignas hasta tumores malignos altamente agresivos. Los GIST malignos son los sarcomas intraperitoneales más comunes, y estos tumores también ocurren en el retroperitoneo, dada la ubicación retroperitoneal de partes del tracto gastrointestinal.

Los signos y síntomas clínicos dependen de la ubicación y el tamaño del tumor. El sangrado gastrointestinal es uno de los síntomas más comunes.

b. Hallazgos Radiológicos:

- Son tumores bien circunscritos y debido a que la mayoría surgen de la muscularis propia del estómago y el intestino, encontrar un vínculo con ellos es sugestivo del diagnóstico. Pueden ser puramente intramural o tener un componente variable intraluminal o extraluminal.
- En la TC, el componente intraluminal es una protrusión de tumor en la luz del estómago.

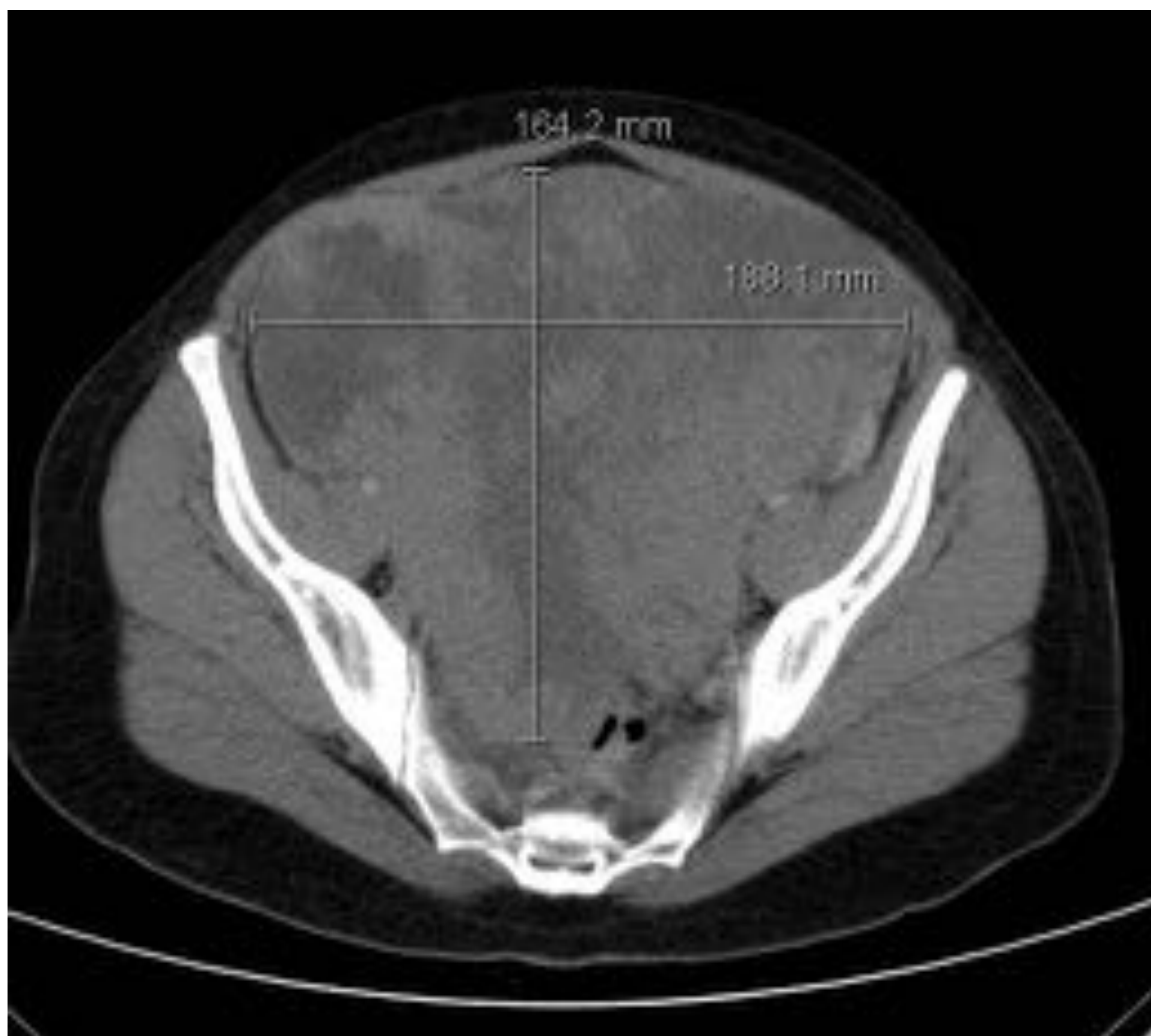
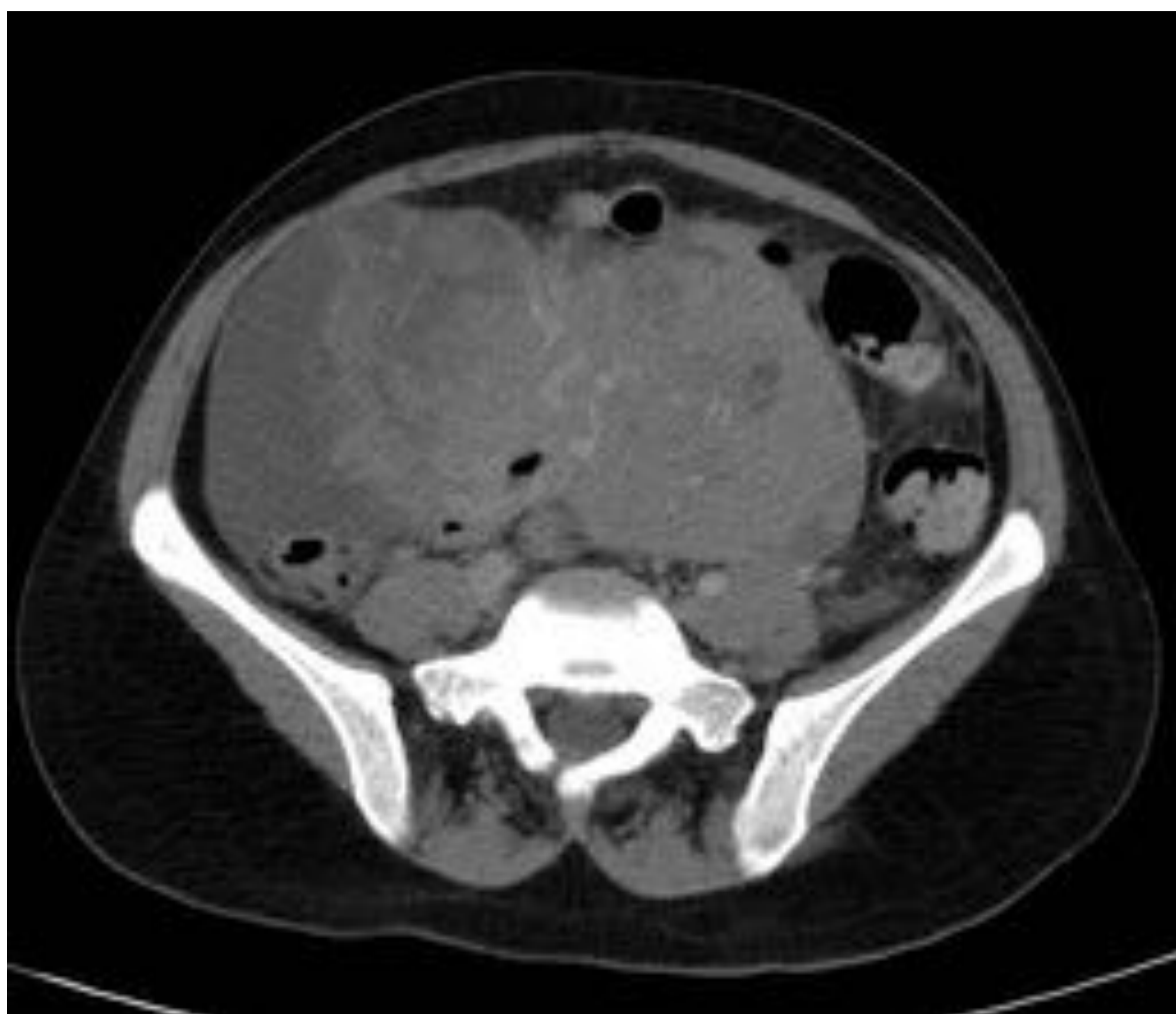
Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

- Cuando hay un componente extraluminal, el tumor se extiende más allá de la superficie serosa del tracto gastrointestinal hacia la cavidad peritoneal adyacente.
- Una minoría de los GIST son primarios del epiplón, la cavidad peritoneal o el retroperitoneo, sin unión aparente al intestino.
- En TC basal, los GIST son isodensos al músculo. Tras la administración de CIV, existe un realce variable. Los tumores más pequeños realzan homogéneamente y los grandes son heterogéneos porque suelen tener degeneración intratumoral, hemorragia y necrosis.
- Pueden tener calcificaciones sin un patrón específico.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

La enfermedad metastásica en los GIST ocurre con mayor frecuencia en el hígado y la cavidad peritoneal.

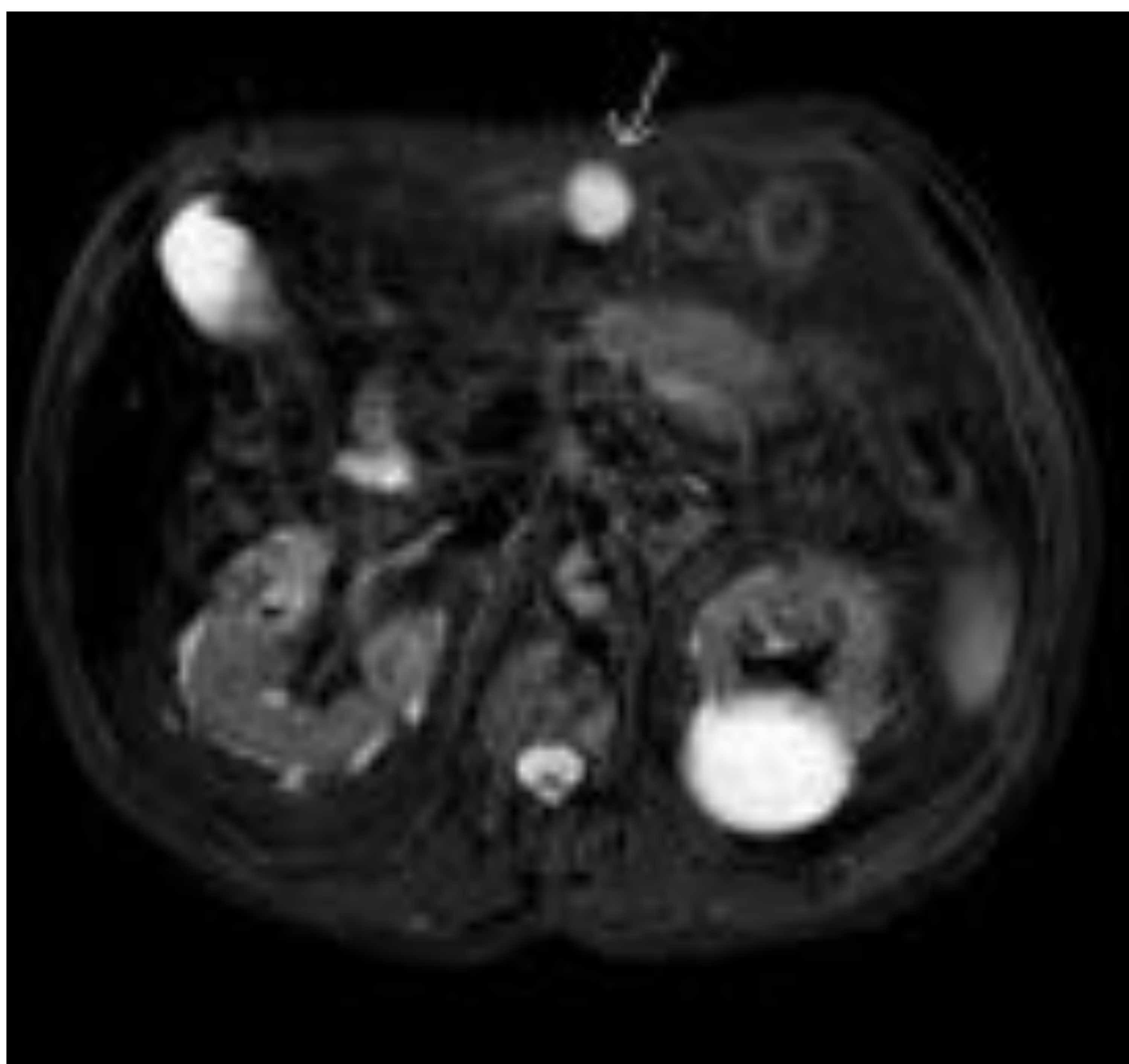
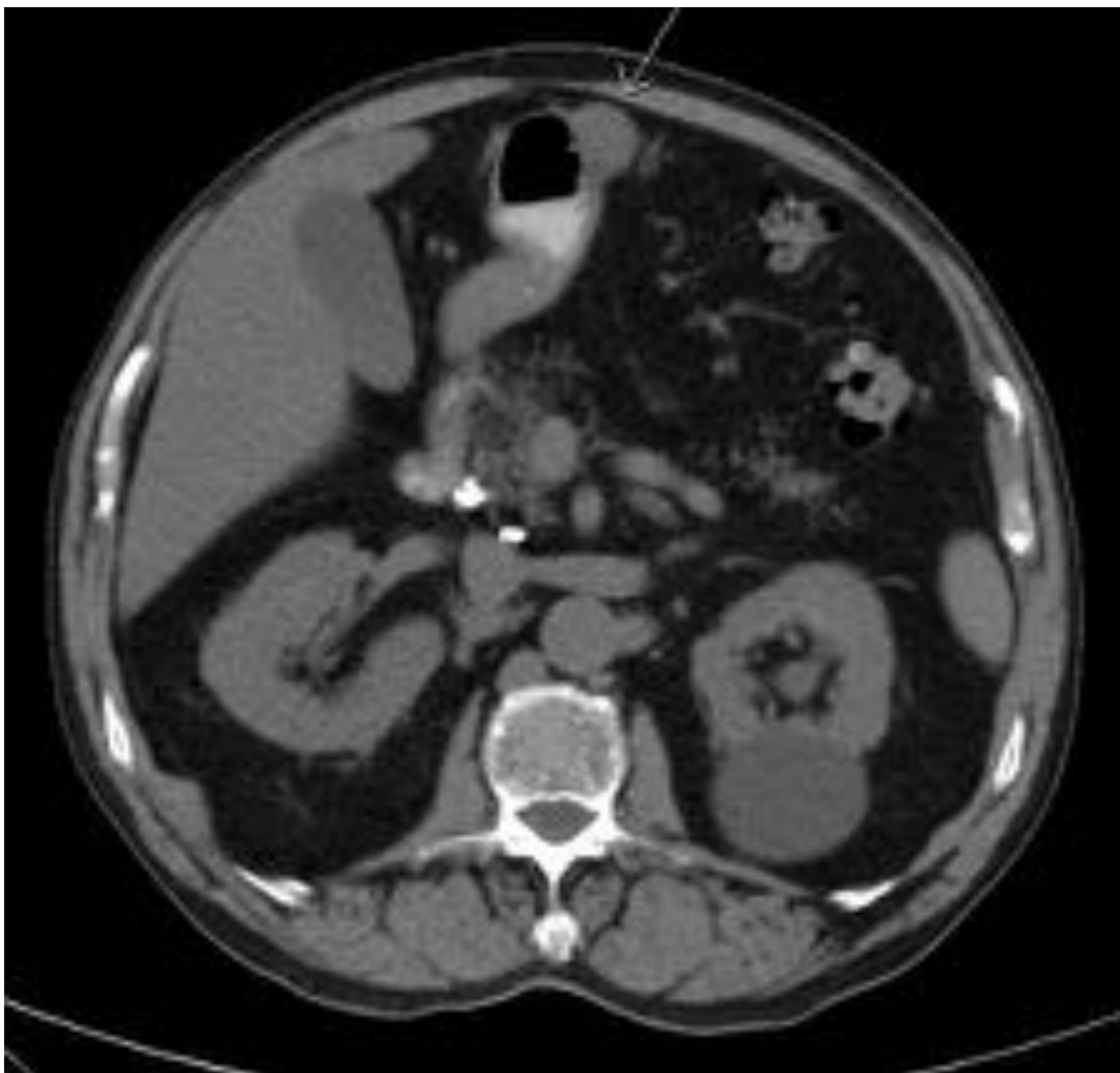
Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL:

- Tumor gigante de aproximadamente 20 cm, dependiente de asas de yeyuno.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL:

- Imagen nodular de bordes bien definidos, que no presenta plano de separación medial con la pared del cuerpo gástrico, con crecimiento exofítico hacia la serosa, y que tras la administración de contraste muestra captación homogénea e intensa.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

SARCOMAS MENOS FRECUENTES DEL ABDOMEN Y LA PELVIS:

1). TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

1.1). Dermatofibrosarcoma Protuberans.

1.2). Tumor Fibroso Solitario.

2). TUMOR DE LA ENVOLTURA DEL NERVIO PERIFÉRICO MALIGNO

3). RABDOMIOSARCOMA

4). SARCOMAS VASCULARES

4.1). Hemangioendotelioma epitelioides.

4.2). Angiosarcoma.

5). SARCOMAS CONDRÓSEOS

6). SARCOMAS DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

7). SARCOMAS INDIFERENCIADOS / NO CLASIFICABLES

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

1). TUMORES FIBROBLÁSTICOS / MIOFIBROBLÁSTICOS:

1.1). Dermatofibrosarcoma Protuberans: Es una neoplasia superficial localmente agresiva que se origina en la dermis o el tejido subcutáneo. La progresión a fibrosarcoma ocurre en 10%-15% de los casos.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

Con mayor frecuencia ocurre en adultos jóvenes o de mediana edad y es más común en negros y en mujeres. La pared abdominal (50%) y la región proximal de las extremidades son las ubicaciones más habituales.

Crece lenta e indolentemente durante varios años antes de comenzar una fase de crecimiento rápido, desarrollando su característica apariencia protuberante.

b. Hallazgos Radiológicos:

- Se encuentra en la piel y puede extenderse a la grasa subcutánea o a tejidos profundos.
- En TC, existe una atenuación de partes blandas con realce variable después de la administración de CIV.
- En RM, el tumor es iso/hiperintenso en relación con el músculo esquelético en las imágenes potenciadas en T1 y es iso/hiperintenso en relación con la grasa adyacente en secuencias T2.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Tiene una alta tasa de recurrencia local si la lesión no se extirpa con un amplio margen.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

1.2). Tumor fibroso solitario: Anteriormente llamado hemangiopericitoma.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

No tiene predilección por sexo y es más común en adultos de entre 20 y 70 años. Por lo general, se presenta en los tejidos blandos profundos, como los del muslo, el retroperitoneo, la pelvis y la pleura.

Clínicamente, es una masa indolora de crecimiento lento.

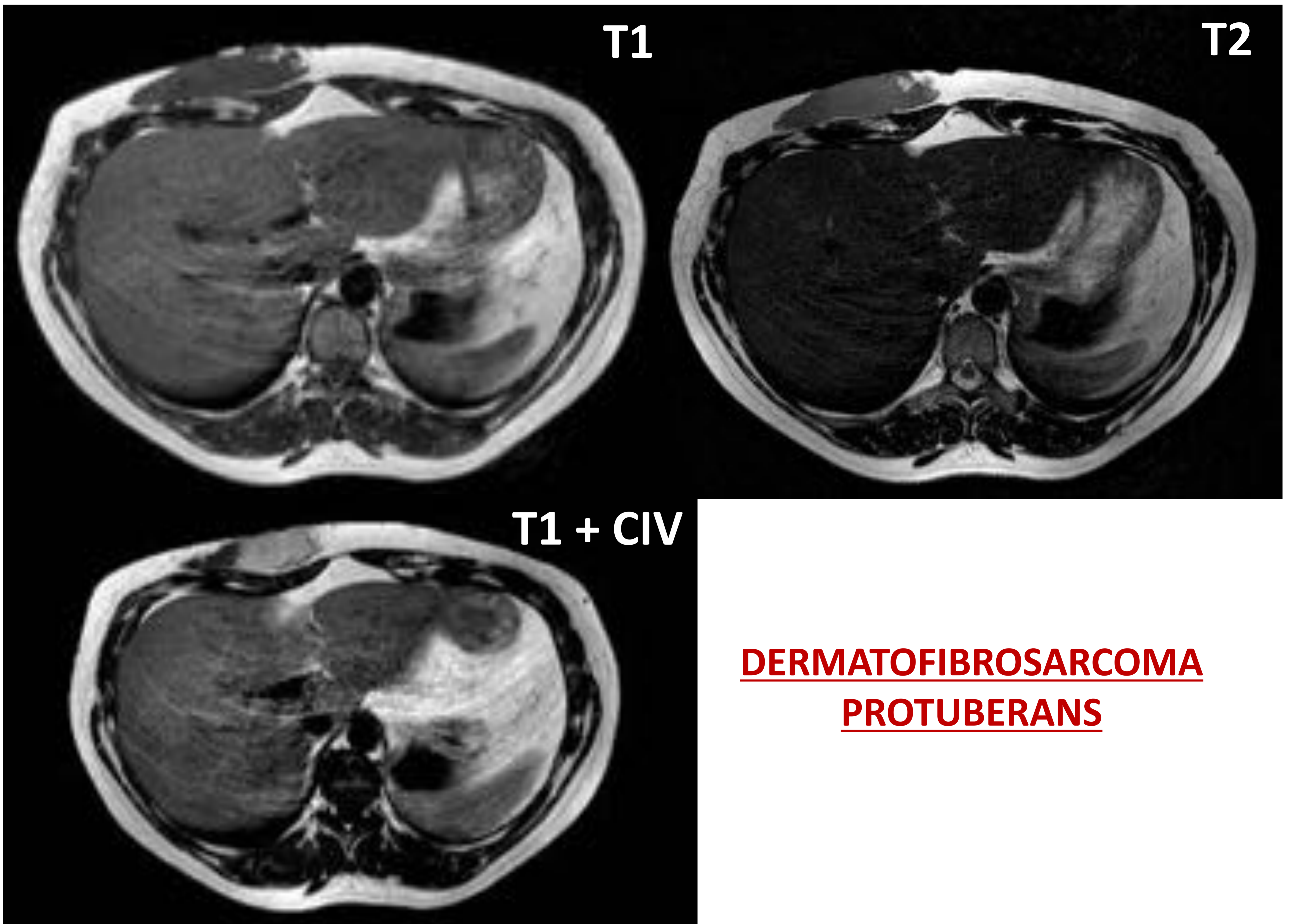
b. Hallazgos Radiológicos:

- En imágenes de TC y RM, el tumor puede ser único o formar masas múltiples.
- Muestra un realce intenso en la fase arterial y persistencia de realce en las fases venosa y tardía. Esto es debido a las zonas celulares altamente vasculares dentro del tumor y, a menudo, se pueden observar vasos grandes y tortuosos a lo largo de la periferia del tumor en la fase arterial.
- Pueden existir áreas de degeneración quística y necrosis intratumoral, de modo que la lesión se asemeja a un GIST o a un leiomioma.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Los tumores fibrosos solitarios en el retroperitoneo y la pelvis tienden a comportarse de forma agresiva en comparación con los situados en las extremidades. Puede verse recurrencia local y metástasis a distancia en el pulmón, el hueso y el hígado.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

2). **TUMOR DE LA ENVOLTURA DEL NERVIO PERIFÉRICO MALIGNO**: Anteriormente se conocía como neurofibrosarcoma, schwannoma maligno y sarcoma neurogénico.

Sarcoma de alto grado que aparece en un neurofibroma o en un tronco nervioso.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

El 50% ocurren en pacientes con neurofibromatosis tipo 1, el 10% son inducidos por radiación, y el resto ocurre esporádicamente.

La edad media en el diagnóstico es de 35 años en la población general y de 26 años en pacientes con neurofibromatosis tipo 1.

Las regiones paraespinales del retroperitoneo son la ubicación más común en el abdomen y la pelvis.

Suele ser asintomático o dar clínica neurológica.

b. Hallazgos Radiológicos:

- En TC y RM, es característicamente un tumor grande y agresivo con márgenes bien o mal definidos. Puede invadir órganos y tejidos cercanos, así como erosionar el hueso adyacente.
- Es típicamente heterogéneo antes y después de la administración de CIV debido a la necrosis intratumoral.
- En pacientes con neurofibromatosis tipo 1, puede ser difícil diferenciarlos de los neurofibromas plexiformes coexistentes porque ambos tienen características de imagen similares, incluida la erosión ósea y la heterogeneidad.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Son sarcomas altamente agresivos con tasas de supervivencia deficientes.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

3). RABDOMIOSARCOMA:

Son tumores malignos con diferenciación exclusiva de músculo esquelético. Muchos otros tumores pueden contener elementos rabdomiosarcomatosos (liposarcoma desdiferenciado, carcinosarcoma uterino) y son más comunes que los rabdomiosarcomas verdaderos en adultos.

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

Son los sarcomas más comunes de la infancia y son raros en adultos.

La OMS reconoce cuatro subtipos: embrionario, alveolar, pleomórfico y fusiforme/esclerosante.

El **rabdomiosarcoma pleomórfico** es la variante que se observa casi exclusivamente en adultos.

b. Hallazgos Radiológicos:

- Los rabdomiosarcomas de las regiones perineales son masas infiltrantes con bordes mal definidos.
- En TC, son predominantemente isodensos al músculo esquelético y pueden tener áreas de degeneración/hemorragia intratumoral que se manifiestan como regiones hipodensas intratumorales.
- En RM, las lesiones son isointensas al músculo esquelético en las secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en T2.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

Las linfadenopatías son un dato importante de enfermedad metastásica en el rabdomiosarcoma. El pulmón es el sitio más común para la enfermedad metastásica a distancia.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



**LIPOSARCOMA DESDIFERENCIADO + RABDOMIOSARCOMA +
SARCOMA INDIFERENCIADO.**

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

4). **SARCOMAS VASCULARES**: Son extremadamente raros en los tejidos blandos del abdomen y la pelvis.

4.1). **Hemangioendotelioma epitelioides**: Es un tumor maligno de bajo grado que generalmente se observa en las extremidades, pero puede ocurrir en cualquier ubicación anatómica.

4.2). **Angiosarcoma**: Son más comunes en las extremidades. Raramente pueden aparecer en los tejidos blandos del retroperitoneo y en algunos casos afectan al peritoneo de forma difusa, simulando un mesotelioma.

5). **SARCOMAS CONDRO-ÓSEOS**:

El osteosarcoma extraesquelético es un sarcoma de tejidos blandos compuesto de células malignas que producen matriz osteoide. La diferenciación osteosarcomatosa también se puede observar en el liposarcoma desdiferenciado.

Ocurre predominantemente en pacientes mayores y puede asociarse con irradiación en al menos el 10% de los casos. Puede verse en el retroperitoneo, pero es más común en el muslo y los glúteos.

El diagnóstico en TC se basa en la visualización de matriz condroide/ósea dentro de una masa de tejido blando retroperitoneal.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

6). **SARCOMAS DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA**: Representan menos del 1% de los sarcomas de tejidos blandos.

Se agrupan porque tienen un linaje desconocido e incluyen:

- **Sarcoma sinovial, sarcoma epitelioides, sarcoma de partes blandas alveolar, sarcoma de células claras de tejido blando, condrosarcoma mixoide extraesquelético, sarcoma de Ewing extraesquelético, tumor desmoplásico de células pequeñas redondas, tumor rabdoideo extrarenal y tumor de células epitelioides perivasculares maligno (también llamado "PEComa").**

Las características de imagen son inespecíficas y pueden aparecer más frecuentemente en el retroperitoneo y la pared abdominal.

7). **SARCOMAS INDIFERENCIADOS / NO CLASIFICABLES**: Representan el 20% de los sarcomas de tejidos blandos.

Estas lesiones son a menudo un sarcoma pleomórfico indiferenciado (anteriormente conocido como histiocitoma fibroso maligno pleomórfico).

a. Epidemiología y hallazgos clínicos:

Usualmente ocurre en adultos mayores. Los hombres representan dos tercios de los casos, y es más común en raza blanca.

Puede surgir en cualquier lugar del cuerpo, siendo las extremidades la ubicación más común. El 15% se originan en el abdomen y la pelvis.

Es el sarcoma que más comúnmente se desarrolla en sitios de irradiación previa.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

b. Hallazgos Radiológicos:

- En TC, son masas bien circunscritas, multinodulares o infiltrantes de densidad partes blandas. A menudo son grandes en el momento del diagnóstico e invaden las estructuras anatómicas adyacentes. Tras la administración de CIV, el patrón de realce es variable, pudiendo observarse grandes vasos intratumorales. En el centro del tumor, pueden existir áreas de necrosis de baja atenuación, hemorragia o cambios mixoides.
- Calcificaciones por metaplasia ósea o condroide ocurren en aproximadamente el 16% de los casos.
- Se han descrito casos de hemoperitoneo por hemorragia tumoral.

c. Enfermedad recurrente y metastásica:

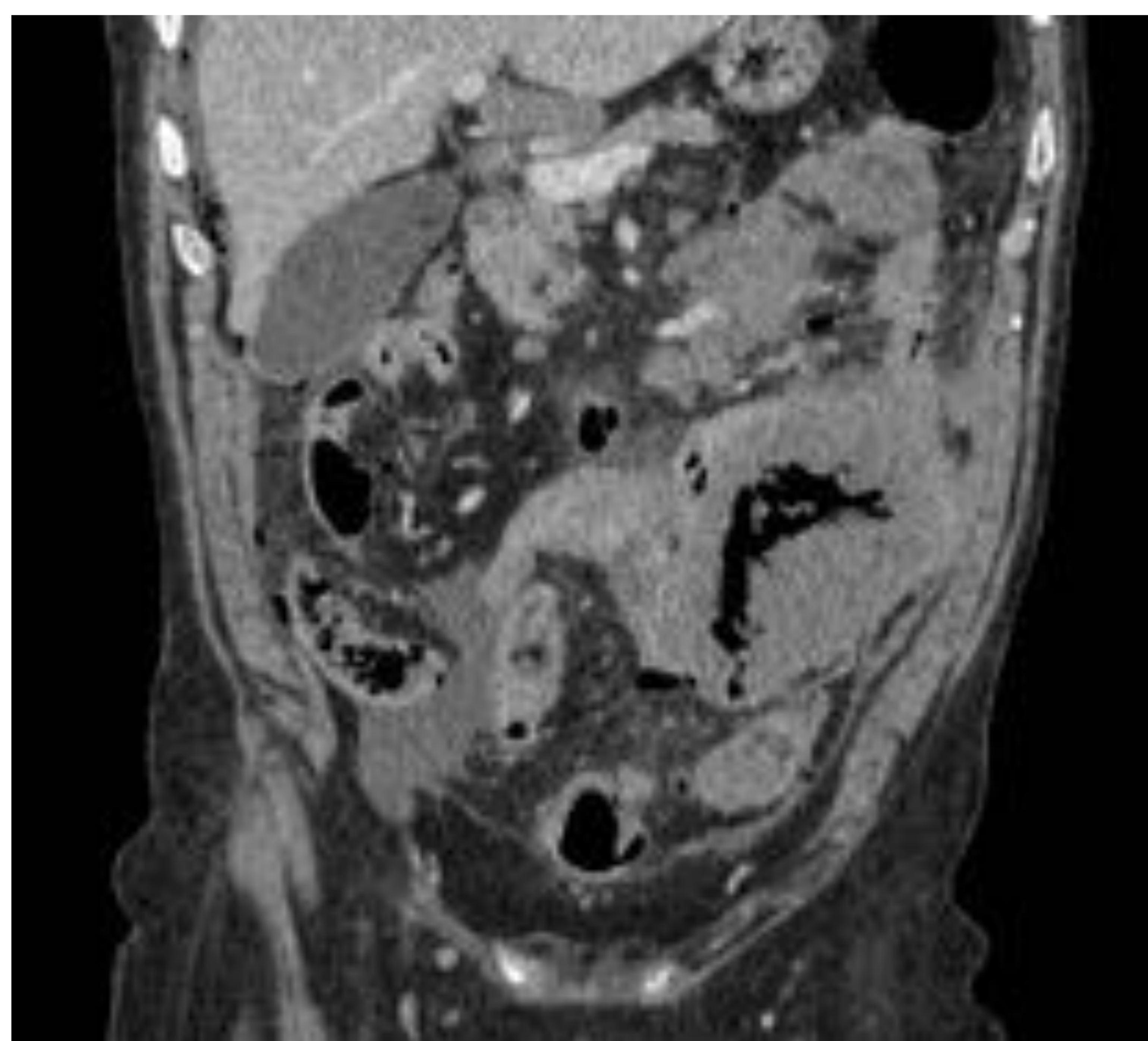
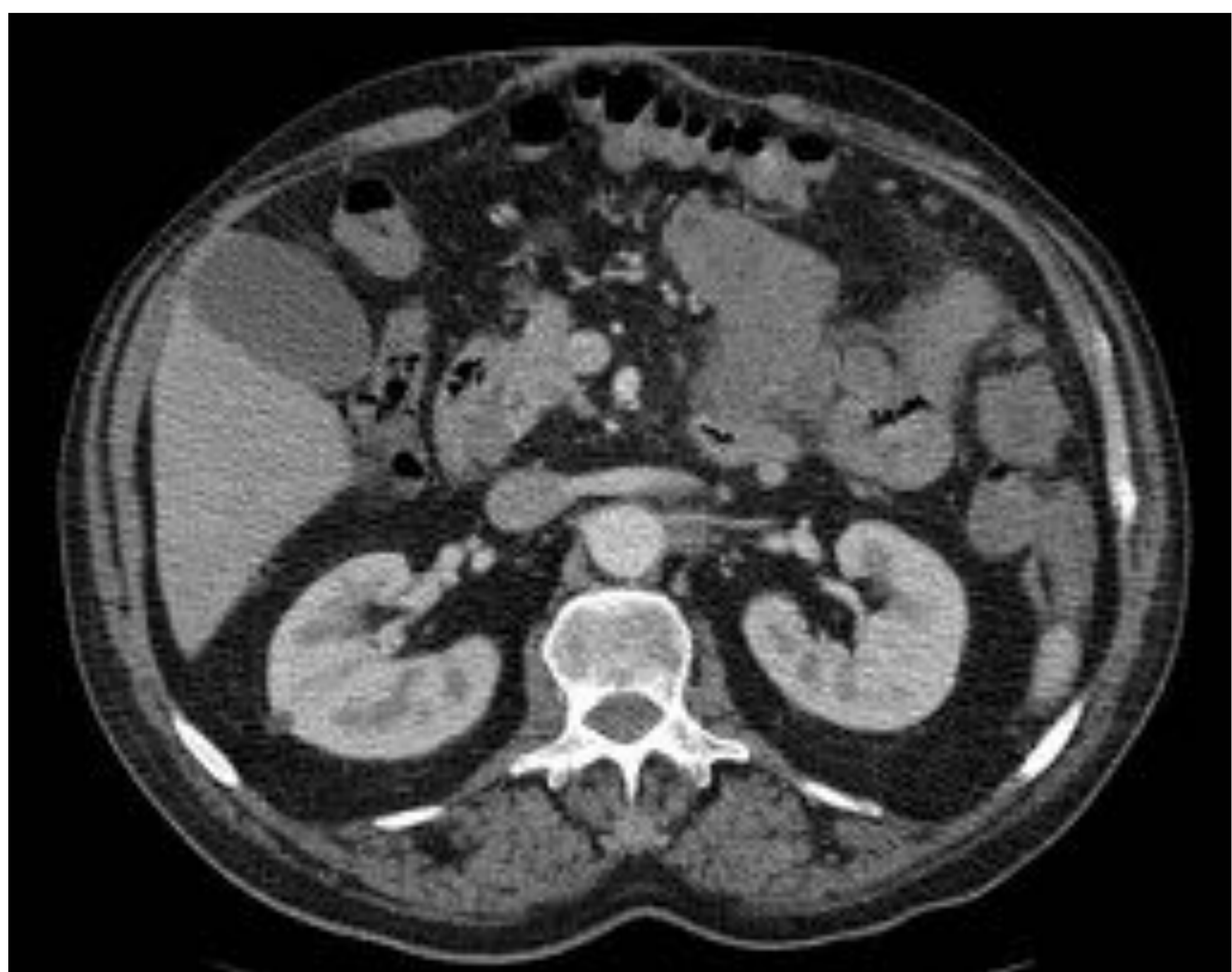
El sarcoma pleomórfico indiferenciado puede recurrir localmente o como enfermedad metastásica.

CONSIDERACIONES CLÍNICAS:

Es necesaria una evaluación cuidadosa de las imágenes para planificar la resección quirúrgica. Determinar la relación del tumor con las vísceras sólidas adyacentes, el intestino, los vasos y la pared abdominal es muy importante.

En general, la biopsia es necesaria en todas las masas que no son claramente liposarcomas, porque las características de imagen se superponen y no son específicas de un tipo de tumor en particular.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR



SARCOMA INDIFERENCIADO:

- Tumor de gran tamaño dependiente de asa yeyunal, con afectación de la grasa locorregional y líquido libre interasas.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

La ubicación anatómica y la atenuación en la TC y/o la intensidad de señal en la RM, son los factores más importantes a considerar cuando se establece un diagnóstico diferencial radiológico.

- De estos factores, el hallazgo de **GRASA INTRATUMORAL** es muy importante dada la alta frecuencia del liposarcoma. Otras masas que contienen grasa y pueden simular un liposarcoma bien diferenciado incluyen: angiomiolipoma, mielolipoma, lipomatosis y, raramente, lipoma maduro.
- Los sarcomas de tejidos blandos con un **COMPONENTE QUÍSTICO** sustancial, como los GIST, pueden diagnosticarse erróneamente como un absceso o hematoma en evolución.
- Los **COMPONENTES MIXOIDES** en los sarcomas de tejidos blandos muestran baja atenuación en las imágenes de TC y alta intensidad de señal en las imágenes de RM potenciadas en T2. Estos hallazgos de imagen pueden simular líquido en un absceso, hematoma en resolución, seroma o masa quística como un linfangioma.
- La **CALCIFICACIÓN** es común en las masas abdominales y pélvicas, pudiendo estar presente en el liposarcoma desdiferenciado, en el GIST y en el sarcoma pleomórfico indiferenciado.

Las calcificaciones también se observan en las neoplasias abdominales comunes, como el adenocarcinoma mucinoso de origen ovárico, colorrectal, pancreático o gástrico. El linfoma tratado, el carcinóide metastásico, los teratomas y la mesenteritis esclerosante también pueden contener calcificación

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

En general, en un paciente sin tumor primario maligno conocido, una **MASA DE PARTES BLANDAS EN EL RETROPERITONEO** que no esté asociada con un órgano retroperitoneal, se debe considerar un sarcoma hasta que se demuestre lo contrario.

- El linfoma puede manifestarse como una masa retroperitoneal primaria, pero a diferencia de muchos de los sarcomas, muestra un comportamiento homogéneo en TC y RM, ya que carece de degeneración y/o necrosis.
- Los procesos inflamatorios como los abscesos o los flemones pueden simular tumores. Los hallazgos clínicos ayudan a distinguirlos de los tumores malignos.
- La hemorragia retroperitoneal también puede ser similar a una masa. Sin embargo, la hemorragia temprana demostrará una alta atenuación en las imágenes de TC basal y tenderá a extenderse a lo largo de los planos fasciales de los compartimentos retroperitoneales.

Las **MASAS DE PARTES BLANDAS INTRAPERITONEALES** tienen un diagnóstico diferencial similar al de las masas retroperitoneales, pero puede ser más difícil determinar si proviene de los tejidos blandos o del tracto gastrointestinal.

Y existen consideraciones especiales de diagnóstico diferencial en las **LESIONES QUE SURGEN EN LA PARED ABDOMINAL**.

- El diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas como el dermatofibrosarcoma protuberans incluye las metástasis cutáneas y subcutáneas, tumores de la envoltura nerviosa, quistes sebáceos y hemangiomas.
- El diagnóstico diferencial de las lesiones profundas de la pared abdominal incluye el tumor desmoide, la endometriosis y la enfermedad metastásica.

Sarcomas abdomino-pélvicos de partes blandas: UN TUMOR RARO QUE NO DEBEMOS OLVIDAR

CONCLUSIONES

El **liposarcoma** es el sarcoma más común en adultos y el más frecuente en el retroperitoneo. Tiene hallazgos radiológicos muy característicos.

El **leiomioma** es el segundo sarcoma retroperitoneal más común.

Los **GIST** malignos son los sarcomas intraperitoneales más frecuentes.

El **rabdomioma** es el sarcoma más común en la infancia.

Conocer el espectro de los sarcomas de tejidos blandos comunes y raros que se originan en el abdomen, la pelvis y la pared abdominal, es importante para establecer un diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFIA

1. Angela D. Levy, Maria A. Manning, Markku M. Miettinen. Soft-Tissue Sarcomas of the Abdomen and Pelvis: Radiologic-Pathologic Features, Part 2. Uncommon Sarcomas. *RadioGraphics* 2017; 37:797–812.
2. Edge SB, Byrd DB, Compton CC, Fritz AG, Greene FL, Trotti A, eds. *AJCC cancer staging manual*. 7th ed. New York, NY: Springer, 2010.
3. Bestic JM, Kransdorf MJ, White LM, et al. Sclerosing variant of well-differentiated liposarcoma: relative prevalence and spectrum of CT and MRI features. *AJR Am J Roentgenol* 2013;201(1):154–161.
4. Tallini G, Erlandson RA, Brennan MF, Woodruff JM. Divergent myosarcomatous differentiation in retroperitoneal liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1993;17(6):546–556.
5. Ghadimi MP, Al-Zaid T, Madewell J, et al. Diagnosis, management, and outcome of patients with dedifferentiated liposarcoma systemic metastasis. *Ann Surg Oncol* 2011;18(13):3762–3770.
6. Coindre JM. Grading of soft tissue sarcomas: review and update. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130(10):1448–1453.
7. Angela D. Levy, Maria A. Manning, Waddah B. Al-Refaie, Markku M. Miettinen. Soft-Tissue Sarcomas of the Abdomen and Pelvis: Radiologic-Pathologic Features, Part 1. Common Sarcomas. *RadioGraphics* 2017; 37:462–483.
8. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*. 4th ed. Lyon, France: IARC, 2013; 10–11.
9. Goldblum JR. An approach to pleomorphic sarcomas: can we subclassify, and does it matter?. *Mod Pathol* 2014;27(suppl 1):S39–S46.
10. Azumi N, Curtis J, Kempson RL, Hendrickson MR. Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation: a study of 111 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11(3):161–183.