

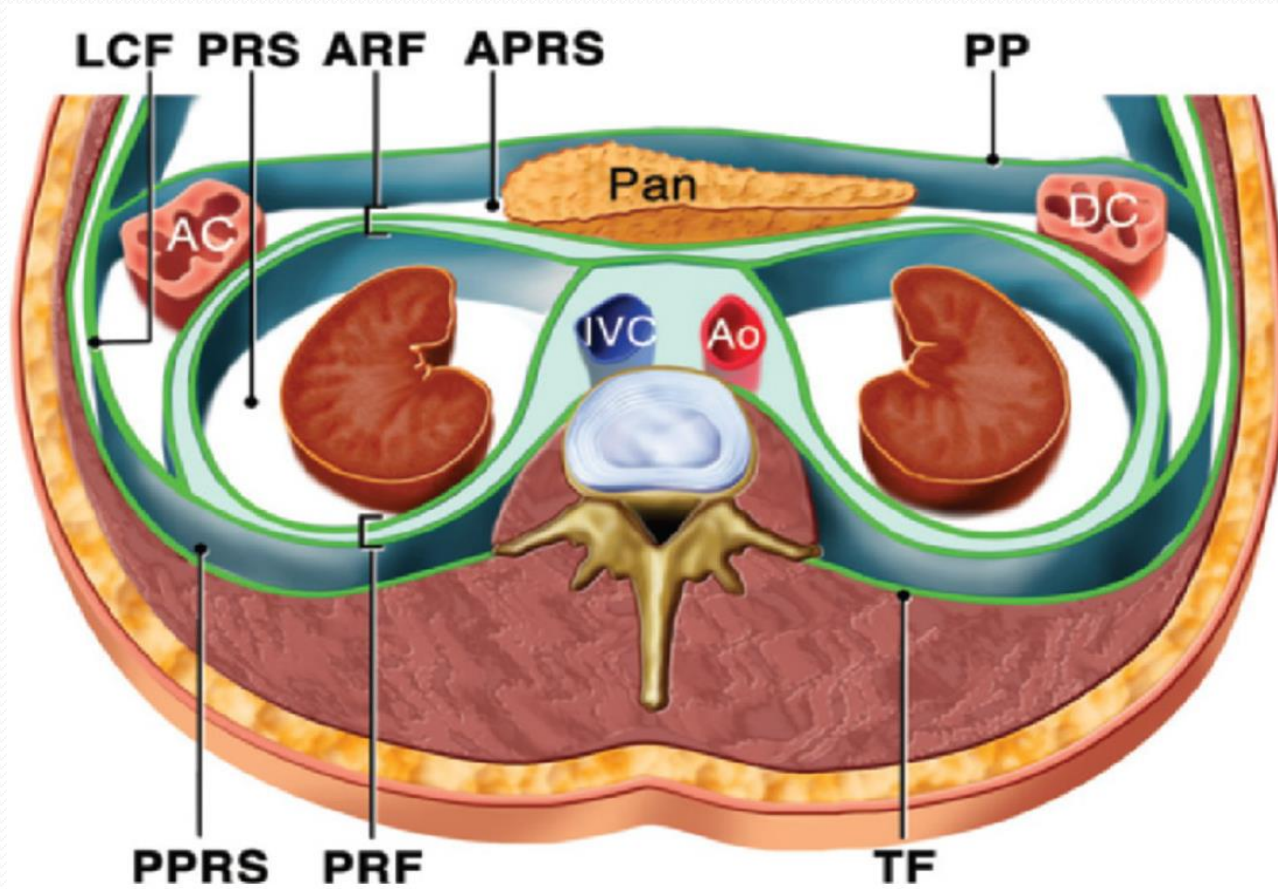
# TUMORES RETROPERITONEALES (TRP)

Susana López Celada

# TRP. Definición

- Se definen los **TRP primarios** como aquellos tumores sólidos o quísticos, benignos o malignos, que se desarrollan **en el espacio retroperitoneal** a partir de tejidos (linfático, nervioso, vascular, muscular de sostén, conectivo y fibroareolar) independientes de los órganos y los grandes vasos contenidos en él, como el riñón, las glándulas suprarrenales y las partes retroperitoneales del páncreas, colon y duodeno.

# Anatomía de los espacios retroperitoneales



Dibujo de la anatomía de los espacios retroperitoneales al nivel de los riñones. **El espacio pararenal anterior (APRS)** se localiza entre el peritoneo parietal (PP) y la fascia renal anterior (ARF) y contiene el páncreas (Pan), el colon ascendente (AC), y el colon descendente (DC). **El espacio pararenal posterior (PPRS)** se localiza entre la fascia renal posterior (PRF) y la fascia transversa (TF). **El espacio perirrenal (PRS)** se localiza entre la fascia renal anterior y posterior. Ao = aorta, IVC = vena cava inferior, LCF = fascia lateroconal.

# TRP. Introducción

- Poco frecuentes (0,2-0,6% de todos los tumores).
- Malignos en el 80-85% (de ellos el 35% son sarcomas).
- Sexo: no hay diferencias.
- Edad: la mayoría entre la sexta y séptima década de la vida. Ciertos tipos histológicos (rabdomyosarcoma embrionario, teratoma y neuroblastoma) son más frecuentes en la infancia.
- La proximidad a estructuras vitales (sobre todo vasculares) dificulta la resección.

# TRP primarios

Se forman a partir de tejidos del retroperitoneo independientemente de los órganos y grandes vasos contenidos en él.

## Tumores de procedencia mesodérmica (75%)

<b>Origen graso</b>	<i>Lipoma/Liposarcoma</i>
<b>Origen muscular liso</b>	<i>Leiomioma/Leiomiosarcoma</i>
<b>Origen conectivo</b>	<i>Fibroma/ Fibrosarcoma</i>
<b>Origen linfático</b>	<i>Linfangioma/Linfangiosarcoma</i>
<b>Origen mesenquimal</b>	<i>Mixoma/Mixosarcoma</i>
<b>Origen vascular</b>	<i>Hemangioma/Hemangiosarcoma/Hemangiopericitoma</i>
<b>Origen incierto</b>	<i>Xantogranuloma</i>

## Tumores de procedencia neurogénica (25%)

<b>Origen en la vaina neural</b>	<i>Neurofibroma/Neurilemoma/Schwannoma maligno</i>
<b>Origen simpático</b>	<i>Ganglioneuroma/Ganglioneuroblastoma/Neuroblastoma</i>
<b>Origen adreno-cromafín</b>	<i>Carcinoma cortical/Paraganglioma/Feocromocitoma</i>

## Tumores de procedencia notocordal o de restos embrionarios

<b>Origen embrionario</b>	<i>Teratomas benignos o malignos</i>
<b>Origen notocordal</b>	<i>Cordomas</i>

# TRP secundarios

## Por frecuencia

**Más frecuentes**

*Tumores de cérvix, colon, próstata o vejiga*

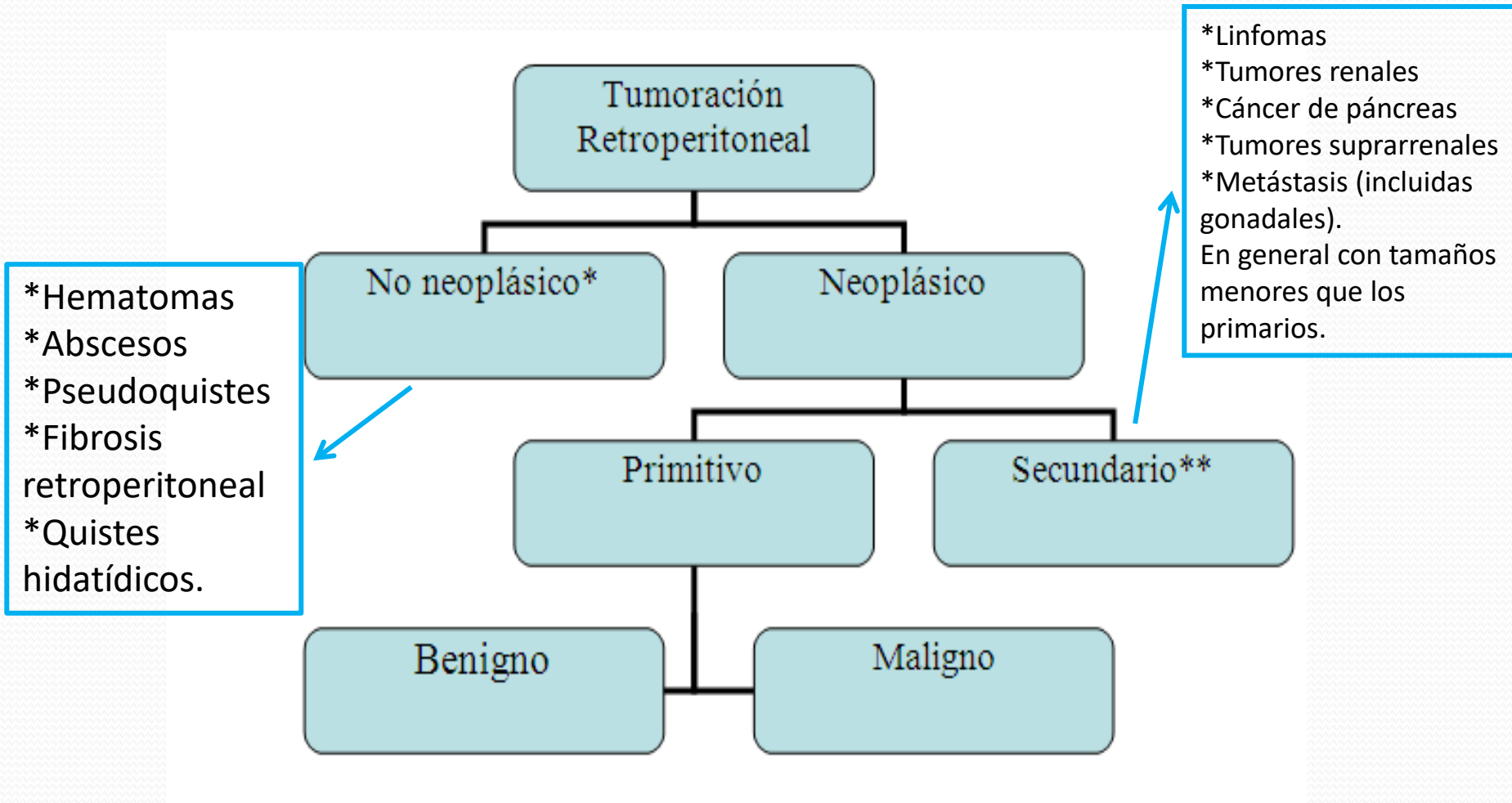
**Menos frecuentes**

*Páncreas, ovario, útero, estómago, mama, pulmón, testículo*

- Linfomas (Hodgkin y no Hodgkin)
- Tumores renales
- Cáncer de Páncreas
- Tumor Suprarrenal
- Metástasis gonadales

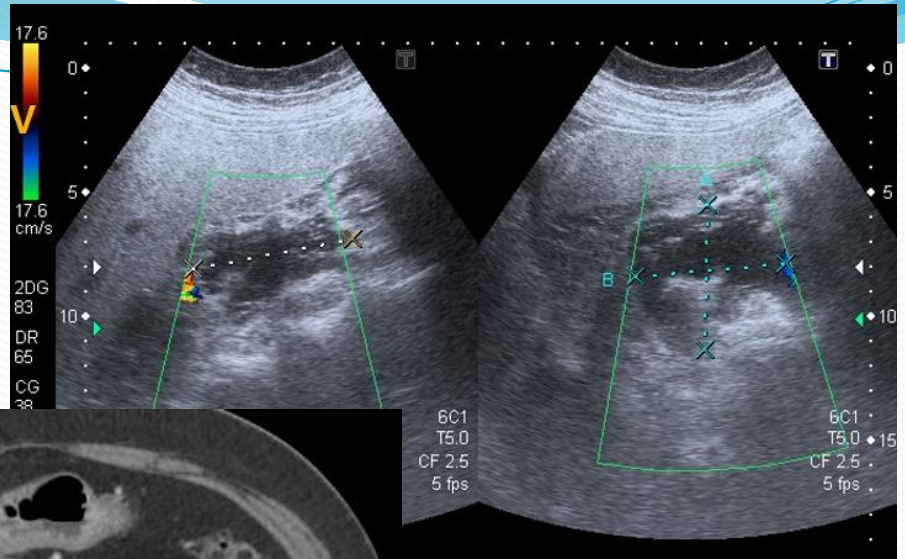
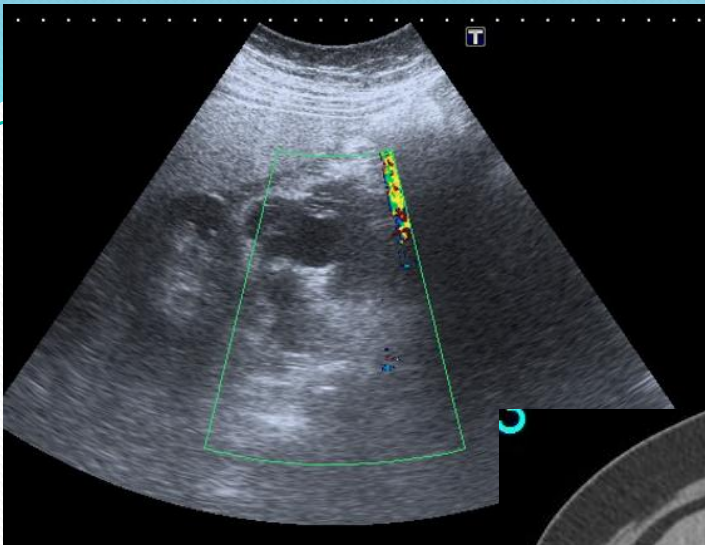
- En los últimos años se ha producido un gran avance en la citogenética y en la genética molecular lo cual ha determinado cambios en la clasificación. De acuerdo a su comportamiento biológico se clasifican:
- 1.- **Benigno**: Sin riesgo de recidiva local ni metástasis a distancia
- 2.- **Intermedio**: Localmente agresivo, Raramente metastatizante
- 3.- **Maligno**: Localmente agresivo y riesgo de metástasis a distancia

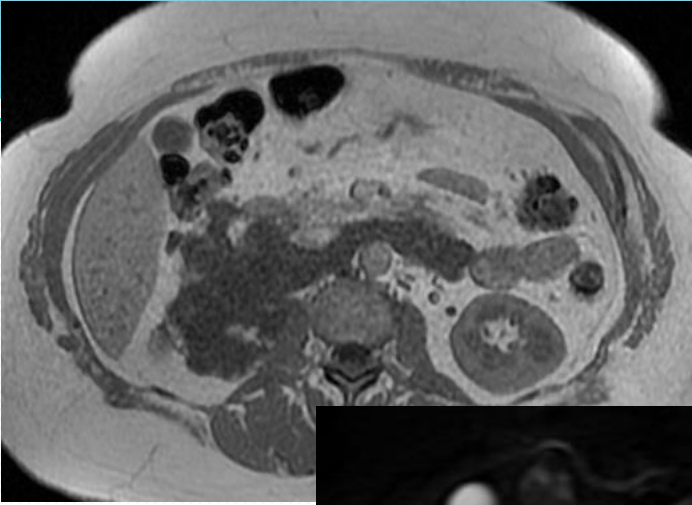
# Algoritmo diagnóstico a tener en cuenta frente a toda tumoración localizada en el espacio retroperitoneal



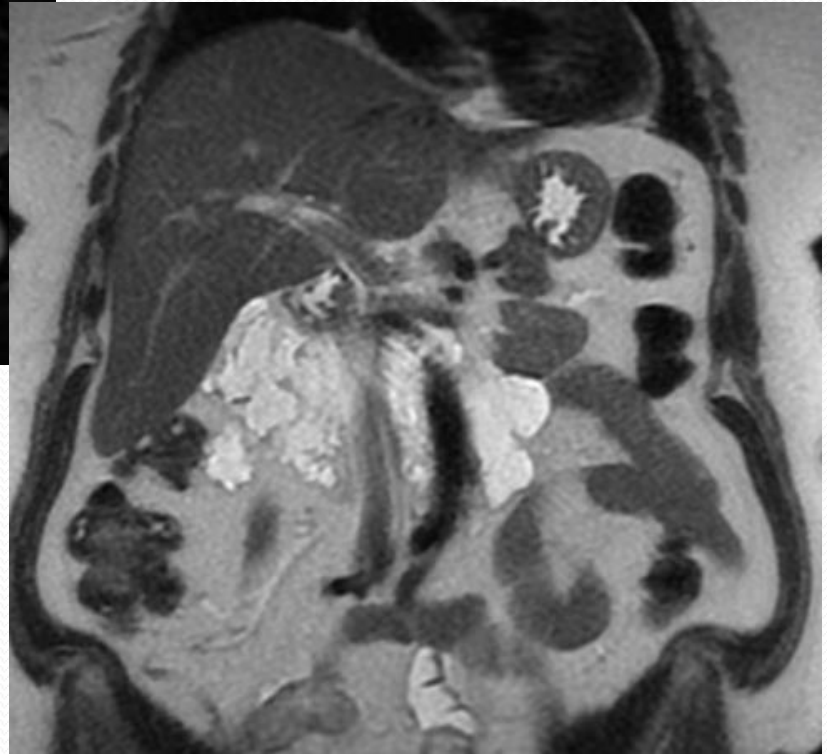
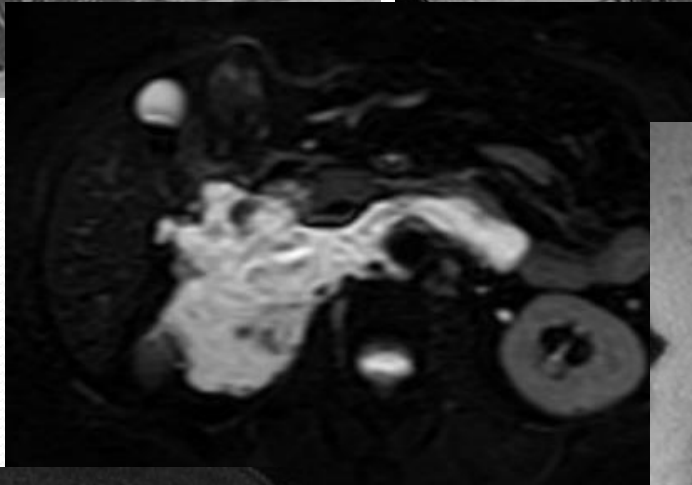
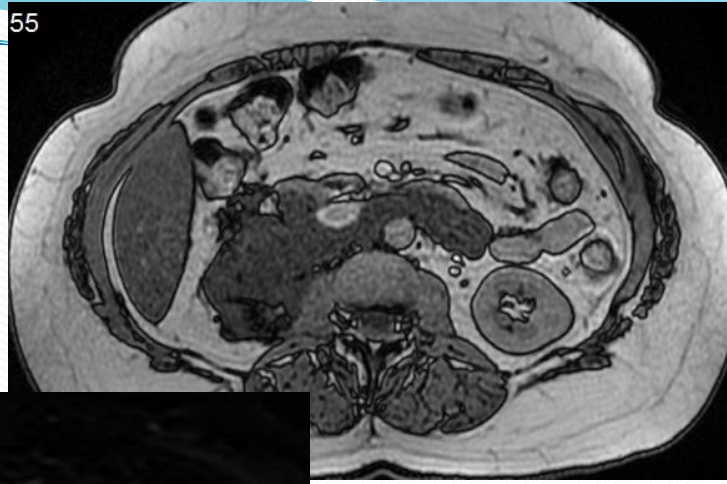


- Mujer de 61 años
- Se realiza una ecografía por elevación de transaminasas.
- Hallazgo casual se observa una lesión quística polilobulada retroperitoneal. Se completa con TC





55



04





D<sup>o</sup> RD y AP: Linfangioma quístico

# TRP. Clínica

- **Crecimiento asintomático, con diagnóstico tardío y gran tamaño del tumor.**
- **Síndrome paraneoplásico:**
  - *Náuseas, vómitos.*
  - *Anorexia y pérdida de peso.*
  - *HTA.*
- **Masa abdominal (80%).**
- **Síntomas compresivos derivados del crecimiento de la masa:**
  - *Dolor abdominal, estreñimiento.*
  - *Hematemesis, hemorroides, hematoquecia.*
  - *Lumbalgia y ciatalgia.*
  - *Cólico nefrítico (atrapamiento ureteral en el 60-75%).*
  - *Retención aguda de orina, disuria, polaquiuria, hematuria.*

# TRP. Diagnóstico (EF y Lab)

- **Exploración física:**

- *Cadenas ganglionares y testículos*
- *Circulación colateral en pared abdominal.*
- *Edema de miembros inferiores.*
- *Varicocele.*

- **Laboratorio:**

- *Hipoglucemia, hipercalcemia, VSG elevada*
- *$\alpha$ -fetoproteína y  $\beta$ -HCG (sospecha de tumor testicular)*
- *catecolaminas (paraganglioma).*

# TRP. Diagnóstico (Radiología I)

- **Rx de tórax** (*metástasis pulmonares o mediastínicas*) y **abdomen** (*desplazamiento de la silueta renal, obliteración del psoas, sensación de masa*).
- **Ecografía abdominal**: *determina la naturaleza (líquida/sólida) de la masa y su relación con las estructuras adyacentes.*
- **TC** *es la prueba más usada para evaluar tumores retroperitoneales, permite determinar la localización y la relación con las estructuras vecinas, así como detectar lesiones metastásicas.*

# TRP. Diagnóstico (Radiología II)

## TC:

**Lipoma:** *Densidad grasa homogénea.*

**Liposarcoma:** *Densidad heterogénea con grasa.*

**Neurofibroma:** *Densidad baja y homogénea.*

**Teratoma:** *Componentes mixtos.*

**Paraganglioma:** *Localización paraaórtica.*

**Neuroblastoma:** *Tumor calcificado (niños).*

**Leiomioma:** *Grandes zonas de necrosis*

**Hemangiopericitoma:** *Hipervascularización.*



# TRP. Diagnóstico (Radiología III)

- **RM:** *Cada vez más importante. Caracterización tisular. Solventar problemas puntuales como invasión vascular o raquídea. Especialmente útil en la localización pélvica. (Imagen de bombilla del feocromocitoma extra-adrenal)*
- **PET:** *Monitoriza las **lesiones metabólicamente activas** (paraganglioma), respuesta al tratamiento.*

# TRP. Diagnóstico (otros)

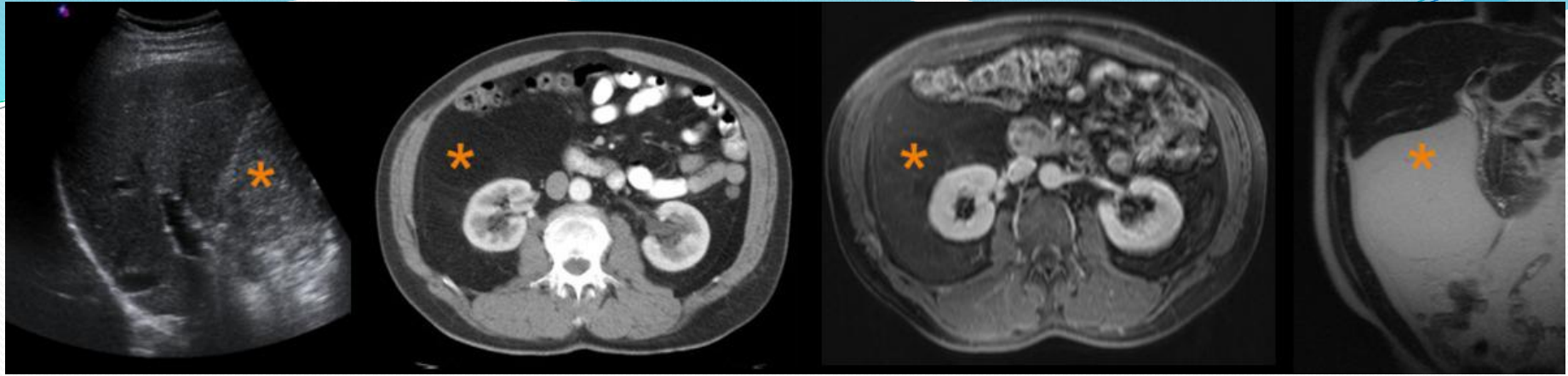
- **Laparoscopia/retroperitoneoscopia diagnóstica.**
- **Punción Eco/TC-dirigida:** *permiten el estudio histológico del tumor previo al tratamiento.*
  - *La biopsia trucut es el estándar en el diagnóstico del SRP, una biopsia abierta puede ser una opción en ciertos casos; el trayecto de biopsia debe ser planeado cuidadosamente para evitar contaminación y complicaciones.*

# Sarcomas RTP

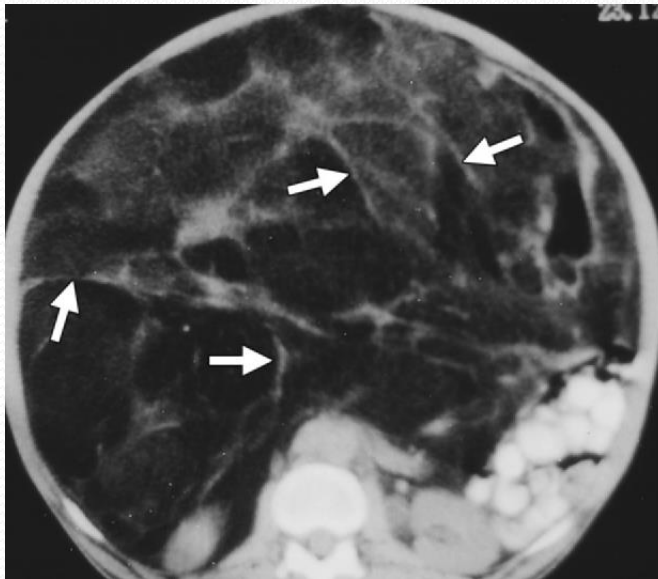
- Grupo de **tumores mesenquimales** el 10% de los sarcomas de partes blandas.
- 2ª localización en frecuencia tras las extremidades.
- Existen más de **50 subtipos diferentes**, Dº con **criterios morfológicos, fenotípicos y genéticos**.
- Supervivencia global del 50% a los 5 años.
- Recurrencia del 70%
- Al diagnóstico el diámetro suele ser mayor de 15 cms, complica una cirugía sin restos microscópicos (R0).
- **Historia natural**: recidivas frecuentes, con múltiples resecciones quirúrgicas.

# SRP subtipos predominantes

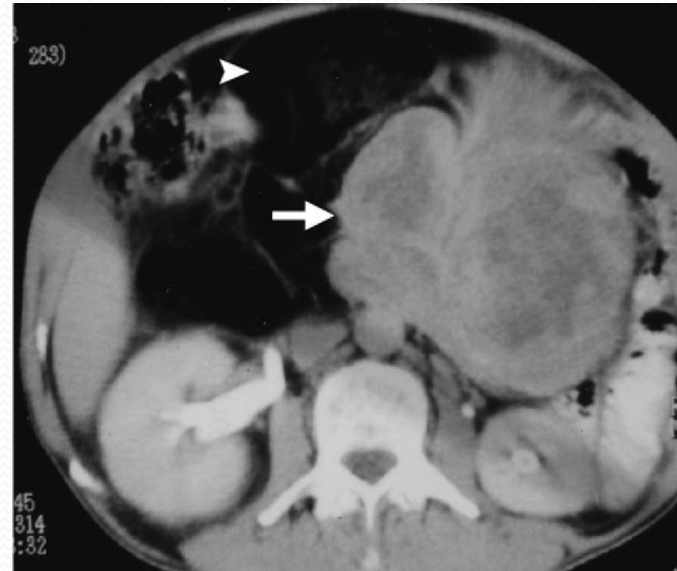
- *Liposarcomas bien diferenciados (LPSBD).*
  - Tumores lipomatosos atípicos
  - 25% de los casos son de localización retroperitoneal
  - Son tumores indolentes con agresividad locorregional que muestra **evidente diferenciación lipogénica** .
  - **Historia natural** :
    - Primera fase de crecimiento lento, a lo largo de años, sin metástasis (múltiples cirugías en un intento de controlar mejor la enfermedad).
    - En algunos casos se encuentran áreas de diferenciación no lipomatosa, de mayor grado histológico (liposarcoma dediferenciado), con capacidad de metástasis.
      - 20% de los SRP de novo
      - 40% de las recurrencias



Liposarcoma bien diferenciado en un varón de 62 años. Masa en el espacio perirrenal derecho (\*), con atenuación y señal similar a la grasa macroscópica.



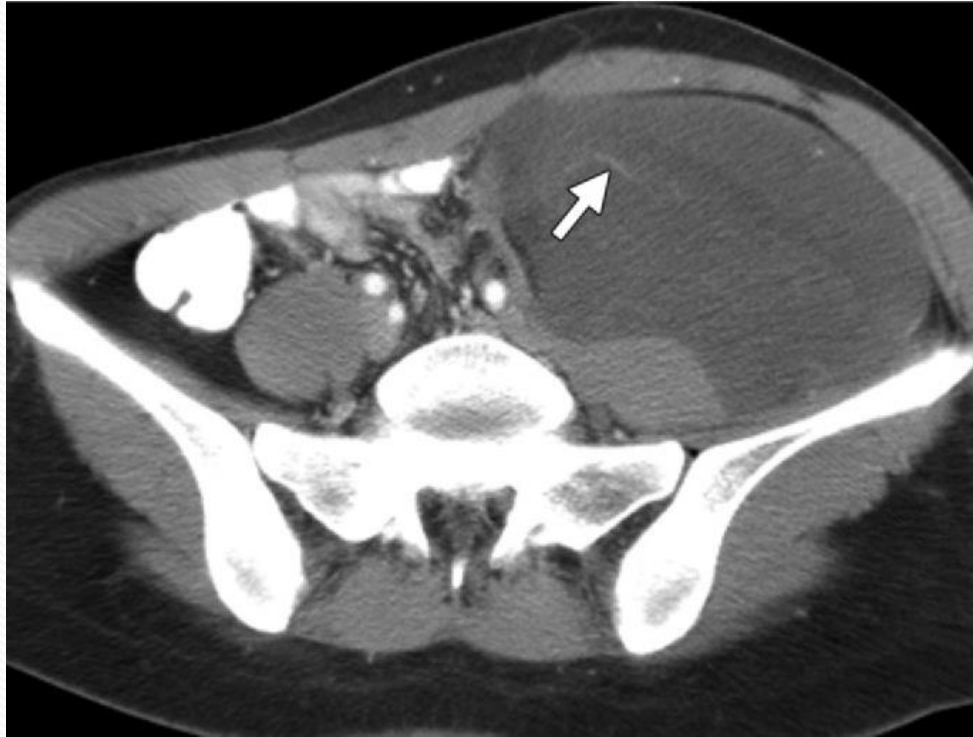
Liposarcoma bien diferenciado en mujer de 58 años



Liposarcoma dediferenciado mujer de 65 años

- ***Liposarcoma desdiferenciado (LPSDD).***
  - Asienta en el retroperitoneo en el 75% de los casos.
  - Se caracterizan por la **alta tasa de recurrencia local** (40-100% de los casos) y un riesgo incrementado de **metástasis a distancia** en comparación con los tumores lipomatosos atípicos (15-20 % de los casos).

- ***Sarcomas pleomórficos retroperitoneales (SPR). Anteriormente conocidos como histiocitomas fibrosos malignos.***
  - Se consideran la ruta final común de distintos tumores que experimentan una evolución progresiva hacia la desdiferenciación.
  - Muchos de los tumores clasificados antiguamente como fibrohistiocitoma maligno de localización retroperitoneal se reconocen actualmente como liposarcomas desdiferenciados, gracias al avance en los métodos de **caracterización fenotípica y molecular de los tumores.**



**Liposarcoma mixoide en varón de 42 años**



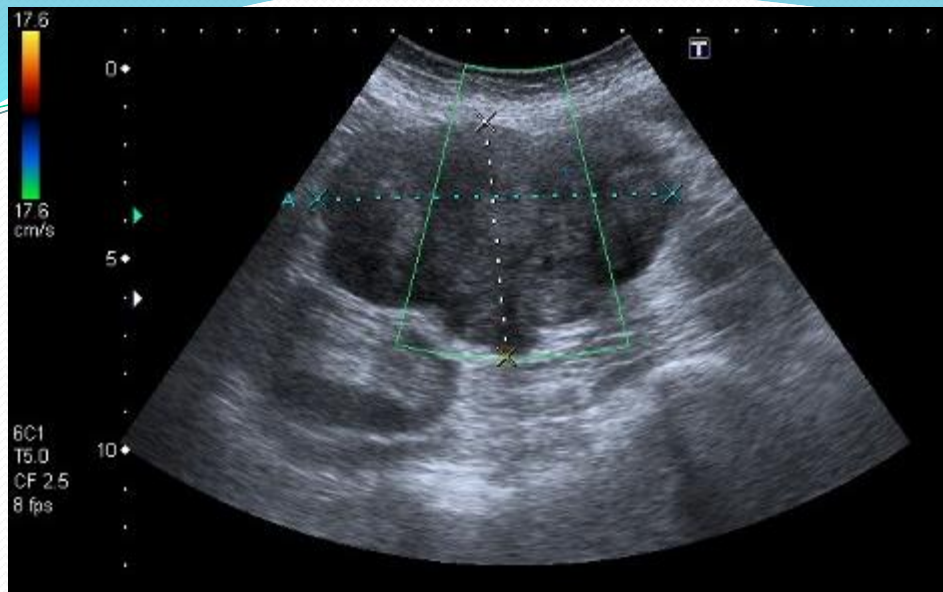
**Liposarcoma pleomórfico. Varón de 63 años**



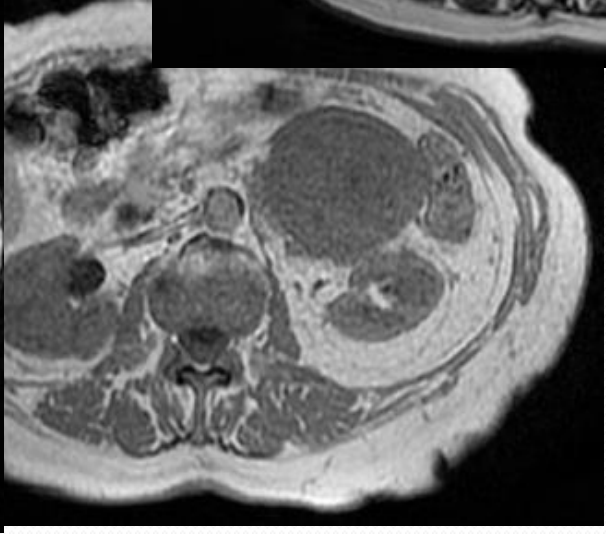
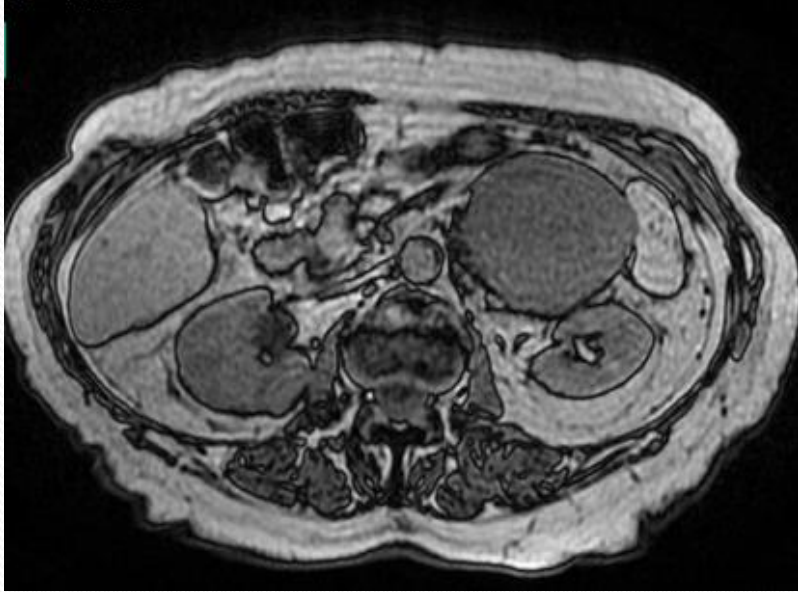
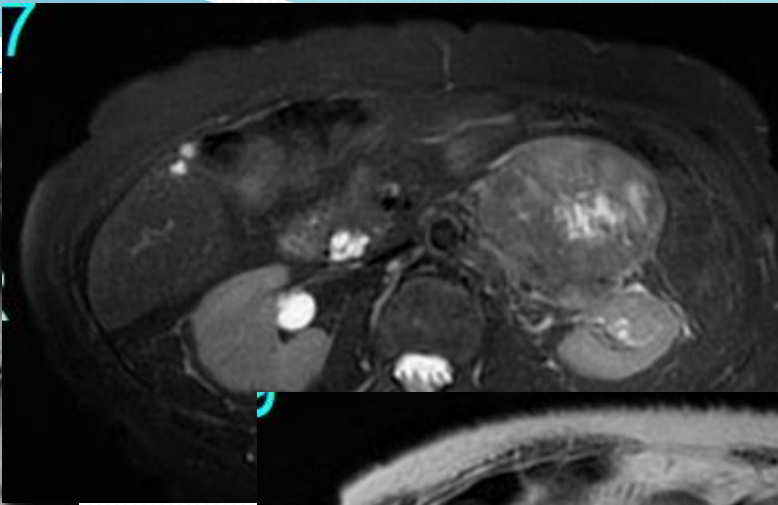
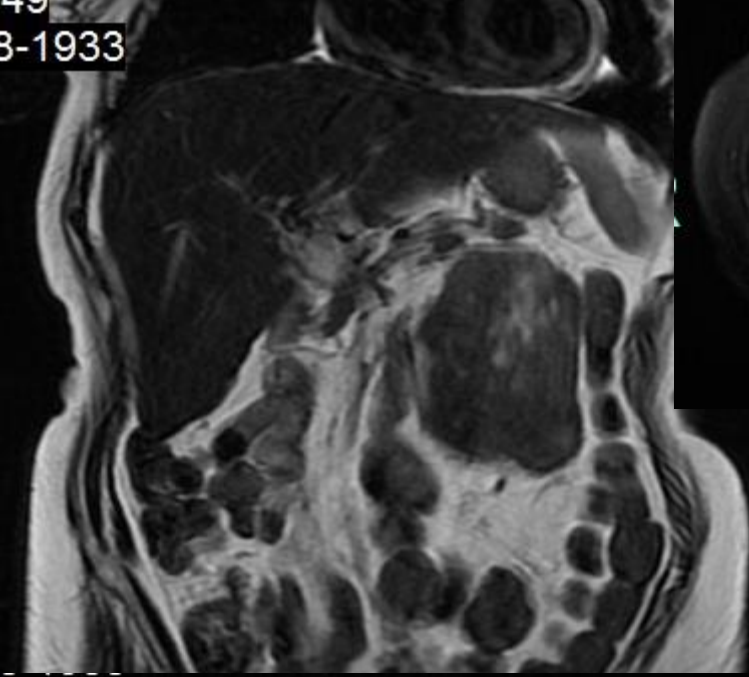
- ***Leiomiiosarcoma (LMS).***

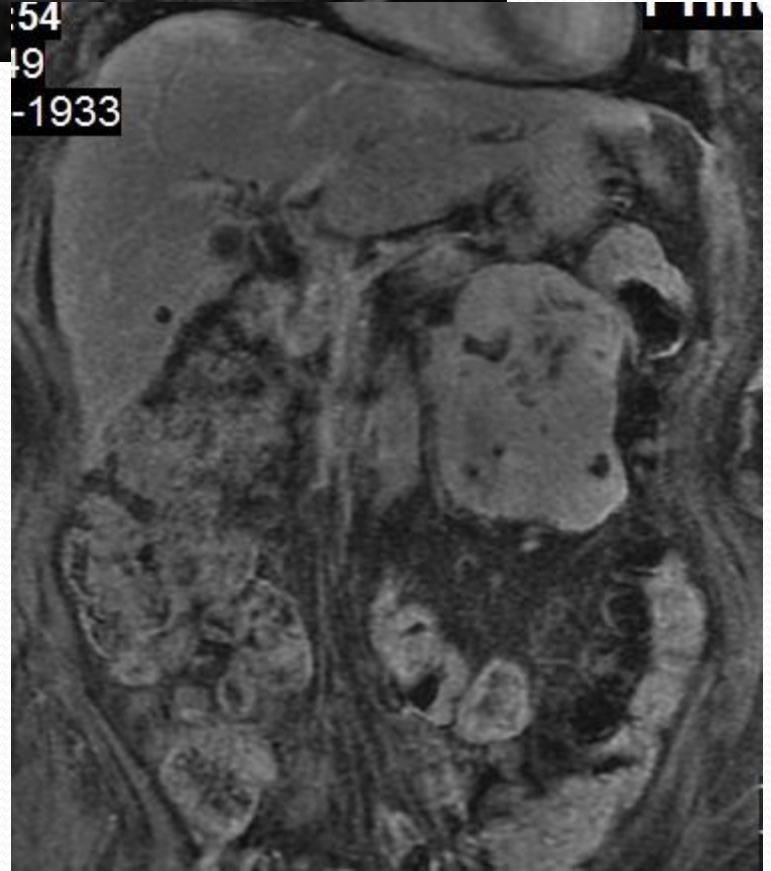
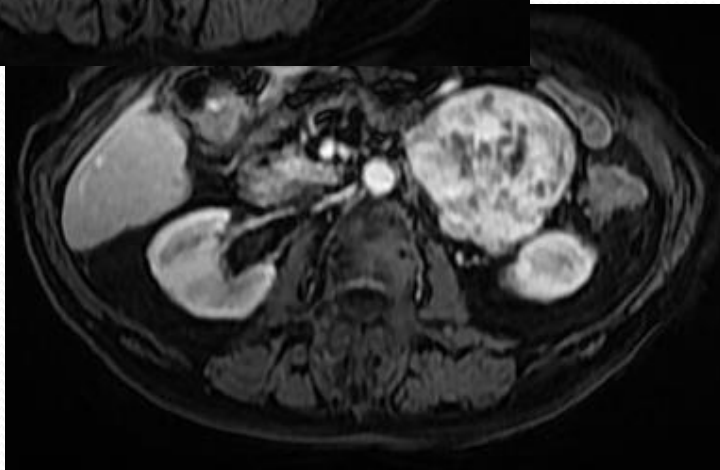
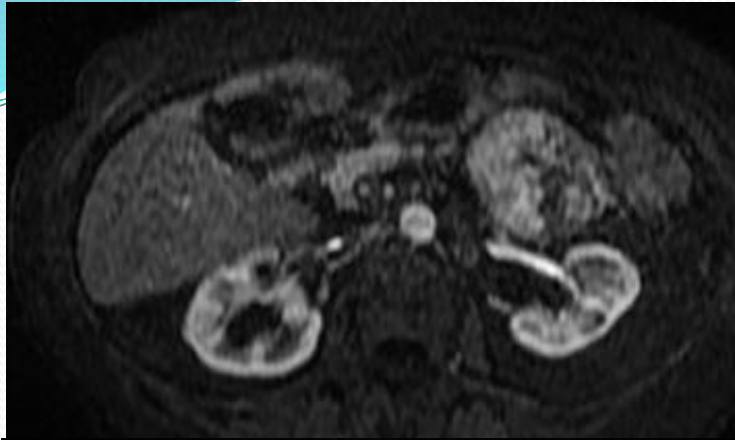
- Es una neoplasia maligna de partes blandas con diferenciación muscular lisa.
- la localización más frecuente de este tipo de sarcoma es el **retroperitoneo**, incluyendo la pelvis y en segundo lugar, se pueden encontrar **en relación con grandes vasos** (vena cava inferior y venas de extremidad inferior), y en los miembros inferiores.

- 
- Mujer de 83 años
  - Consulta por lumbalgia de meses de evolución, dolor en hipocondrio izquierdo
  - Síndrome constitucional



49  
B-1933

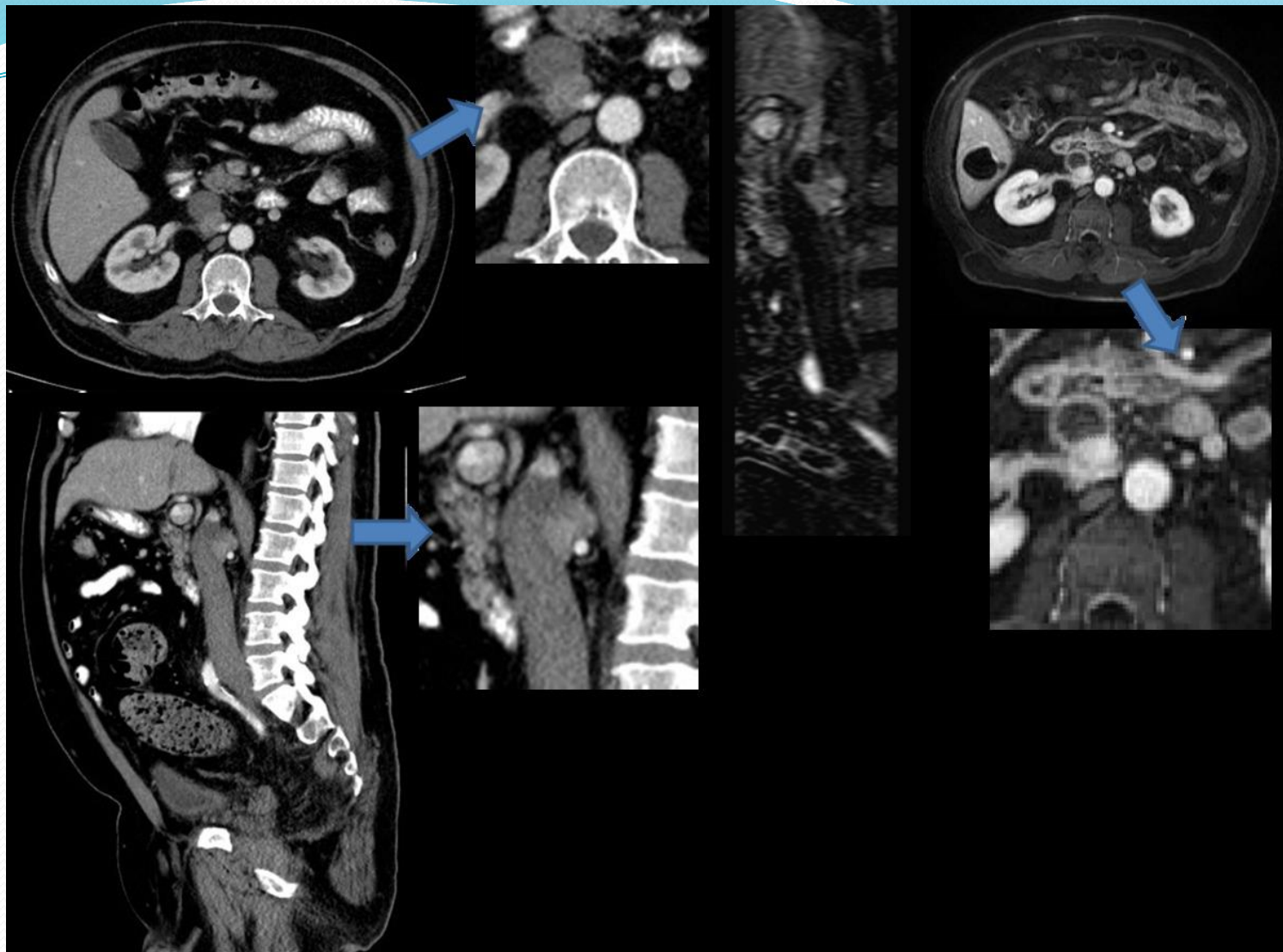




# AP

- Pieza de tumorectomía de 11 x 8 x 7 cms
- **Leiomiosarcoma de alto grado**
- Marcado pleomorfismo nuclear
- Necrosis extensa (40-50%)

- Pequeños (homogéneos). Grandes (necrosis y degeneración quística). Calcificación poco frecuente.
- Señal baja o intermedia en las secuencias T1 e intermedia o alta en T2. Realce de contraste heterogéneo en fases precoces que persiste en fases tardías
- **La presencia de extensa necrosis en una masa retroperitoneal con afectación de los vasos adyacentes, es altamente sugestivo de leiomioma**
- Las metástasis en hígado, pulmón o ganglios, se produce tardíamente.



Mujer de 39 años con leiomiosarcoma de vena cava inferior. Pequeña masa (\*) hipercaptante heterogenea localizada en pared posterior de vena cava inferior con trombo proximal



# RTP. Localización

- Determinar si el tumor está localizado en el espacio retroperitoneal. **Desplazamiento anterior de los vasos principales y los órganos retroperitoneales** (riñones, SR, colon ascendente y descendente, páncreas y porciones del duodeno)



**Liposarcoma desdiferenciado retroperitoneal.**

- Identificar el órgano de origen. Para ello hay una serie de signos descritos:

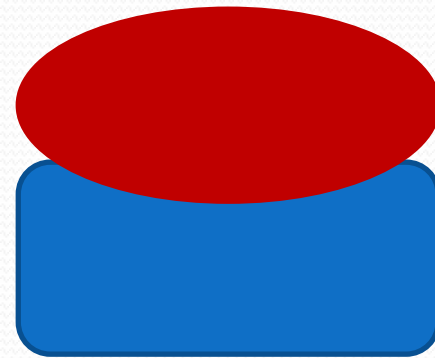
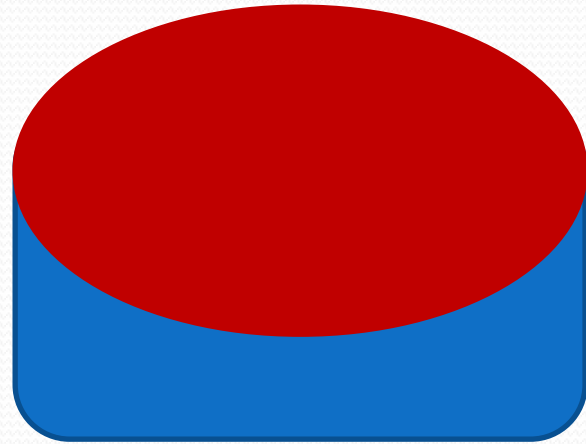


TUMOR



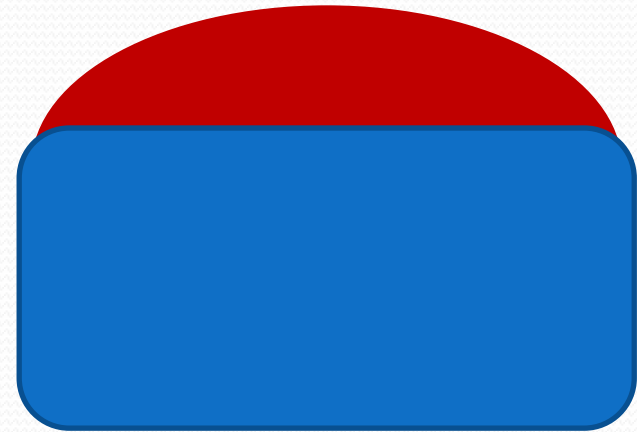
ORGANO

- **Positive Beak Sign (signo del pico positivo).**
- Deformidad de los márgenes del órgano adyacente en forma de pico indica que se trata del órgano de origen.
- la ausencia de alteración en los bordes del órgano indica que la tumoración no se origina del mismo



## Embedded Organ Sign (signo del órgano embebido).

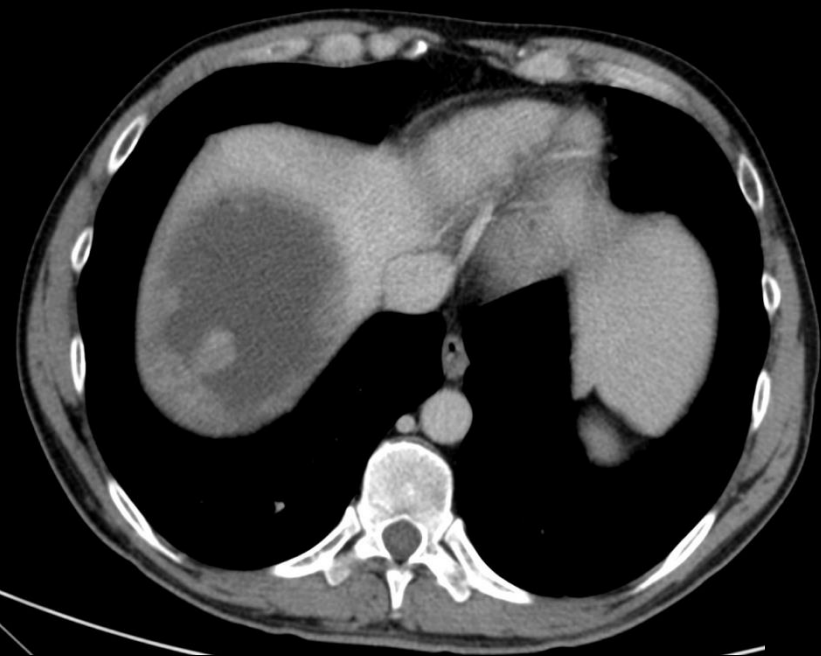
- Cuando se trata del órgano de origen, se observa un contacto íntimo entre la masa y el órgano de origen, normalmente con una reacción desmoplásica y posibles ulceraciones (+).
- Cuando la tumoración queda incorporada parte o totalmente a al órgano, indica que se origina del mismo.

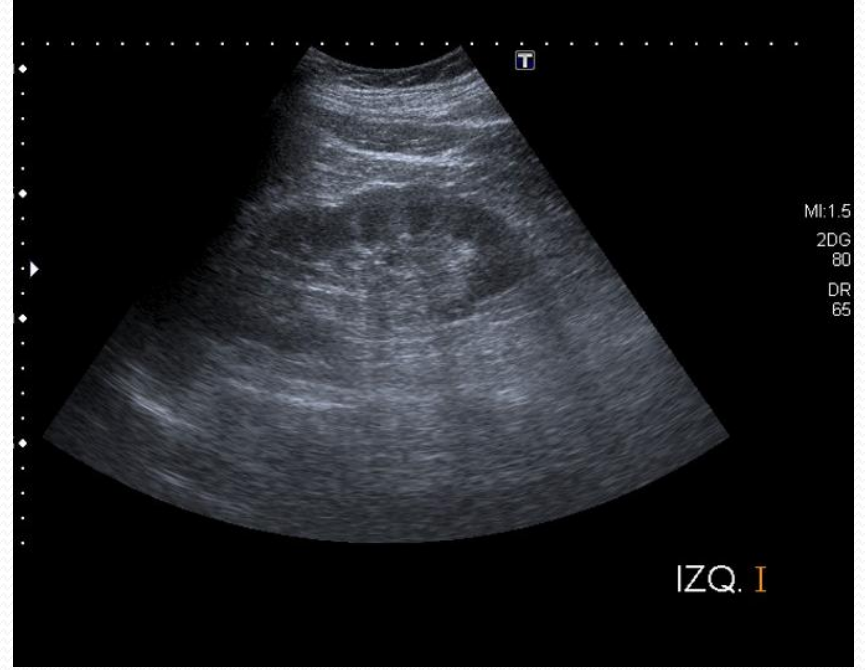
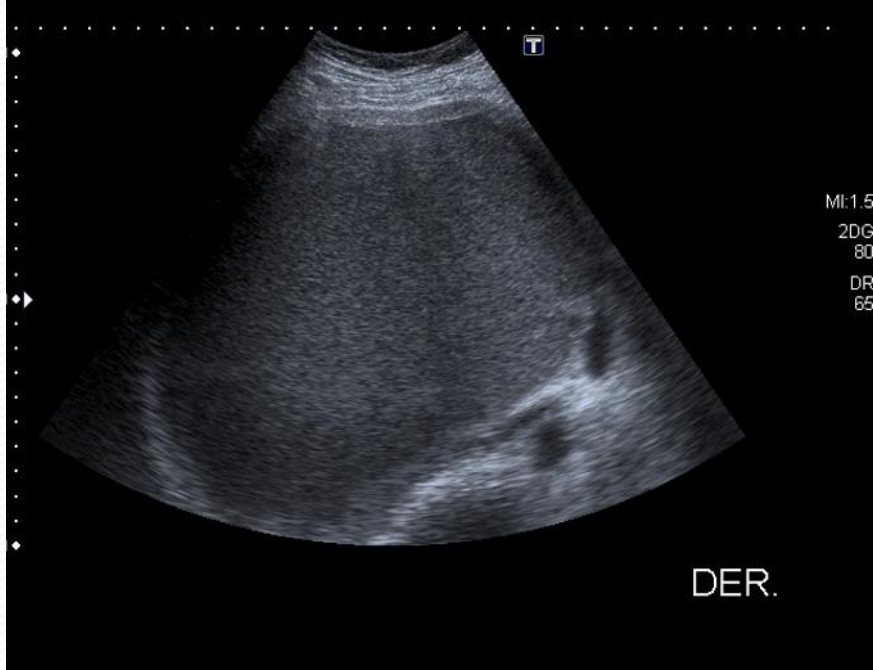
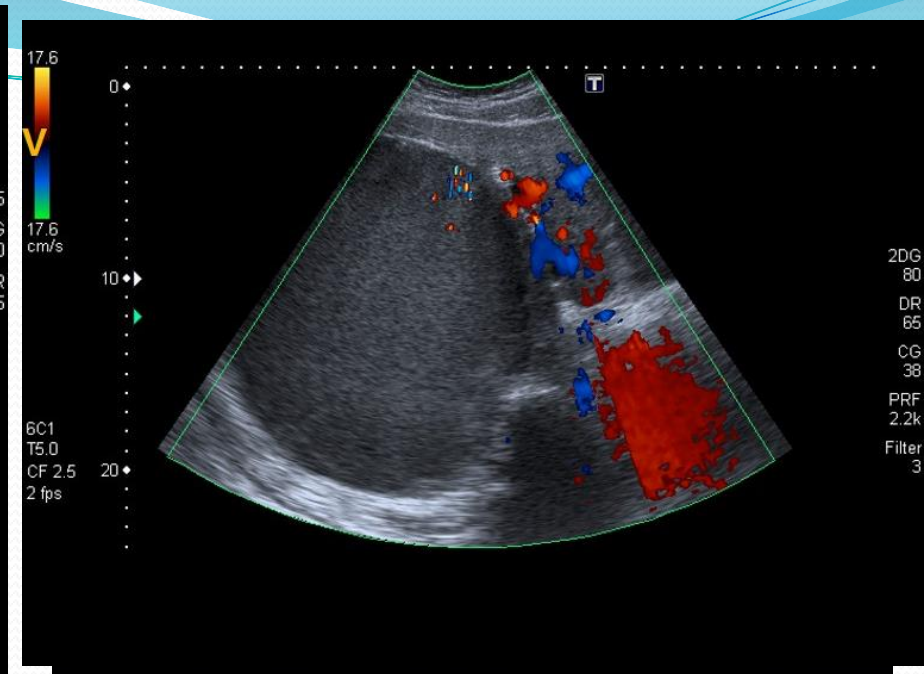
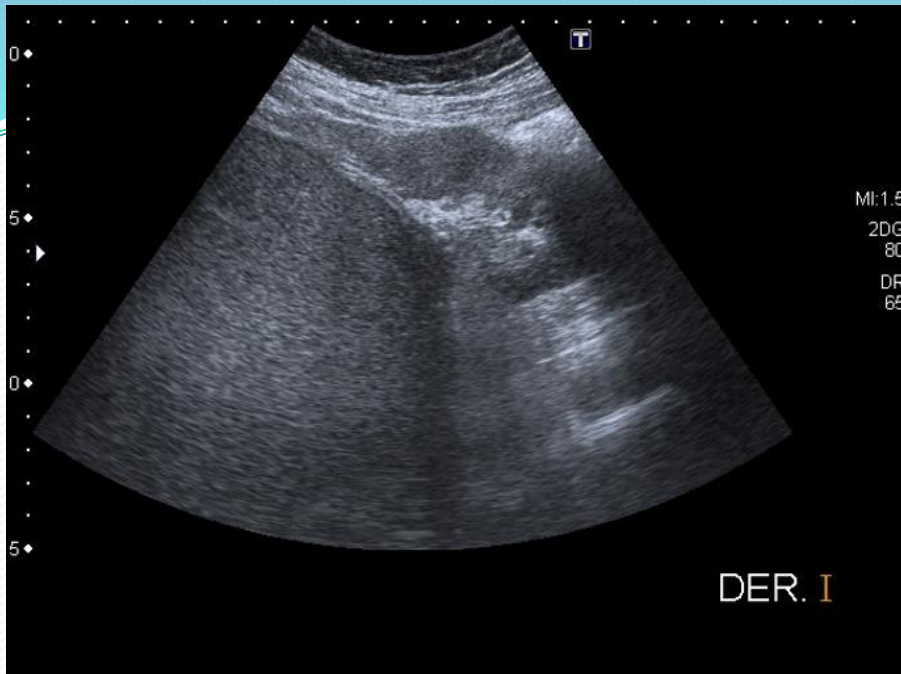


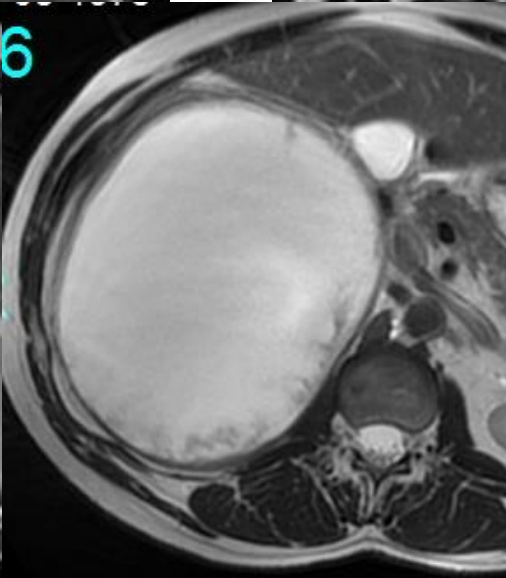
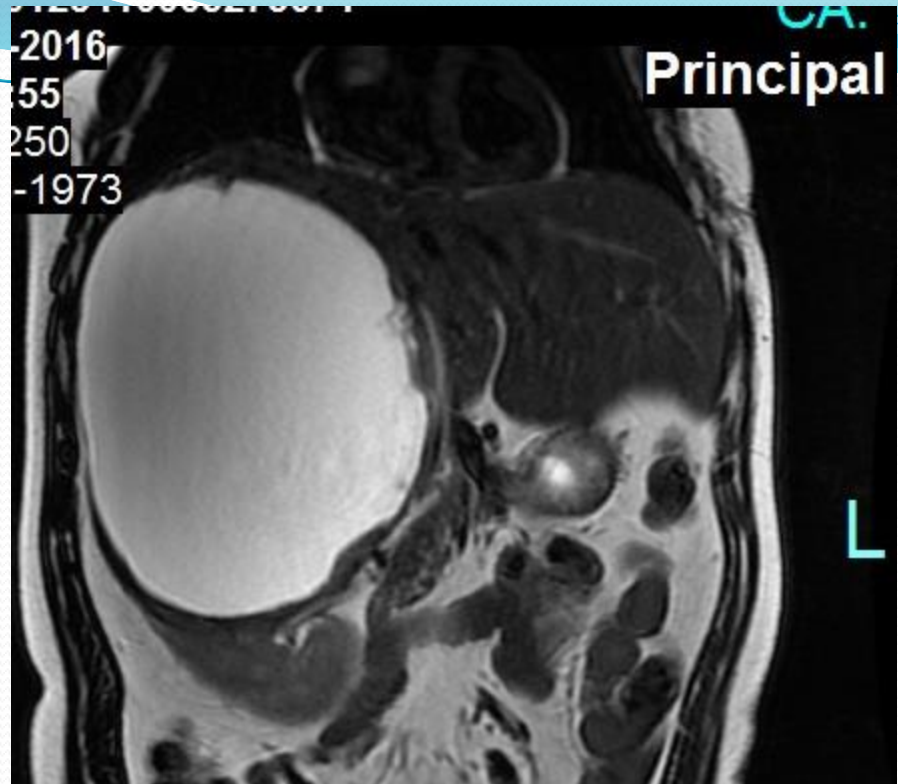
Al contrario, un órgano moldeable, comprimido por una masa, se deforma en forma progresiva (-).

- Paciente de 44 a.
- Antecedente de masa en mediastino anterior sugestiva de timoma: se realiza timectomía: Timoma tipo AB (10,2 cms), estadio p T1b. Radioterapia externa. Masa hepática predominantemente quística que sugiere hemangioma gigante.

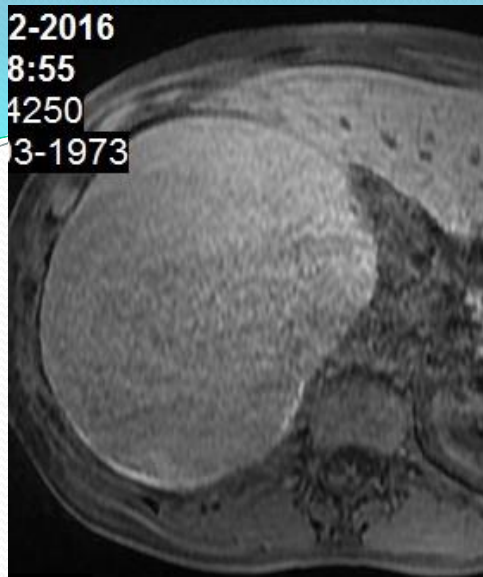




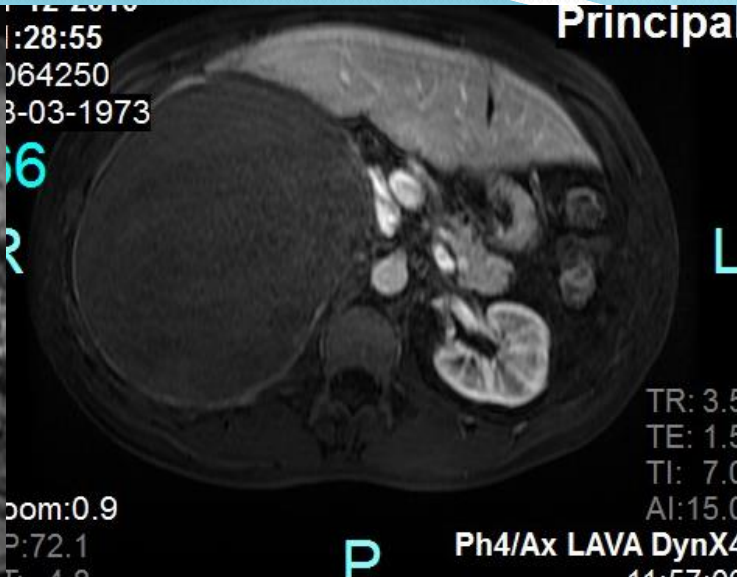








2-2016  
8:55  
4250  
3-1973



12:28:55  
064250  
3-03-1973

Principal

6  
R

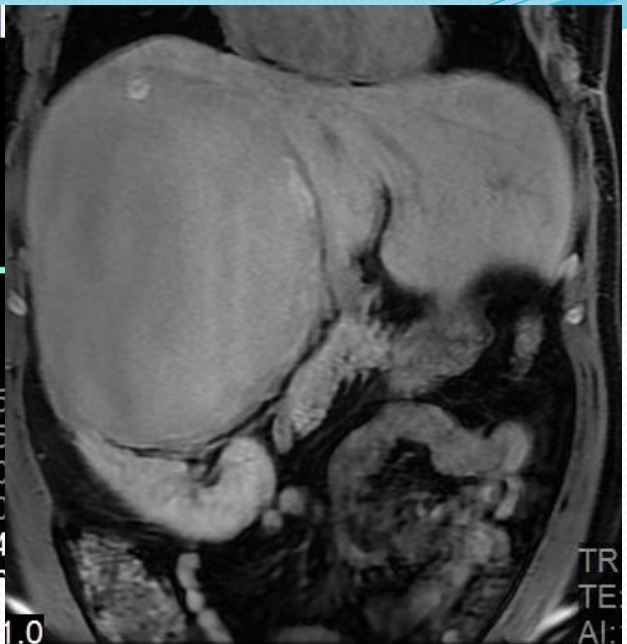
L

dom:0.9  
P:72.1  
T:4.8

P

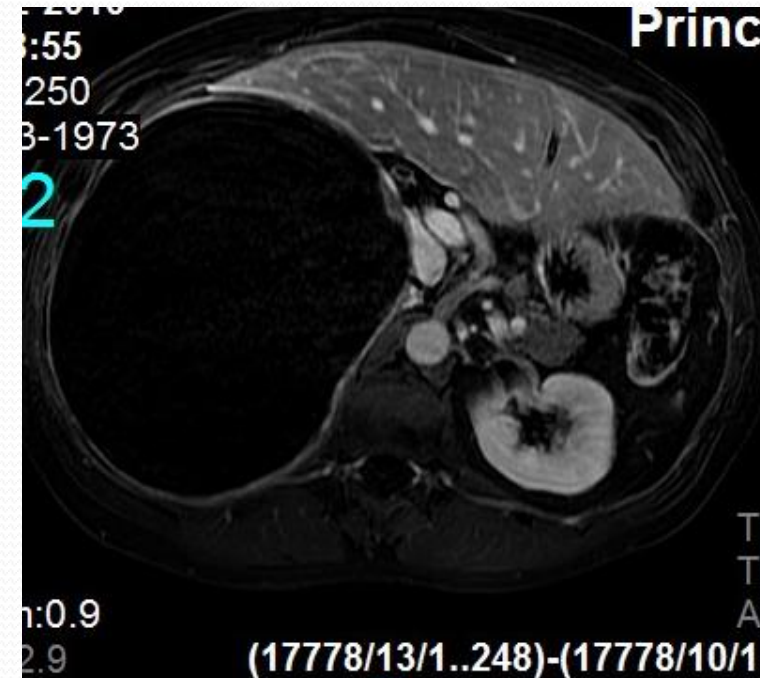
Ph4/Ax LAVA DynX4  
11:57:06

TR: 3.5  
TE: 1.5  
TI: 7.0  
AI: 15.0



TR  
TE  
AI:

WATER: COR LAVA 45



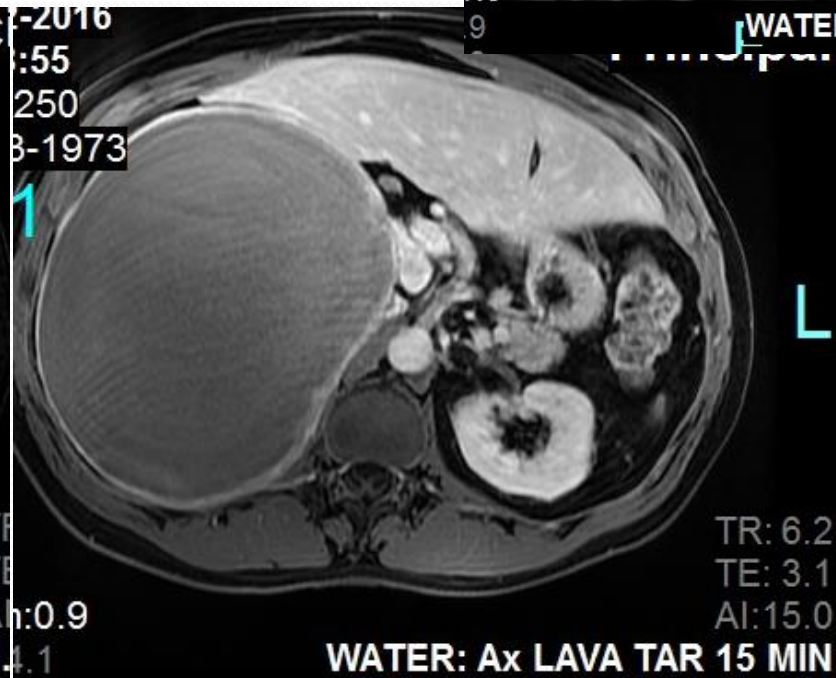
2-2016  
8:55  
4250  
3-1973

Principal

2

h:0.9  
2.9

(17778/13/1..248)-(17778/10/1..1



2-2016  
8:55  
4250  
3-1973

1

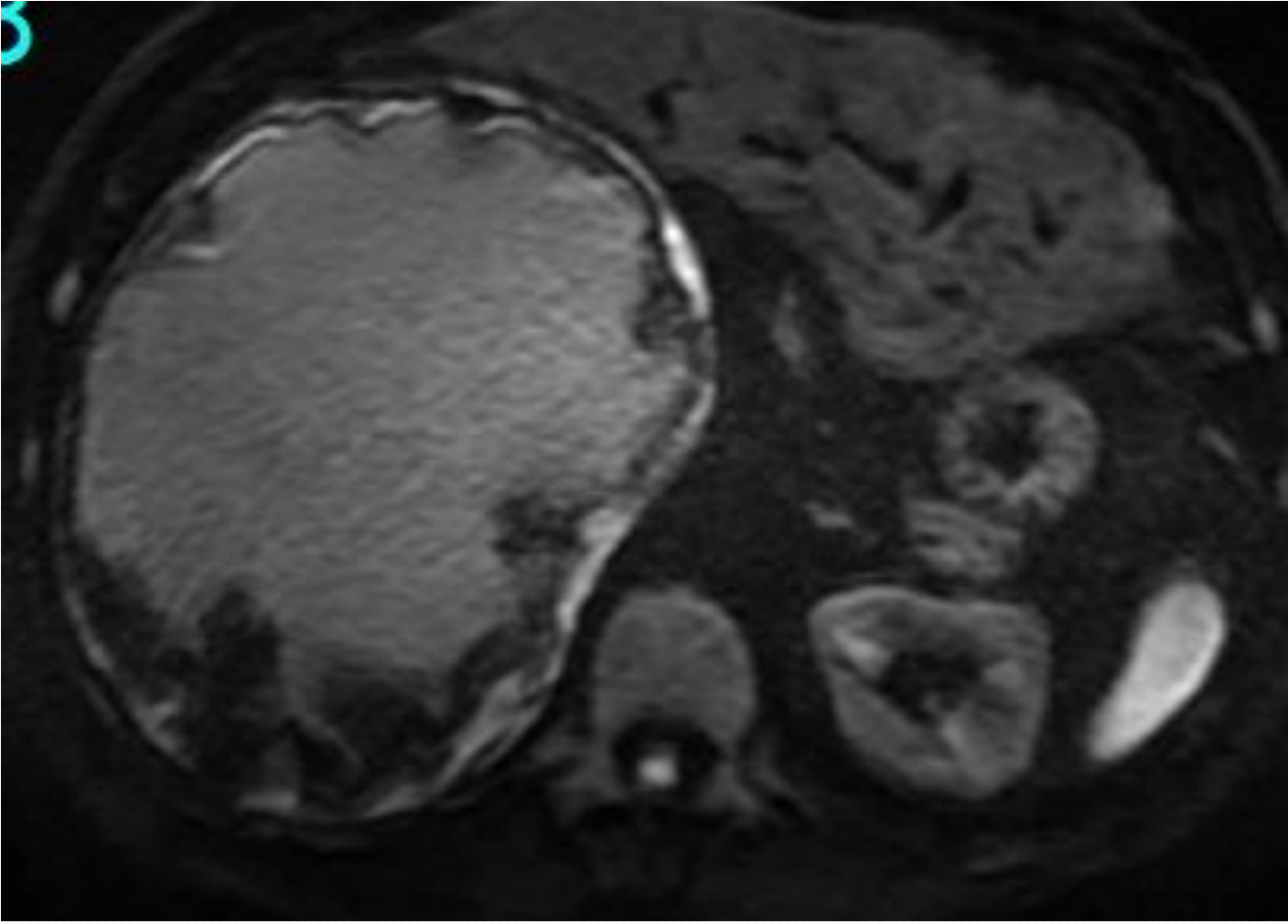
TR  
TE  
Ah:0.9

WATER: Ax LAVA TAR 15 MIN

TR: 6.2  
TE: 3.1  
AI: 15.0

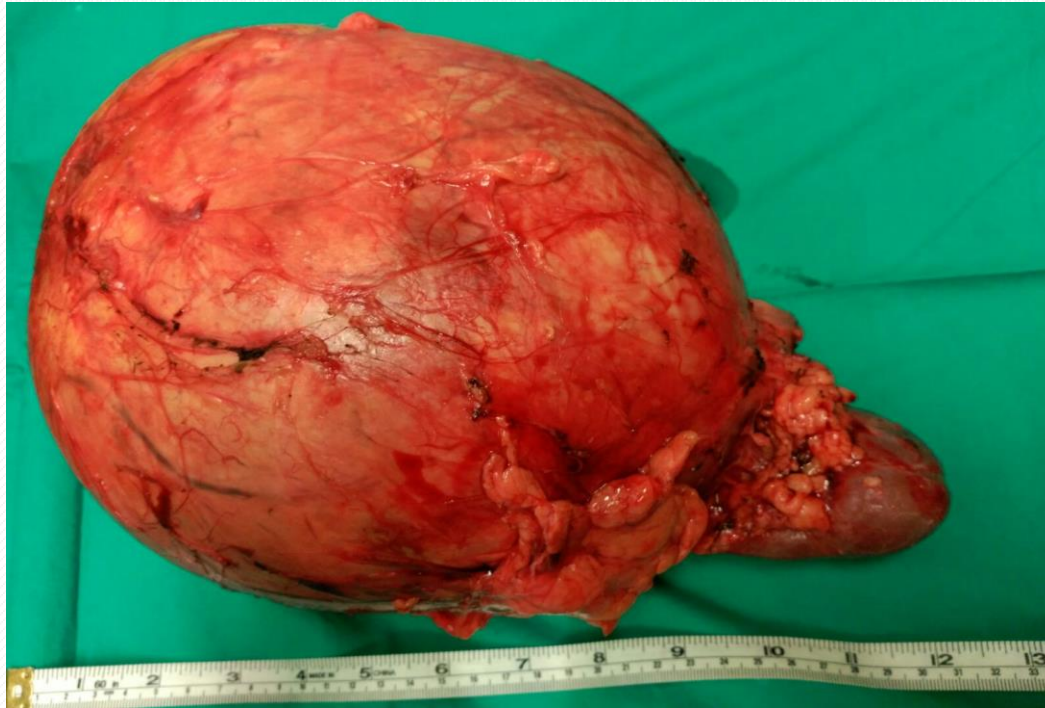
L

5



- Dº Radiológico: Tumorción de gran tamaño en retroperitoneo, el origen probablemente renal (gran componente quístico), sin poder descartar procedencia de algún otro componente retroperitoneal (sarcoma de bajo grado)


# Pieza macroscópica

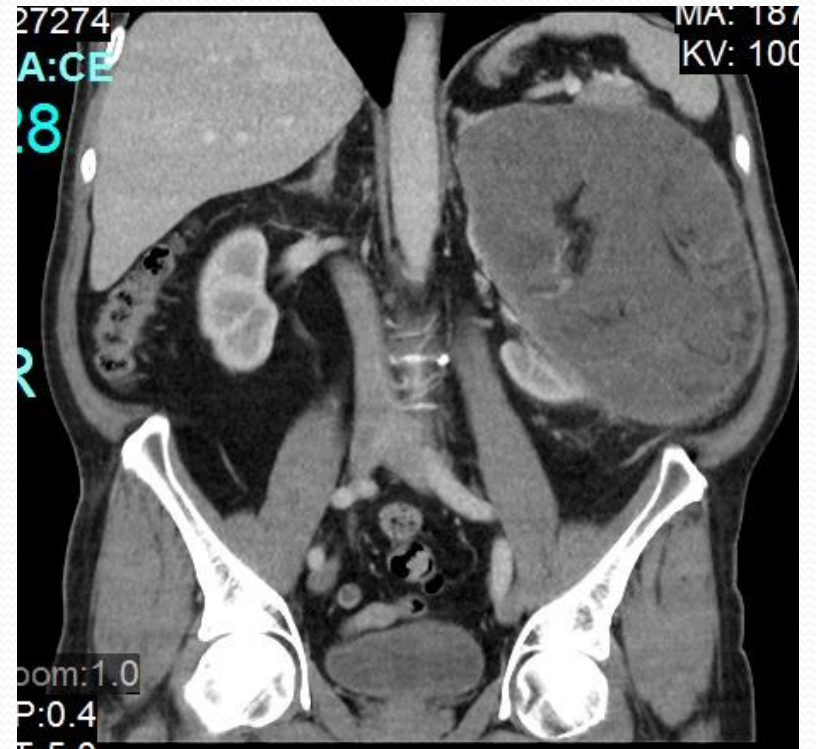
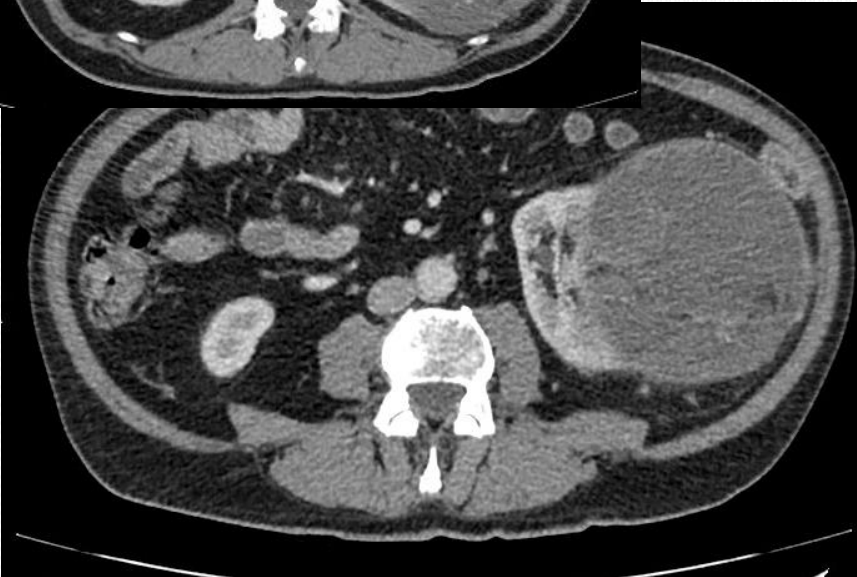
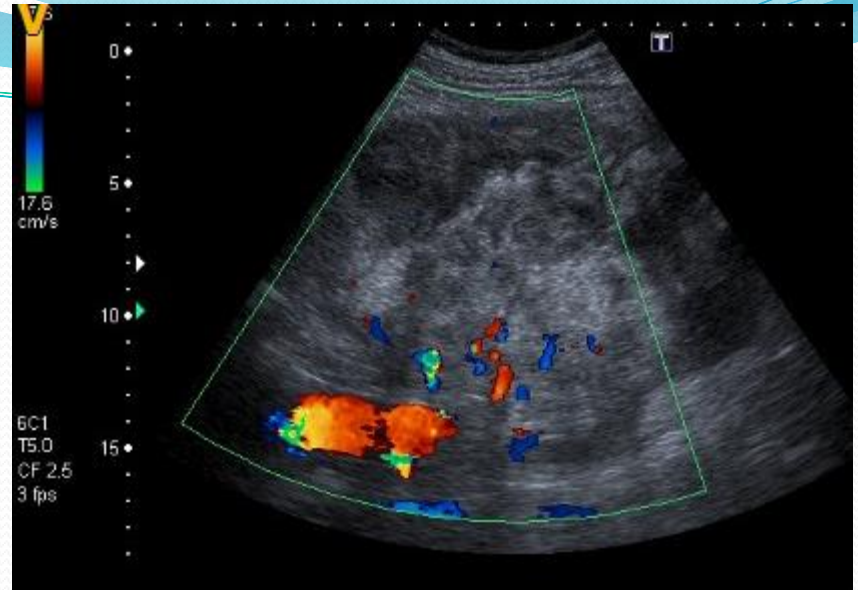
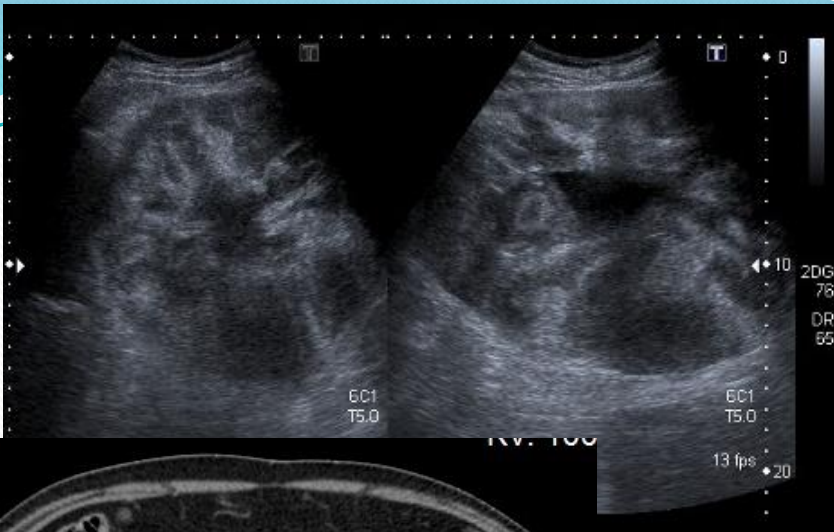


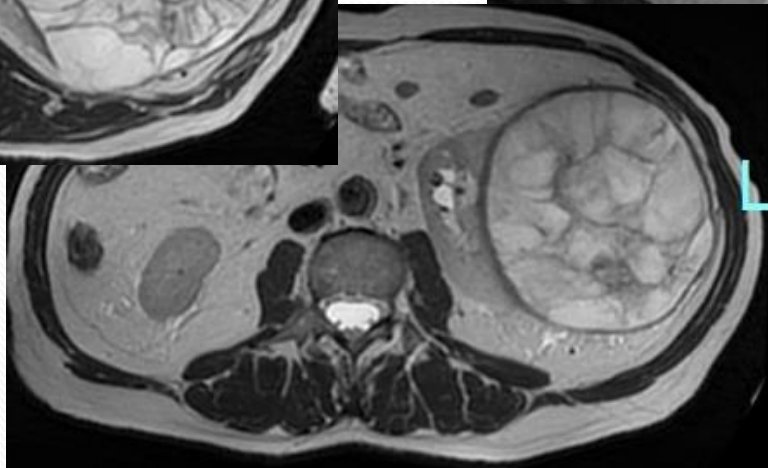
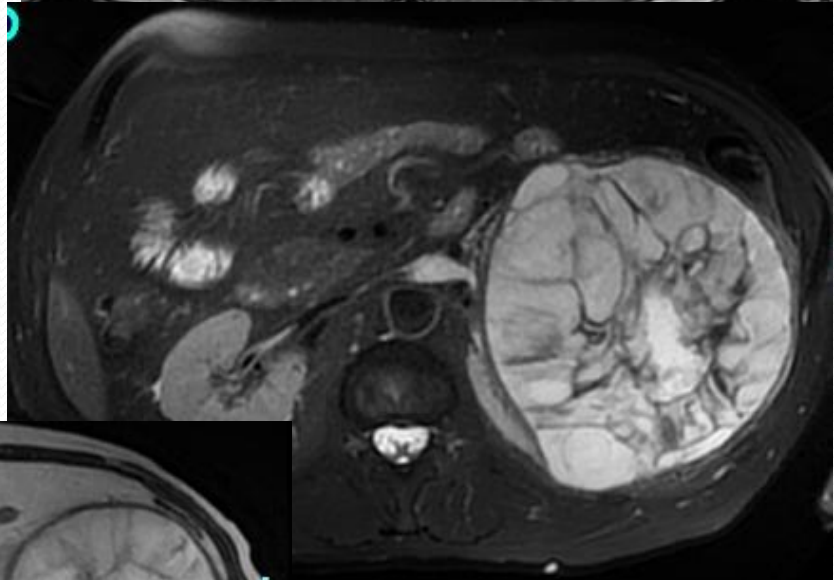
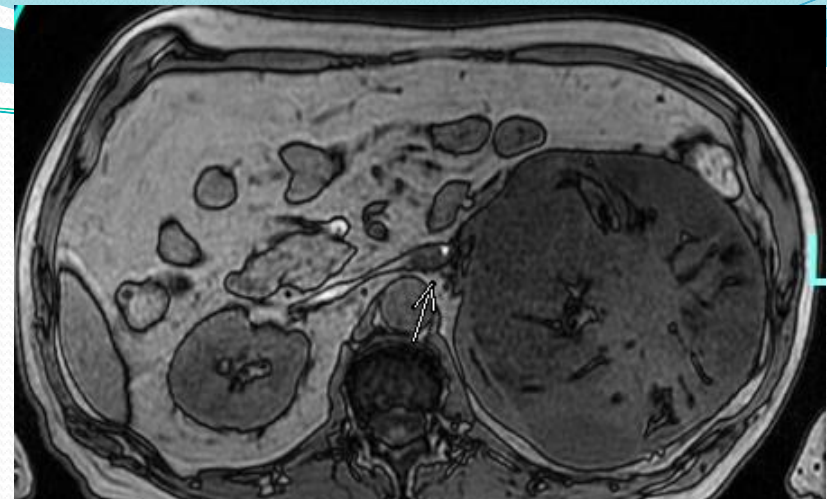
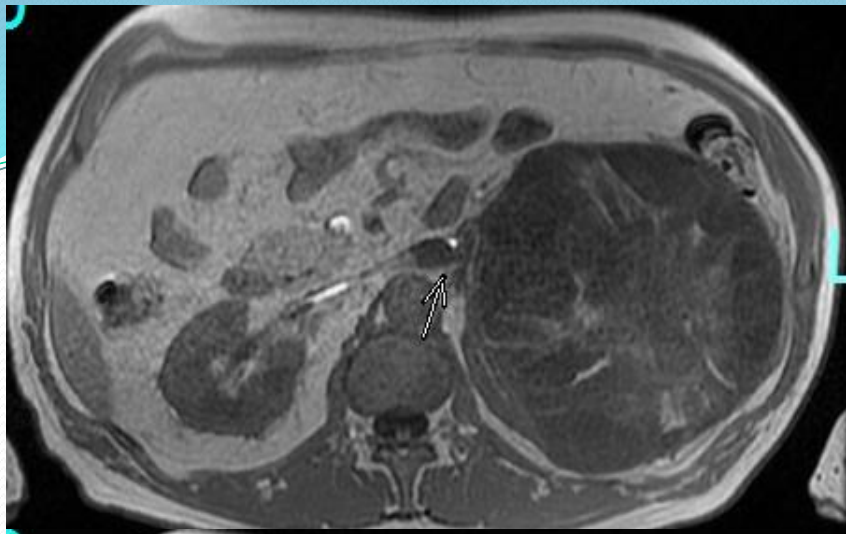
Pieza quirúrgica de 25 x 17 x 15 cms que comprende la lesión tumoral quística de 18 x 17 x 15 cms en íntimo contacto con el riñón derecho. A la sección se observa una **lesión tumoral quístico necrótica de pared blanco-amarillento que guarda relación con la porción superior del riñón que se encuentra comprimido pero sin clara infiltración.** No se observa embolismo en la vena renal ni adenopatías hiliares.

# AP

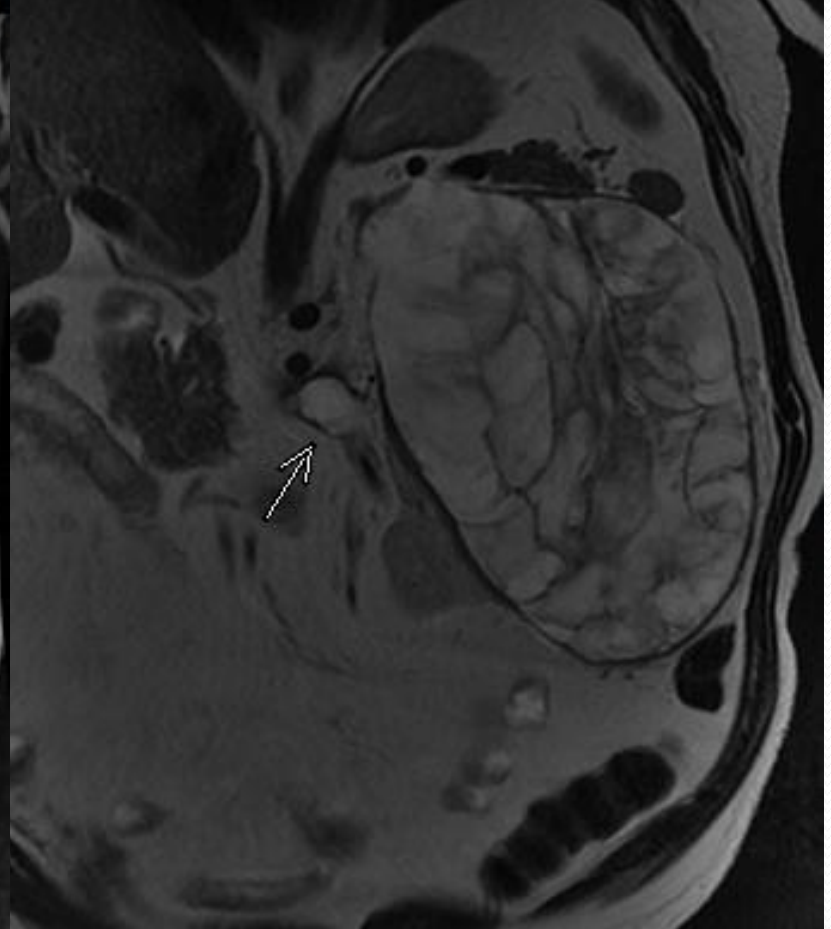
- **Carcinoma papilar renal** tipo 1, con cambio quístico-necrótico (pT2b).
- Grado nuclear: II de IV (FUHRMAN).
- Polo superior del RD.
- Tumor confinado a la cápsula renal.
- No se observa invasión de la vena renal, ni infiltración de la pelvis renal

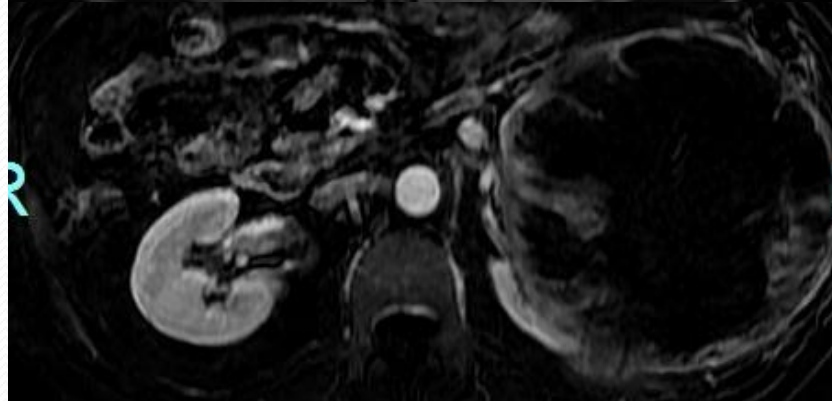
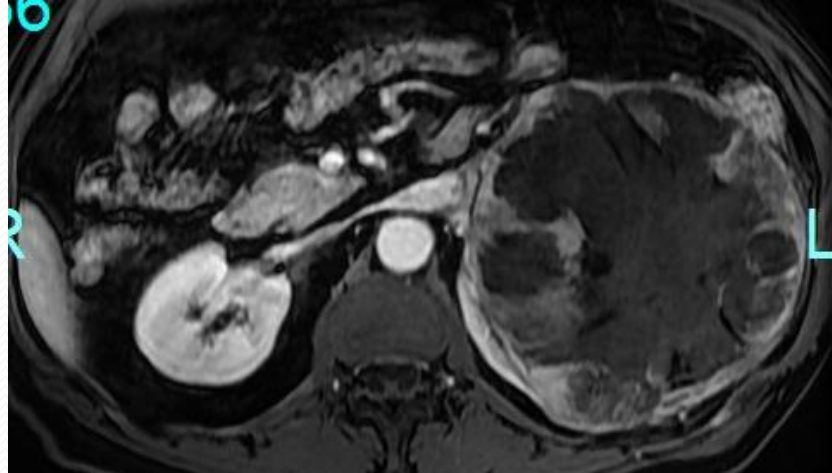
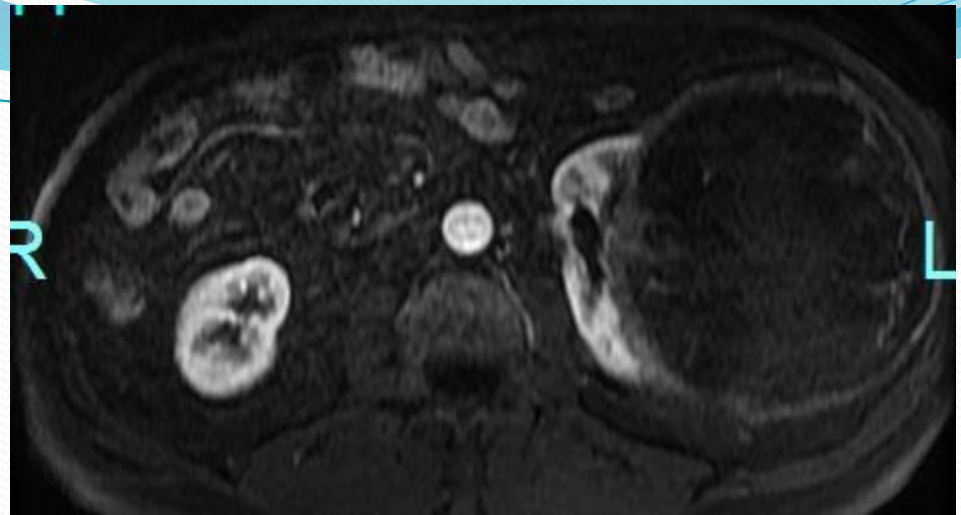
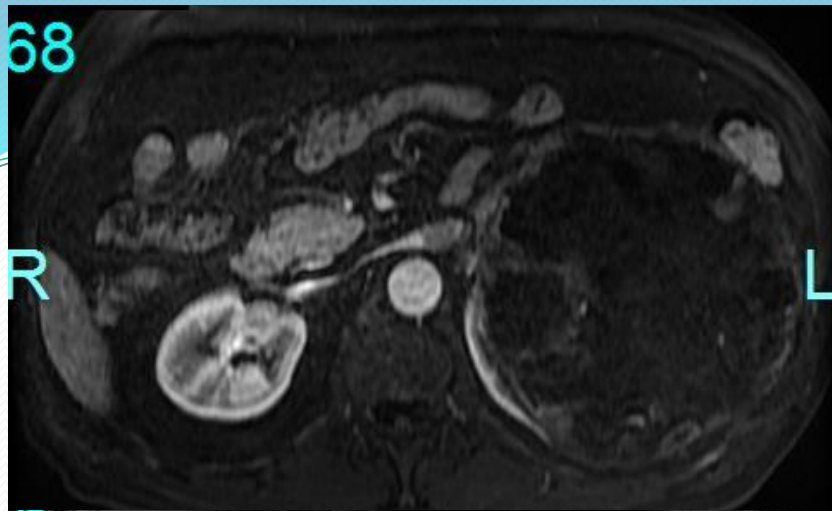
- 
- Paciente varón de 67 años
  - Consulta por dolor en FRI.
  - Clínica de CRU.
  - Afectación de la función renal y esplenomegalia











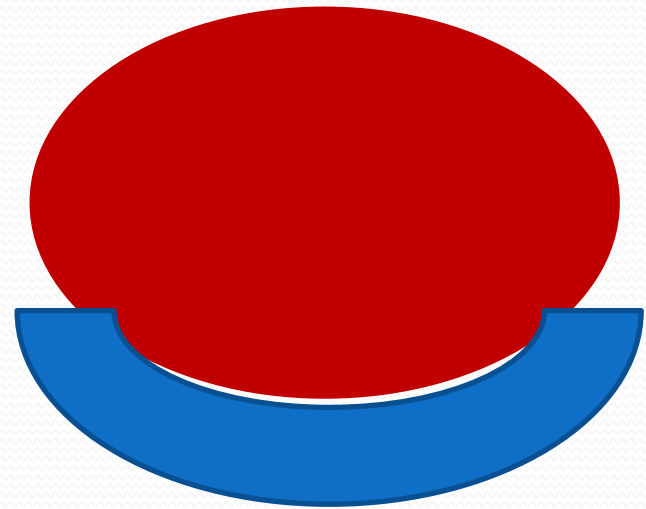
- D<sup>o</sup> Radiológico: No presenta características de tumores frecuentes renales (CCR ni AML), podría tratarse de un sarcoma renal (liposarcoma variante mixoide)
- Nefrectomía renal izquierda.

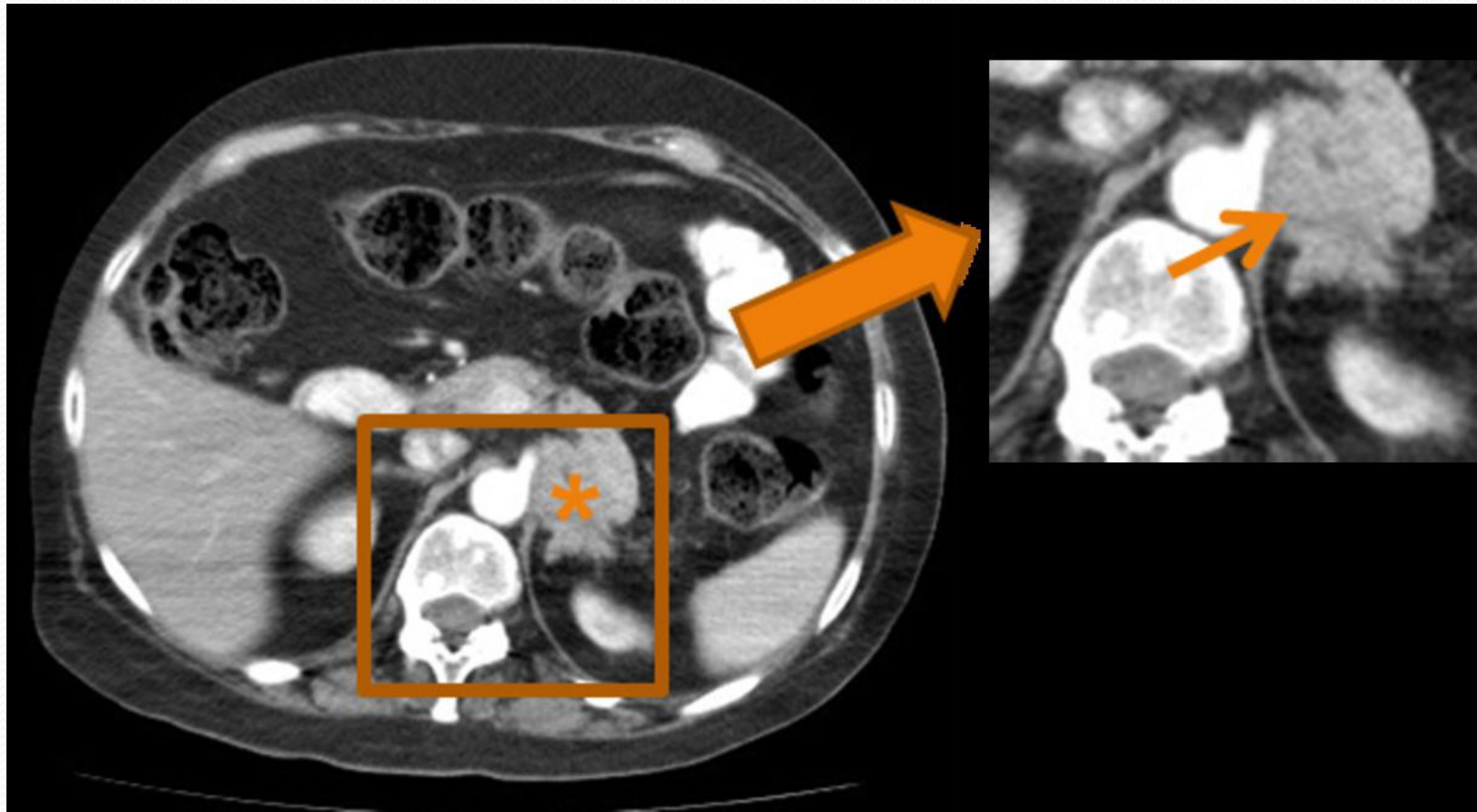
# Dº AP: Liposarcoma mixoide

- Los sarcomas renales representan el 1-2% de todas las neoplasias malignas del riñón adulto (es el leiomiomasarcoma el mas frecuente). 5-6ª década de la vida. Algunos casos asientas en pacientes con esclerosis tuberosa que asocian angiomiolipomas renales.
- En relación con el tipo histológico, la mayor parte corresponden a mixoides (60%), bien diferenciados 25% y 10% representa morfología pleomórfica, relacionado con pronóstico más desfavorable.
- MTX pulmón, ganglios e hígado.
- Histogénesis confusa (pocos casos), asiento capsular, sinusal o parenquimatoso.
- Nuestro caso el tumor está confinado a la celda renal, no exhibe enfermedad retroperitoneal sincrónica, resecado en su totalidad.

## **Phantom Organ Sign (signo del órgano fantasma).**

Cuando una gran  
tumoración se origina de  
un órgano pequeño,  
muchas veces el órgano  
se vuelve indetectable





Signo del órgano fantasma. Metástasis en glándula suprarrenal izquierda. No se observa glándula suprarrenal izquierda.

- La ausencia de signos determinantes que sugieran el órgano de origen indica el diagnóstico probable de **masa retroperitoneal primaria**

**Positive Beak Sign** (signo del pico positivo).

**Embedded Organ Sign** (signo del órgano embebido).

**Phantom Organ Sign** (signo del órgano fantasma).

**Prominent Feeding Artery Sign** (Arteria de irrigación al tumor de mayor calibre).

# TRP. Estadificación

## Clasificación TNM (UICC, 2009)

<b>Tumor primario</b>	<b>T<sub>x</sub></b>	No se puede evaluar el tumor primario.
	<b>T<sub>0</sub></b>	No hay evidencia del tumor primario.
	<b>T<sub>1</sub></b>	Tumor ≤5 cm.
	<b>T<sub>2</sub></b>	Tumor ≥5 cm.
	<b>T<sub>3</sub></b>	Invasión macroscópica ósea, vascular o neural.
<b>Ganglios regionales</b>	<b>N<sub>x</sub></b>	No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales.
	<b>N<sub>0</sub></b>	No hay metástasis en los ganglios linfáticos regionales.
	<b>N<sub>1</sub></b>	Metástasis de ganglios linfáticos regionales.
<b>Metástasis distantes</b>	<b>M<sub>x</sub></b>	No se puede evaluar la presencia de metástasis a distancia.
	<b>M<sub>0</sub></b>	No hay metástasis a distancia.
	<b>M<sub>1</sub></b>	Metástasis a distancia.

## Grado Histológico

<b>G<sub>x</sub></b>	No puede evaluarse el grado tumoral
<b>G1</b>	Bajo grado de malignidad
<b>G2</b>	Moderado grado de malignidad
<b>G3</b>	Alto grado de malignidad



# TRP. Tratamiento

- *MULTIDISCIPLINAR*
- QUIRÚRGICO
  - RADIOTERAPIA
  - QUIMIOTERAPIA

# TRP. Resección quirúrgica

## Resección marginal:

La disección quirúrgica respeta las estructuras regionales y transcurre por el **plano de la pseudocápsula**; la misma está constituida por células tumorales comprimidas; la recidiva se da en un 80% de los casos, por lo cual no se considera una resección oncológica.

## Resección con amplio margen:

Es aquella que pasa sobre tejido macroscópicamente sano. (mayor a 1 cm e incluye la pseudocápsula)

## Resección radical:

Es la resección que se realiza "*en bloque*" junto con las estructuras anatómicas adyacentes.

## Resección compartimental:

Consiste en la resección del compartimento muscular donde asienta el tumor.

# TRP. Pronóstico

- A los 5 años sobreviven el 100 % de los TRP benignos .
- La supervivencia a los 5 años para los sarcomas oscila entre el 11 y 63 % y a los 10 años entre el 10 y 50 %.
- Cuando el tumor es irresecable la esperanza media de vida no sobrepasa los 10 meses.

# Factores mal pronóstico sarcomas RPT

- Resección incompleta
  - R<sub>1</sub> (límite microscópico < 0.1 mm)
  - R<sub>2</sub> (límite macroscópico)
- Recidiva local
- Histología no liposarcoma
- Alto grado
- Bilateralidad
- Rotura tumoral incidental
- Multifocalidad
- Tamaño > 10 cm
- Centro no especializado
- Adyuvancia RT-PQT