

ARTICULO ORIGINAL

ACTUALIZACIÓN: Tumores primitivos del espacio retroperitoneal

Dr FERRARI Edgardo*; Dr DE SIMONE Ricardo**; Dr SANTILLI Hernán ***

*Profesor Titular Cátedra de Cirugía "A"; ** Jefe de Trabajos Prácticos Cátedra de Cirugía "A"

*** Ayudante Simple Rentado Cátedra de Cirugía "A".

Facultad de Ciencias Médicas. U.N.L.P.

Calle 60 y 120 (1900) La Plata. Buenos Aires. Argentina

Introducción

Los tumores retroperitoneales primarios son aquellos originados en estructuras no parenquimatosas del área o espacio retroperitoneal. El primer caso descrito, atribuido a Morgani, data de 1671 siendo considerado ampliamente por primera vez recién en 1919 durante el XXVIII Congreso Francés de Cirugía por L'ecene y Thevenot(7). En Argentina el tema fue adecuadamente abordado por, Michans(8) en 1959 y Apestegui(9) en 1999 en el marco del Congreso Argentino de Cirugía como relatos oficiales.

En el presente trabajo abordamos el tema aportando nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de los mismos.

Objetivos

1) Mejorar el Diagnóstico:

A) Desde el punto de vista clínico, mediante una descripción minuciosa de la signositomatología precoz, propia, y de órganos vecinos. Esta descripción semiológica estará basada en los hallazgos por nosotros obtenidos en el diagnóstico y tratamiento de un número considerable de enfermos portadores de esta patología.

B) Desde el punto de vista de los métodos de diagnóstico complementarios que han experimentado un avance extraordinario en los últimos años, merced al desarrollo de la tecnología médica.

2) Mejorar el Tratamiento:

A través de varios elementos:

Precocidad en el diagnóstico

Mayores posibilidades de Resección, debido a los progresos en la táctica y técnica quirúrgica, técnicas anestésicas, mejores medidas de reanimación y seguimiento postoperatorio.

Mejoras en el tratamiento complementario: en la quimioterapia, con mejores drogas y nuevos protocolos. En la radioterapia, con una mejor tecnología, acelerador lineal, etc.

3) Enfocar a estos pacientes multidisciplinariamente:

Esta patología plantea al médico innumerables dificultades de diagnóstico, de tratamiento y de seguimiento; por lo cual el tratamiento multidisciplinario se impone. Deben participar junto con el cirujano, el internista, el imagenólogo, el patólogo y el oncólogo.

Material y métodos

Se realiza un estudio retrospectivo observacional. A través de la revisión de historias clínicas del servicio de un hospital público. Se presentan 26 casos de tumores retroperitoneales primitivos en un período comprendido entre 1985 – 2003, Todos los paciente fueron estudiados por el servicio de Cirugía del hospital e intervenido por el mismo equipo quirúrgico. Todos recibieron biopsia previa, generalmente por punciones guiadas.

Resultados

De los 26 pacientes estudiados, 16 fueron hombres y 10 mujeres, la edad de presentación osciló entre 3 y 71 años con un promedio de 51 años. El motivo de consulta fue dolor y tumor en 18 casos, tumor solamente en 6 casos y dolor solamente en 2 casos.

Como signos asociados se evidenciaron 2 con edema en miembro inferior 1 con Shock hipovolémico, 6 casos presentaron hipertermia y 8 casos síndrome de repercusión general.

La metodología diagnóstica utilizada fue radiología convencional (Rx de Abdomen y Tórax, Angiografía) Ecografía, TAC, RNM y Centellografía.

Todos los pacientes fueron sometidos a biopsia previa, generalmente como punción guiada por TAC o Eco.

Se operaron los 26 pacientes. En 21 de ellos se realizó la resección completa del tumor (80.7%) y en 5 casos (19.3) se realizó excéresis parcial solamente.

El estudio histopatológico demostró liposarcoma 10 casos, schwannoma en 3 casos, teratocarcinoma en 3 casos y fibromixoma, fibrosarcoma, neuroblastoma, neurinoma, fibrohemangioliposarcoma, tumor del seno endodérmico, angiomiolipoma, hemopericitoma, hamartoma y mixosarcoma todos con 1 caso.

Se efectuaron resecciones ampliadas en 8 casos incluyendo 5 nefrectomías izquierdas una esplenectomía una suprarrenalectomía una colectomía derecha y dos nefrectomías derechas. En 1 caso se requirió resección vascular por afectación venosa profunda, realizándose anastomosis venosa y fistula A-V distal.

La radio y quimioterapia solamente estuvo indicada en 6 casos.

La mortalidad inmediata se produjo en dos casos (7.6%) siendo las causas hemorragia digestiva y fallo hemodinámico.

La mortalidad alejada fue del 46.1% y la supervivencia global a 5 años del 53.9%.

Se presentaron recidivas tumorales en 8 casos (30.7%), estas recidivas fueron liposarcoma 3 casos, tumor del seno endodérmico 1 caso, mixoma 1 caso con tres recidivas y schwannoma 1 caso.

Discusión

Definimos a los tumores primitivos retroperitoneales como aquellos derivados del mesodermo posterior del embrión y del neuroectodermo, excluyendo las vísceras de origen endodérmico que ocuparon el espacio retroperitoneal (1). Tomando como límites de este espacio: Por detrás, la columna lumbar, los músculos psoasíaco y el cuadrado lumbar. En altura se extiende desde el diafragma hasta el estrecho superior de la pelvis (Promontorio y líneas innominadas); límite éste convencional puesto que el espacio se continúa, sin interrupción, hacia la cavidad pelviana con el nombre de espacio pelvisubperitoneal. Algunos autores admiten una prolongación inferior sobre este espacio y laterales sobre los espacios de acolamiento, por donde pueden desarrollarse tumores retroperitoneales. Como es natural, por delante, limita con el peritoneo parietal (1)(9) En el espacio retroperitoneal debemos considerar un sector medio y dos laterales. El sector medio pre-vertebral contiene elementos vasculares y nerviosos por lo que representa una especie de "mediastino abdominal". En los sectores laterales se encuentran vísceras de jerarquía quirúrgica.

Sólo deben ser considerados órganos retroperitoneales aquellos que surgieron y permanecen ubicados en el retroperitoneo.(11)

Nos referimos a tumores en sentido estricto de neoformación excluyendo quistes parasitarios, abscesos, hematomas, etc., que son entidades no tumorales desde el punto de vista anatomopatológico, excluimos también las metástasis ganglionares de esta región y enfermedades sistémicas de tejido linfático.

Puesto que es extremadamente difícil, reunir en una clasificación adecuada, las múltiples variedades de tumores que se generan en el espacio retroperitoneal, elegimos la clasificación histológica de

Ackerman, clasificación por nosotros modificada, por considerarla la mas adecuada, que distingue tumores Mesenquimáticos, Neuroectodérmicos, Embrionarios e Inclasificables.(2) Tabla 1

Las manifestaciones clínicas de este tipo de tumores es progresiva y por lo general de aparición tardía, sobre todo, en los tumores no funcionantes. La masa abdominal palpable, suele ser el primer indicio de una enfermedad ya avanzada, y la velocidad de crecimiento, evidencia de su grado de malignidad.

Desde el punto de vista fisiopatológico estos tumores producen tres tipos de manifestaciones:

Manifestaciones propias del tumor (tumor y dolor)

Manifestaciones compresivas (aparato digestivo, urinario, vascular)

Manifestaciones funcionales: Ya que algunos de estos tumores son capaces de segregar una gran variedad de productos hormonales.

La tríada clásica de diagnóstico esta dada por tumor, dolor y síntomas compresivos, habitualmente, en ese orden de aparición

La relativa inaccesibilidad del retroperitoneo y la sintomatología inespecífica de estos tumores hace que alcancen tamaños considerables y al momento del diagnóstico hayan invadido órganos adyacentes.(3) Esto llevó a realizar resecciones ampliadas en nuestra serie.

Los métodos complementarios utilizados en el diagnóstico de los tumores retroperitoneales se basan en la Imagenología, los Marcadores Tumorales y Alteraciones Genéticas.

1) Imagenología:

-Radiología convencional: la Rx de abdomen aporta datos confusos y difíciles de interpretar dada la poca discriminación de compartimentos allí existentes. Donde toma mayor importancia la Radiología es cuando se requiere una angiografía, elemento sumamente útil para evaluar la anatomía de la neovascularización de las zonas tumorales.

-Ecografía: es un método excelente ya que nos conduce hacia el diagnóstico topográfico, punto inicial del hilo diagnóstico que Senac y Giron llamaron hilo de Ariadna(10)Además nos permite evidenciar alteraciones compresivas y tomar muestra biopsia. Tiene como otra ventaja el bajo costo y como desventaja el ser dinámica y operador dependiente.

-Tomografía Computada: Método excelente en cuanto a caracterización topográfica lesional y compromiso periférico, permite tomar imágenes y biopsia. No es operador dependiente. Tiene mayor costo.

-RNM: Es uno de los métodos de elección cumple con todos los requisitos de la TAC mejorando la visión de tejidos blandos abundantes en el retroperitoneo sin ningún artefacto por los tejidos óseos. Tiene mayor costo que la tomografía.

2) Marcadores tumorales:

- Tienen utilidad solamente en el enfoque terapéutico, y como seguimiento del mismo. Debe ser evaluado por un equipo multidisciplinario. Como en otras enfermedades la especificidad de los marcadores es baja.

3) Alteraciones Genéticas:

- Se encuentra en desarrollo. Su estudio se basa en las alteraciones del ADN.

La cirugía es el tratamiento de elección siendo la resección en bloque la que proporciona la supervivencia más favorable. (4) (5) Las vías de acceso pueden ser: Anterior (vía abdominal), posterior, lateral, posterolateral y laparoscópica.

Conclusiones

El diagnóstico de esta patología asienta sobre tres pilares, la clínica, el diagnóstico por imágenes y el diagnóstico histopatológico. Es necesario investigar la sintomatología precoz y orientar rápidamente la metodología diagnóstica.

La Ecografía, TAC y RNM desempeñan el rol más importante, así como en ocasiones, la punción biopsia dirigida que nos permite conocer la estirpe tumoral y evaluar el plan terapéutico de forma multidisciplinaria.

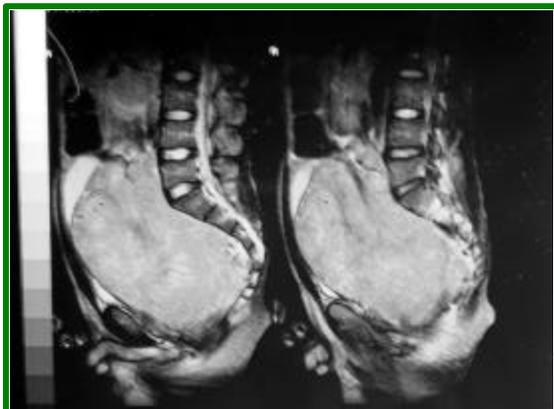
El tratamiento es, sin duda, quirúrgico y la conducta quirúrgica agresiva es la única forma de obtener buenos resultados a largo plazo.

El enfoque multidisciplinario permite elegir el mejor plan terapéutico para cada paciente. El tipo de cirugía surgirá de la localización, extensión tumoral y presencia de patología asociada.

Tabla 1

Tejidos	Benignos	Malignos
Mesenquima	Lipoma, Fibroma, Mixoma, Leiomioma, Linfangioma, Fibrohistiocitoma, Formas mixtas.	Liposarcoma, Fibrosarcoma, Mixosarcoma, Leiomiosarcoma, Fibrohistiocitoma malignos, Rabdomyosarcoma Hemangiopericitoma.
Neuroectodermo		
a) Nervios periféricos	Neuriloma (schwanoma benigno) Neurofibroma	Schwanoma maligno
b) Sistema simpático	Ganglioneuroma	Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma,
c) Sistema Cromafin	Paragangliomas	
Embrionarios		
Disembriomas Simples	De origen Wolfiano o Müllleriano	
Disembriomas Complejos	Quiste dermoide, Teratoma.	Teratocarcionoma
Canceres Embrionarios		Teratocarcionoma, Germinoma maligno(Seminóma, T. del Seno Endodérmico)

Imágenes:



RNM Tumor retroperitoneal con desplazamiento vesical superior



Urograma excretor: dilatación y desplazamiento ureteral



Colon por enema donde se ve el desplazamiento sigmoideo sin afectación mucosa



Rx de abdomen: borramiento del psoas, masa tumoral.

Bibliografía:

1. FEKETE C, LOTART JACOB J. Tumeurs Retroperitoneales a prop de 21 casos. Seti Hop Paris. 8-15 1057-1064 juin 1969.
2. ACKERMAN L. Retroperitoneal tumours. Atlas of Tumour Pathology Section 6, 23-24:86, 1954.
3. BRYANT RL, STEVENSON D R, HUNTON DW, WESTBROOK K.C. and CASALI R E: Primary Malignant Retroperitoneal Tumour. Current Management. Am J Surgery 144:646. 1982.
4. SERIO Z, TENCHINI P, NIFOSI F, and IACONO C: Surgical Strate Primary Retroperitoneal Tumours Br J Surgery, 76:385. 1989
5. MC GRATH P C, et al. Improved surgical tollowing Complete Excision of Setroperitoneal Sarcomas. Am J Surgery 20:200 1948.
6. ZINNER M J. Maingot's abdominal operations. 10 ° Ed. Tomo I, 20 : 655-668. 1997
7. LECENE P et THEVENOT, A : Les tumers solides paranephretiques 28 Cong. Francois Chir ; Paris.
8. MICHANS, J R” Tumores retroperitoneales excluyendo los renales” XXIV Congreso Argentino de Cirugía. Buenos Aires. Argentina. Rev Arg de Cirugia Nov Relato oficial 1956
9. APESTEGUI A: “Tumores retroperitoneales” LXIX Congreso Argentino de Cirugía. Buenos Aires. Argentina Rev Arg de Cirugia Relato Oficial 1999
10. SENAC J, GIRON J. Tomodensitometie thoracique (3ra de) Simep Paris :1986
11. CASIRAGUI J C y cols. “anatomía del cuerpo humano funcional y quirúrgica”. Tomo IV. Ed Vazino. 1° edición 1980.