

Tumores retroperitoneales

Fernando Neira Stegmaier¹
Prof. Dr. Humberto Flisfisch Fernández²

¹ Interno. Departamento de Cirugía Sur. Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

² Profesor de Cirugía. Facultad de Medicina, Universidad de Chile

INTRODUCCIÓN

El retroperitoneo puede alojar un amplio espectro de patologías, incluyendo una gran variedad de tumores poco frecuentes tanto benignos como malignos, pudiendo ser estos primarios o metastásicos. Los tumores retroperitoneales constituyen un desafío tanto diagnóstico como terapéutico debido a su rareza, presentación relativamente tardía y ubicación anatómica, frecuentemente en relación a varias estructuras anatómicas vitales del espacio retroperitoneal.

Definición

El retroperitoneo es un espacio complejo con múltiples estructuras vitales ubicado en la parte posterior de la cavidad abdominal. Limita hacia anterior con el peritoneo parietal posterior y hacia posterior con la *fascia transversalis* que cubre a los músculos psoasíaco y cuadrado lumbar. Se extiende hacia superior hasta el diafragma y se continúa con el espacio pélvico sub-peritoneal hacia inferior. Lateralmente limita con el borde externo de los músculos lumbares (1,2).

Los tumores retroperitoneales son aquellos que encuentran en el espacio retroperitoneal, el cual puede albergar una amplia variedad de entidades benignas o malignas, las que pueden corresponder a metástasis o tumores primarios (1,2,3,4). Por consenso, a los tumores derivados de órganos contenidos en el retroperitoneo se les designa según el órgano de origen y se utilizan las clasificaciones para las neoplasias de esos órganos (2). Cuando se trata de tumores retroperitoneales, la literatura se refiere a los tumores retroperitoneales primarios (TRP), es decir, a aquellos tumores que se desarrollan en el espacio retroperitoneal a partir de tejidos (linfático, nervioso, vascular, muscular de sostén y conectivo) independientes del riñón, las glándulas suprarrenales y las partes retroperitoneales del páncreas, colon y duodeno(1,2,3,4,5). Es sobre estos tumores que trata esta revisión.

Epidemiología

Los TRP son poco frecuentes, representando el 0,1% al 0,8% de todas las neoplasias (1,2,5). No existen diferencias en su incidencia en cuanto al sexo o raza. En su mayoría se descubren entre la sexta y la séptima década de la vida. Sin embargo, ciertos tipos histológicos (teratomas o los derivados de tejido nervioso) son más frecuentes en la infancia (1). Entre un 75% y 85% de las masas localizadas en este espacio anatómico son malignas (1,2,5,). De estos, la mayoría son linfomas y tumores de origen mesodérmico (3,7), siendo el retroperitoneo el segundo lugar más frecuente de origen de sarcomas, después de las extremidades inferiores (2,4). El resto de los tumores en esta zona se originan principalmente del sistema nervioso (5).

Clasificación

La clasificación de los TRP se basa en el tejido de origen y en su carácter benigno o maligno, según la realizada por Ackerman en 1954 (Tabla N°1), la cual se ha mantenido sin grandes variaciones. Por otro lado, desde el punto de vista radiológico, se las divide según la apariencia imagenológica de la masa como predominantemente

quística o sólida, y luego según su aspecto neoplásico o no neoplásico, lo cual le es útil al radiólogo para acotar el diagnóstico diferencial. Esto adquiere relevancia pues algunos tumores se pueden diagnosticar con cierta precisión solo con imágenes, como el liposarcoma, lo cual permite definir conductas sin necesidad de tomar una biopsia, que de otro modo, se requiere en la mayoría de los casos (1,3,5).

Tabla 1.– Clasificación de los tumores retroperitoneales primarios ³

Origen Mesodérmico	Benignos	Malignos
Adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Músculo liso	Leiomioma	Leiomiomasarcoma
Músculo estriado	Rabdomioma	Rabdomiosarcoma
Conectivo	Fibroma	Fibrosarcoma
Vasoslinfáticos	Linfangioma	Linfangiosarcoma
Mesénquina Primitivo	Mixoma	Mixosarcoma
Vasos	Hemangioma	Angiosarcoma
	Hemangiopericitoma Benigno	Hemangiopericitoma maligno
Histiocítico	Fibrohistiocitoma benigno	Fibrohistiocitoma maligno
	Xantogranuloma	
Origen incierto		
Tejido de origen nervioso		
Fibra Nerviosa	Neurofibroma Neurilenoma benigno Ganglioneurona benigno	Neurofibrosarcoma Neurilemona Ganglioneuroma maligno
Sistema Nervioso Simpático	Simpaticoblastoma Neuroblastoma benigno Quemodectoma Ependimomaextraadrenal	Neuroblastoma maligno
Tejido adrenal cortical Heterotópico y tejido cromafín.		Carcinoma de tejido cortical Paraganglioma no cromafín
Tejido celular linfoide e histioreticular de los ganglios linfáticos	Linfangioliomatosis	Linfoma de Hodgkin y no Hodgkin Plasmocitoma Sarcoma histiocítico Sarcoma de células dendríticas foliculares
Células linfoides		
Células histiocíticas y células estacionarias de los ganglioslinfáticos		
Restos embrionarios y notocorda	Teratomas benignos Cordomas	Teratomas malignos

³ Tomada y adaptada de J. A. Virseda Rodríguez et al. Tumores retroperitoneales primarios: Revisión de nuestros casos de los diez últimos años (1).

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

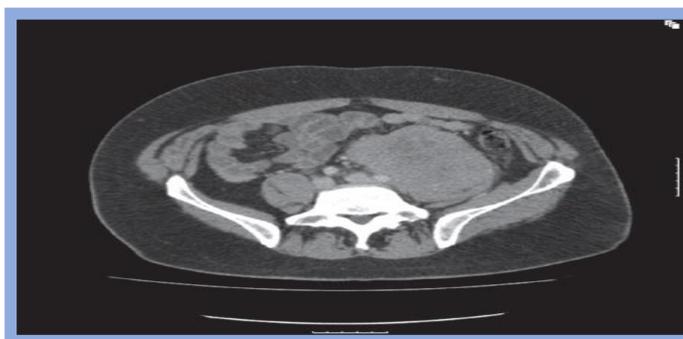
Al tratarse de una zona anatómica de difícil acceso y de gran distensibilidad, generalmente los TRP se diagnostican en forma tardía, alcanzando grandes tamaños. La forma de presentación más frecuente es la aparición de una masa palpable abdominal (1,4,8). Otras formas de presentación incluyen distensión abdominal o aumento en la circunferencia abdominal, saciedad precoz y discomfort abdominal. Muchas lesiones se descubren como hallazgo incidental en una imagen realizada como estudio de síntomas no relacionados. Aunque el tracto urinario y el gastrointestinal están frecuentemente desplazados, rara vez son invadidos y los síntomas urinarios y digestivos son infrecuentes (1,4,8,).

El diagnóstico se realiza fundamentalmente por pruebas de imagen. Tanto la TAC como la RMN cumplen un papel clave en la caracterización de estas masas, en la evaluación de su extensión, compromiso de las estructuras adyacentes, y, por lo tanto, en la planificación terapéutica (1,5). Aunque se han descrito características imagenológicas útiles para distinguir las diferentes entidades, la confirmación histológica se requiere para el diagnóstico de la mayoría de los tumores y para la clasificación del grado del tumor⁵. La biopsia Core es la técnica de elección, y la imagenología, además, permite guiar la realización de biopsias retroperitoneales (1,4,5).

PRINCIPALES TUMORES RETROPERITONEALES:

1.- Linfoma: El linfoma es la neoplasia retroperitoneal maligna más común, representando hasta un 33% de todos los TRP. El linfoma de Hodgkin tiene una distribución bimodal con un peak de incidencia en la segunda década, y otro menor en la sexta. El linfoma No Hodgkin ocurre principalmente entre la cuarta y sexta década y suele estar más avanzado al momento de presentación (3) (Ver Figura 1).

Figura 1.⁴



⁴ Masa lobulada en la fosa ilíaca izquierda que envuelve a la aorta distal, la bifurcación y vasos ilíacos comunes izquierdos. La biopsia *core* resultó compatible con linfoma difuso de células B grandes.

2.- Linfadenopatía metastásica: Aunque no Constituye estrictamente un TRP, son difíciles de diferenciar de un linfoma basado solo en hallazgos imagenológicos. Los tumores primarios con predilección por metástasis a linfonodos retroperitoneales incluyen: Tumores renales, cervicales, testicular y de próstata (3).

3.- Sarcomas: del total de sarcomas, un 15% ocurren en el retroperitoneo (3,8,9). Son más frecuentes entre la quinta y sexta década. Los subtipos más comunes son: Liposarcoma (40%) (Figura 2), el leiomiomasarcoma (30%) y el fibrohistiocitoma maligno (15%) (3).

Figura 2.⁵



4.- Tumores neurogénicos: constituyen un 10 a 20% de los TRP. A diferencia de los sarcomas retroperitoneales, estos tumores generalmente son benignos, ocurren en población más joven y tienen un mejor pronóstico. Los más frecuentes son: schwannoma (4%), neurofibroma (1%), para ganglioma (feocromocitoma extra-adrenal) y el ganglio neuroma (0,7-1,6%)m (3).

5.-Tumores de células germinales extra-gonadales primarios: son raros, representando un 1,0-2,5% de los tumores de células germinales. Se debe excluir un tumor primario gonadal, ya que la mayoría de los tumores de células germinales retroperitoneales representan metástasis. Los teratomas retroperitoneales primarios representan 6-11% de los TRP. Hay una distribución bimodal entre infantes y adultos jóvenes, siendo las mujeres más frecuentemente afectadas (3).

⁵ TAC de un varón de 35 años de edad, que muestra al lado izquierdo un gran liposarcoma retroperitoneal desdiferenciado. Tras la resección, el tumor pesó 15 kg. (Tomadas de D.C. Strauss et al. Retroperitoneal tumours: review of management (4).

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Manejo quirúrgico

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de la lesión, lo que no siempre es posible por el compromiso infiltrativo de estructuras vitales circundantes. Para lograr una resección con un margen de tejido normal, se requiere la extirpación de órganos contiguos hasta en un 83% de los casos, lo que hace necesario un enfoque multidisciplinario para el tratamiento radical de estos tumores, por requerirse conocimientos de cirugía digestiva, vascular y urológica. Los órganos más frecuentemente extraídos son: riñón (32-46%), glándula suprarrenal (18%), bazo (10%), colon (25%) y páncreas (15%) (1,4). Se consiguen resecciones completas entre el 38% a 94% de los casos (1,4).

La importancia de la resección completa está en relación directa con la sobrevida. La tasa de sobrevida a 5 años oscila entre el 40-74% en los pacientes sometidos a resección completa, entre el 8-35% en los que se practica resección parcial, y del 3-15% en los irresecables (1).

La evolución de los TRP está más condicionada por el riesgo de recidiva local que por el riesgo de metástasis. Los sarcomas retroperitoneales presentan altas tasas de recidiva local (40-82%), la cual es responsable de hasta el 75% de las muertes asociadas a sarcomas (4). Por ello se sugiere un seguimiento imagenológico estricto cada seis meses, durante dos o tres años para la detección de recidivas (1). Los principales factores pronósticos que afectan la recidiva local y la sobrevida son: la capacidad de lograr resección macroscópica completa y el grado de diferenciación celular.

En resecciones iterativas disminuye la probabilidad de lograr márgenes negativos y cada cirugía sucesiva es más difícil que la anterior. Sin embargo, debe ser considerada en pacientes sintomáticos con una primera recidiva local o subsecuente, pues es útil desde el punto de vista sintomático, y también en términos de sobrevida (4).

Radioterapia

La alta tasa de recurrencia ha promovido la investigación de modalidades combinadas de tratamiento en un intento de disminuir la tasa de recurrencia local, sin embargo, el papel de la radioterapia en los TRP es controvertida. Como idea general es posible que los pacientes sometidos a radioterapia logren un aumento de la sobrevida libre de enfermedad comparativamente con los que no la reciben, pero no demuestran aumento en la sobrevida global. La principal indicación de la radioterapia adyuvante es en los casos de tumor residual irresecable. El rol apropiado, la dosis y el momento para que la radioterapia mejore el control local aún necesita ser establecido en estudios randomizados (4).

Quimioterapia

El papel de la quimioterapia adyuvante en estos tumores es también controvertido. No ha mostrado evidencia consistente de beneficios en sobrevida libre de enfermedad. Se ha utilizado en múltiples variantes, con drogas únicas o en

combinación, siendo el índice de respuesta prácticamente similar con cualquier régimen terapéutico y uniformemente pobres (1,4).

Mejora en los resultados

Los TRP deberían operarse todos en grandes centros multidisciplinarios, con alto número de cirujanos y de pacientes, pues existe evidencia que demuestra mejores resultados quirúrgicos tanto a corto y a largo plazo, con menores tasas de recurrencia local y mayor sobrevida (4).

CONCLUSIONES

El retroperitoneo puede albergar un amplio espectro de patologías infrecuentes, incluyendo tumores benignos y malignos. Generalmente los tumores se presentan en forma tardía y causan síntomas o se vuelven palpables una vez que han alcanzado tamaños considerables. Los TRP son mejor evaluados mediante TAC o RNM y se requiere diagnóstico histológico preoperatorio cuando las imágenes no son diagnósticas. La resección quirúrgica completa es la única modalidad de tratamiento potencialmente curativo para los sarcomas retroperitoneales, y se realiza de mejor manera en grandes centros mediante equipos multidisciplinarios. La recidiva local ocurre en un gran porcentaje de pacientes. La habilidad para reseccionar completamente la lesión, y el grado tumoral siguen siendo los predictores más importantes de recidiva local y de sobrevida específica. Se requiere más investigación para determinar el rol de la radioterapia y quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. J. A. Virseda Rodríguez, M. J. Donate Moreno, H. Pastor Navarro et al. Tumores retroperitoneales primarios: Revisión de nuestros casos de los diez últimos años. *Archivos Españoles de Urología (Ed. impresa)* 2010; 63(1): 13-22
2. T. Álvarez-Domínguez et al. Tumores retroperitoneales. *RevMedHosp Gen Mex* 2004; 67 (2): 78-82
3. E. P. Scali et al.: Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging* 2015. Aug; 40(6):1887-903.
4. D.C. Strauss, A.J. Hayes, J.M. [Thomas](#). Retroperitoneal tumours: review of management. *Ann R CollSurgEngl* 2011. May; 93 (4):275-80.
5. C. Brennan, D. Kajal, K. Khalili, S. Ghai. Solid malignant retroperitoneal masses—a pictorial review. *Insights Imaging* 2014. 5:53–65
6. M. D. R. Matos, A. T. Ferreira, R. C. Carneiro. Retroperitoneal masses in children – beyond neuroblastoma and Wilms tumor. *Educational Exhibit ECR* 2011. Poster No.: C-2133
7. R. Bruges Maya. Tumores retroperitoneales: un diagnóstico y tratamiento complicados. *Rev Colomb Cancerol* 2015; 19(2):59-60
8. C. Apestegui y G. Donadei; Patología retroperitoneal. *Cirugía Digestiva, F. Galindo*, www.sacd.org.ar, 2009; II-288, pág. 1-12.
9. J. E. Mullinax; J. S. Zager; R. J. Gonzalez. Current Diagnosis and Management of Retroperitoneal Sarcoma. *Cáncer Control* 2011; 18 (3):177-187.