

Tumores Primarios Retroperitoneales de Origen Mesenquimático

Dr. Christian Jensen B., Facs¹

Dr. Juan Ignacio Vergara B., Facs¹

Dr. Rodrigo Aparicio¹

Dr. Alvaro Ibarra²

Dra. Teresa Chomali¹

RESUMEN

Se presentan 30 casos de tumores primarios retroperitoneales de origen mesenquimático, en un período de 11 años, correspondiendo 17 al sexo femenino y 13 al masculino. Los síntomas y signos tuvieron un promedio de 10,8 meses desde su inicio hasta el momento del diagnóstico.

Fueron 21 tumores malignos y 9 benignos, siendo los liposarcomas y neurilemomas los más frecuentes respectivamente.

Todos fueron intervenidos quirúrgicamente realizándose extirpación completa en 21, parcial en 4 y sólo biopsia en 5. Se analizan las intervenciones agregadas y sus resultados en cuanto a mortalidad intraoperatoria y global.

Se presentan los tratamientos coadyuvantes como quimioterapia y radioterapia, mostrando los esquemas usados en cada uno de ellos.

INTRODUCCION

Si definimos al retroperitoneo como el espacio anatómico topográfico comprendido entre la hoja peritoneal parietal y la pared posterior del abdomen, teniendo como límite superior el diafragma, inferior a un plano horizontal que pasa a la altura del promontorio y por límites laterales al borde externo de los músculos psoas y cuadrado de los lomos (1,2), veremos que a pesar de ser un espacio virtual, contiene estructuras de diferente origen embriológico lo que puede dar lugar a distintos tipos de tumores de diversas etiologías: infecciosa, degenerativa, traumática, neoplásica (3).

Excluyendo aquellos que pudiesen originarse en órganos retroperitoneales, tales como riñones, suprarrenales, duodeno, páncreas,

¹ Departamento de Cirugía
Hospital Clínico
Universidad de Chile

² Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Clínico
Universidad de Chile

vasos sanguíneos, los tumores primarios mesenquimáticos son escasos y de difícil diagnóstico. Esto se debe a la pobre y tardía sintomatología que ellos dan, ya que en su mayoría crecen hacia la cavidad peritoneal desplazando las estructuras que en ella se encuentran y haciendo difícil su pesquisa desde el examen físico externo (3,4).

Debido a esto y a lo escaso de la experiencia en el medio nacional es que hemos querido presentar la casuística de tumores primarios retroperitoneales de origen mesenquimático que han sido tratados en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

MATERIAL Y METODO

Treinta y cinco pacientes considerados como portadores de tumor de origen mesenquimático de localización retroperitoneal fueron atendidos en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile en un período de 11 años.

El material histológico fue revisado por uno de los autores, quien confirmó, rechazó o rediagnosticó a los pacientes según clasificaciones internacionales, eliminándose aquellos en que se pudo comprobar que su origen estaba en órganos del retroperitoneo, dedicando el estudio sólo a los originados en partes blandas (se eliminan 5 casos).

En 30 pacientes, que fue el grupo a estudiar, se revisó su distribución en cuanto a sexo y edad, síntomas y signos. Se analizan los exámenes complementarios, se clasifican según benignidad o malignidad del tipo histológico. Se presenta el tipo de intervención quirúrgica con respecto a si ésta era curativa, paliativa o sólo biopsia. Se presentan las intervenciones adicionales, el tiempo de seguimiento, sobrevida y el uso de quimioterapia y radioterapia como tratamiento coadyuvante.

Esquema de quimioterapia empleado. (Ciclos cada 3 semanas)

Ciclofosfamida: 500 mgs/mt² I.V el día 2
de cada ciclo

Vinkristina: 1,5 mgs/mt² (max. 2 mgs.)
I.V día 1 de la semana por
7 semanas

Adriamicina: 50 mgs/mt² I. V el día 2 de
cada ciclo

D. T. I. C. *: 250 mgs/mt² I.V del día 1
al 5 de cada ciclo

* Dimetil Triaceno Imidazol Carbosamida

Esquema de radioterapia empleado (5.000 rads. en 6,5 semanas)

160 rads. diarios con Cobalto 60, CO⁶⁰ (SSD^o 80 cm.) previa simulación con cintigrafía renal para bloqueo posterior con 4 HVL^o en 1 ó 2 campos (AP - PA) según cada caso en particular.

RESULTADOS

De los 35 pacientes que comprendió nuestro grupo inicial, cinco fueron excluidos del presente estudio debido a que en la revisión histológica se comprobó que el diagnóstico final no correspondía al universo estudiado, por lo que la casuística de este trabajo correspondió a 30 casos. De éstos, en nueve oportunidades fue necesario reclasificar el diagnóstico, de los cuales en 5 de ellos se cambió de un tipo de sarcoma a otro tipo de sarcoma, en 2 casos se cambió a un tumor de tipo benigno y en dos se cambió de uno benigno a otro también benigno (Tabla 1).

TABLA 1
Revisión de Material Histopatológico
n= 35

Cambio de diagnóstico	9
Maligno Maligno	5
Maligno Benigno	2
Benigno Benigno	2
Exclusión casuística	5

De los 30 pacientes que comprendió nuestro estudio, 17 eran mujeres (57%) y 13 eran hombres (43%); existiendo algunas diferencias que se detallan en la Tabla 2.

TABLA 2
Distribución según sexo
n= 30

	Benigno	Maligno	Total
Femenino	6 (20%)	11 (37%)	17 (57%)
Masculino	3 (10%)	10 (33%)	13 (43%)
Total	9 (30%)	21 (70%)	30 (100%)

La edad promedio fue de 47,2 años con un rango de edad que fluctuó entre 20 y 84 años, en relación con los tumores benignos, la edad promedio fue de 45,5 años (20-73), y para los malignos ésta fue de 49 años (22-84), como se aprecia en la tabla 3.

TABLA 3
Rango de edad

Global	20 – 84 años	promedio 42,5 años
Benigno	20 – 73 años	promedio 42,5 años
Maligno	22 – 84 años	promedio 49,0 años

La duración de los síntomas comprende un rango que fue hasta 8 años, con una media de 10,8 meses desde el inicio de los síntomas hasta el momento de realizarse el diagnóstico preciso de tumor primario retroperitoneal. Cabe hacer notar que en el caso del paciente que se diagnosticó a las pocas horas de iniciada su sintomatología, se trataba de un paciente que estando previamente sano, debutó con una crisis hipertensiva severa que no respondió al tratamiento convencional, por lo que se realizó estudio angiográfico que reveló compresión de una arteria renal por un tumor extrarrenal.

De los signos y síntomas destacan la masa abdominal en 22 casos (73%), que no presentó una distribución significativa sobre las distintas regiones topográficas del abdomen y de un tamaño variable, pesando la menor 65 gr. y la mayor 5,5 kgr. Le sigue en frecuencia dolor abdominal en 11 casos (37%), que fue de mediana intensidad, de tipo opresivo, difícil de localizar y sin variación en cuanto a su intensidad durante el transcurso del día, ni con cambios de posiciones. Baja de peso mayor al 10% fue observada en 6 pacientes (20%), siendo de menor frecuencia el hallazgo intraoperatorio de la masa, presencia de vómitos y/o alteración del tránsito y fiebre en 2 pacientes cada uno (7%). Otros signos y síntomas menos frecuentes fueron disuria, prostatismo, crisis hipertensiva, aplastamiento vertebral, los que se encontraron en 1 paciente respectivamente (3%). Tabla 4.

TABLA 4
Síntomas y Signos

	Casos	%
Masa abdominal	22	73
Dolor	11	37
Baja de peso	6	20
Hallazgo operatorio	2	7
Vómitos y/o alteración tránsito	2	7
Fiebre	2	7
Disuria	1	3
Prostatismo	1	3
Crisis hipertensiva	1	3
Aplastamiento vertebral	1	3

De los métodos complementarios de diagnóstico que fueron usados, destacan: pielografía, enema baritada, ecografía abdominal, los que se presentan en la Tabla 5.

De los 30 casos, se encontró que en 9 de ellos (30%) el tumor era de tipo benigno, siendo el más

TABLA 5
Método de estudio

	n	%
Pielografía de eliminación	10	33
Enema baritada	10	33
Ecografía abdominal	6	20
Cintigrafía hepatoesplénica	5	17
Aortografía	4	13
Tomografía axial computarizada	3	10
Cavografía	1	3
Rx renal simple	1	3
Cintigrafía renal	1	3
Panendocopia	1	3

frecuente el neurilemoma en 4 casos (13%), seguido de lipoma en 2 casos (7%), y de leiomioma, rabdomioma y teratoma en un caso, respectivamente (3%). Tabla 6.

TABLA 6
Tumores retroperitoneales benignos

	n	%
Neurilemoma	4	13
Lipoma	2	7
Leiomioma	1	3
Rabdomioma	1	3
Teratoma	1	3
TOTAL	9	30

En 21 casos el diagnóstico fue de un tumor maligno (70%), de los cuales el más frecuentemente observado fue el liposarcoma en 8 casos (27%), seguido de leiomiosarcoma en 4 (13%), Schwannoma maligno en 2 (7%) y fibrohistiocitoma maligno, ganglio

neuroblastoma, hemangiopericitoma maligno, mixofibrosarcoma y teratocarcinoma en 1 caso, respectivamente (3%). Dos casos correspondieron a tumores de partes blandas de alto grado de malignidad no tipificable. Tabla 7.

TABLA 7
Tumores retroperitoneales malignos

	n	%
Liposarcoma	8	27
Leiomiosarcoma	4	13
Schwannoma	2	7
Fibrohistiocitoma	1	3
Ganglio neuroblastoma	1	3
Hemangiopericitoma	1	3
Mixofibrosarcoma	1	3
Teratocarcinoma	1	3
Sarcoma no clasificable	2	7
TOTAL	21	69

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, practicándose la extirpación total en 21 casos (70%) extirpación parcial en 4 (13%), y sólo biopsia en 5 (17%), debido a lo avanzado del tumor o porque éste infiltraba estructuras vecinas. (Tabla 8). La extirpación de otros órganos, en conjunto con el tumor, se detallan en la Tabla 9.

TABLA 8
Intervenciones quirúrgicas
n = 30

	n	%
Extirpación total	21	70
Extirpación parcial	4	13
Biopsia	5	17
TOTAL	30	100

TABLA 9
Intervenciones adicionales

	n	%
Nefrectomía	4	13
Apendicectomía	2	7
Cirugía vía biliar	2	7
Biopsia hepática	1	3
Esplenectomía	1	3
Hemicolectomía	1	3
Resección intestinal	1	3
Suprarrenalectomía	1	3

No hubo mortalidad intraoperatoria, siendo la posoperatoria de 3 pacientes (10%). El seguimiento comprendió a 17 de los 21 pacientes con tumores malignos, por un período de entre 4 y 79 meses. Hubo 9 fallecidos, lo que da una mortalidad de 53%. Al analizar el tipo de intervención al cual fueron sometidos estos nueve pacientes, observamos que la extirpación completa del tumor fue posible sólo en una oportunidad, en 6 ésta fue parcial y en 2 casos sólo se efectuó biopsia.

Ha sido necesario reoperar a 2 pacientes por sospecha de recidiva local, uno a los 4 años y el segundo a los 6 años de la primera intervención.

Tratamiento coadyuvante se realizó en 10 pacientes, siete (35%) recibieron quimioterapia según el esquema antes mencionado y tres (15%) radioterapia.

COMENTARIO

Habiéndose ya descrito la zona retroperitoneal, vemos que los tumores primarios mesenquimáticos son de difícil pesquisa, debido a la profundidad y a la dificultad del acceso a través del examen físico (2,3,5). Por otra parte, dichos tumores en su crecimiento van incursionando hacia la cavidad peritoneal con el consiguiente desplazamiento de las

vísceras que en ellas se encuentran (3-5), lo cual, otrora, era aprovechado para su diagnóstico mediante exámenes que estaban destinados al estudio de los distintos órganos que componen las cavidades retroperitoneales y peritoneales, por ello el uso tan difundido de exámenes tales como pielografía, enema baritada, aortografía, radiografía renal simple, las que siendo de utilidad sólo podían detectar una masa de tamaño importante que comprometiera a cada órgano en particular.

Sin embargo, hoy en día con el advenimiento de nuevas técnicas tales como ultrasonografía y la tomografía axial computarizada, es posible estudiar el espacio retroperitoneal como tal, logrando detectar pequeños tumores en forma precoz, antes de que logren compromiso de órganos vecinos (2,4,6).

Hasta el momento la casuística nacional es escasa, habiéndose publicado la de Cubillos (5) y la de Silva (15), cuando aún no se disponía de las técnicas modernas de estudio.

Resulta imposible el diferenciar tumores benignos de malignos basado sólo en el cuadro clínico, debido a que la interposición de los síntomas y signos es amplia (5).

Podemos ayudarnos de los hallazgos intraoperatorios, basados en hechos tales como presencia de metástasis y/o invasión de órganos vecinos, aunque sólo el estudio histológico podrá confirmar el diagnóstico (4).

Cabe hacer notar la importancia de contar con un patólogo experimentado en este tipo de tumores (4,7-9), ya que es posible catalogar un tipo de tumores incorrectamente, como hemos apreciado en nuestra serie, en la que incluso en dos oportunidades fue catalogado como maligno un tumor que era benigno.

En cuanto al tratamiento complementario, éste no tiene sentido en los tumores de tipo benigno, bastando como único tratamiento la simple exéresis del tumor. Sin embargo, es de amplia aceptación que

debe darse tratamiento complementario a los de carácter maligno (7,10). Empleamos radioterapia, la cual debe aplicarse en el posoperatorio, en dosis de 5.000 a 7.000 rads, y en aquellos casos en que se deba dejar tumor residual se debe marcar la zona con clips metálicos.

En cuanto a la quimioterapia, hasta hace poco sus resultados eran pobres, pero con el éxito logrado en sarcomas que afectan a niños, ha vuelto a cobrar importancia, es así que los mejores resultados se han obtenido, de acuerdo con la literatura internacional, con la asociación de adriamicina más D.T.I.C.(4,6).

Respecto al seguimiento tiene directa relación con la etapa en que se hizo el diagnóstico, y el tipo de tratamiento efectuado, debido a que para el pronóstico y sobrevida como ha demostrado Russel en un estudio de 1.215 sarcomas de partes blandas, es más importante la etapa en el momento del diagnóstico, que el tipo histológico mismo (5,12,13).

CONCLUSIONES

El retroperitoneo es una región topográfica de difícil acceso a la exploración, por lo cual los tumores que allí se localizan son de difícil diagnóstico.

Los tumores primarios mesenquimáticos retroperitoneales no tienen signología ni sintomatología propia, siendo sus manifestaciones tardías e inespecíficas.

Es mayor la frecuencia de tumores de tipo maligno, los que por su avanzado desarrollo al momento del diagnóstico hacen que su tratamiento quirúrgico completo, sea difícil.

Habiéndose estudiado dichos tumores en forma indirecta, a través del compromiso de otros órganos, aparece como ideal para el estudio del retro-peritoneo en forma directa el uso de ultrasonografía y/o tomografía axial computarizada.

ESQUEMA 1				
Clasificación de etapas para sarcomas de partes blandas				
De acuerdo a TNM de la AJCCS se clasifican en 4 grados:				
	T	N	M	Grado malignidad
Etapa I	1 - 2	0	0	1
Etapa II	1 - 2	0	0	2
Etapa III	1 - 2	0	0	3
Etapa IV	Cualquiera	1	0	Cualquiera
	3	0 - 1	0	Cualquiera
	Cualquiera	Cualquiera	1	Cualquiera
T ₁	Tu	menor de 5 cm.		
T ₂	Tu	mayor de 5 cm.		
T ₃	Invade hueso, vaso o nervio			
N ₀	Sin compromiso ganglionar			
N ₁	Con ganglios regionales			
M ₀	Sin metástasis			
M ₁	Con metástasis			
Grado malignidad histológico:		G ₁ Bajo;	G ₂ Mediano;	G ₃ Alto

TNM = Tumor, Nódulos Metástasis

AJCCS= American Colon Joint Cancer Sociatoty

BIBLIOGRAFIA

1. Bauchet A., Cuilleret J. Anatomie: descriptive, topographique et fonctionnelle, 5^e édition. Lyon-Villeurbanne. France 1978.
2. Clot Ph. F., Conte J.L., Lortat J. Tumors Retroperitoneales. A propos de 21 observations. Sem Hop Paris 55: 1057; 1979.
3. Retroperitoneo y su patología. Mesa redonda. Arch Soc Chir Chile 28: ñ 77; 1975.
4. Novicki D., Confer D. Massive retroperitoneal tumors in a 40 year old man. J Urol 129: 355; 1983.
5. Cubillos L. Tumores malignos del retroperitoneo. Rev. Med. Chile 99: 608; 1971.
6. Coran A., Crocker D., Wilson R. A twenty five year experience with soft tissue sarcomas. Am J Surg 119: 288; 1970.
7. Iwasaki H., Enjoji M. Infantile and adult fibrosarcomas of the soft tissues. Acta Path Jap 29: 377; 1979.
8. Patel V., Meyer J. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma. Cancer 45: 1724, 1980.
9. Pinedo H.M., Kenis Y. Chemotherapy of advanced soft-tissue sarcomas in adults. Cancer Chemother Rep 4: 67; 1977.
10. Rossi P.L., Candido A. Liposarcoma retroperitoneale gigante in ultraottante. Caso clinico Chir Gastroent 17: 523; 1983.
11. Russell W.O., Cohen J. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Presented at the annual meeting of The American Society of Therapeutic Radiology, San Francisco, October 1975.
12. Manual for staging of cancer, 1977 American Joint Committee for Cancer Staging and End Results Reporting. Chicago AJCCS 1977.
13. Adolphs H.D., Hulpap B., Koischwitz D. Retroperitoneal and inguinal manifestation of malignant fibrous histiocytoma. Urology 20: 639; 1982.
14. Tsuneyoshi M., Enjoji M. Primary malignant peripheral nerve tumors (Malignant Schwannomas). A clinicopathologic and electron microscopic study. Acta Path Jap 29: 363; 1979.