

TUMORES RETROPERITONEALES PRIMARIOS. REVISIÓN DE NUESTROS CASOS DE LOS DIEZ ÚLTIMOS AÑOS

Julio A. Virseda Rodríguez, María José Donate Moreno, Héctor Pastor Navarro, Pedro Carrión López, Jesús Martínez Ruiz, Carlos Martínez Sanchiz y Miguel Perán Teruel.

Servicio de Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

Resumen.- OBJETIVO: Estudio de nuestra casuística de tumores retroperitoneales primarios en los últimos 10 años analizando clínica de presentación, pruebas diagnósticas utilizadas, anatomía patológica tumoral, datos quirúrgicos, tratamientos oncológicos complementarios, índices de recidiva y supervivencia.

MÉTODOS: Análisis retrospectivo de 37 casos de tumores retroperitoneales primarios diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 10 años.

RESULTADOS: La TC fue la técnica de imagen más utilizada y con mejor rendimiento diagnóstico. El 83% de los tumores eran malignos y el 17% benignos. Se realizó cirugía de exéresis total del tumor en el 73% de los ca-

sos. La vía de abordaje más utilizada fue la laparotomía media. En el 51,8% de los casos en los que se realizó exéresis radical hubo que realizar una extirpación asociada de órganos vecinos. El índice de recidiva de los pacientes operados fue del 45%. El tiempo medio de aparición de la recidiva tras la cirugía exéretica fue de 23 meses. Se realizó resección iterativa de las recidivas en el 66% de los casos. La supervivencia a 5 años después de la resección completa de los tumores malignos fue del 44%. La media de supervivencia de los pacientes tras la resección iterativa fue de 9,8 meses.

CONCLUSIONES: Los tumores retroperitoneales primarios son poco frecuentes, siendo habitualmente malignos. La cirugía es el tratamiento de elección y la exéresis completa del tumor es el principal factor que determina el pronóstico.

Palabras clave: Tumores retroperitoneales primarios. Retroperitoneo. Cirugía.



CORRESPONDENCIA

M^{ra} José Donate Moreno
Ávila, 17 4^oG
02002 Albacete. (España).

donajiu@ono.com

Aceptado para publicar: 20 de febrero 2009.

Summary.- OBJECTIVES: To investigate our case series of patients with primary retroperitoneal tumors over the past 10 years, analyzing clinical symptoms, diagnostic tests, tumor pathology, surgical data, concomitant cancer treatments, recurrence and survival rates.

METHODS: Retrospective analysis of 37 patients with primary retroperitoneal tumors diagnosed at our hospital over the past 10 years.

RESULTS: Computed tomography (CT) was the imaging technique used most often and the most accurate. Tumors were malignant in 83% of patients and benign in 17%. Complete tumor resection was performed in 73% of cases; the most common approach was midline laparotomy. Neighboring organs were also removed

in 51.8% of cases in which radical resection was performed. The recurrence rate was 45% in patients who underwent surgery. Median time to onset of recurrence following open surgery was 23 months. Repeat resection was performed in 66% of cases with recurrence. Five-year survival following total resection of malignant tumors was 44%. The mean patient survival after repeat resection was 9.8 months.

CONCLUSIONS: Primary retroperitoneal tumors are rare and usually malignant. Surgery is the treatment of choice and complete tumor resection is the main factor that determines prognosis.

Keywords: Primary retroperitoneal tumors. Retroperitoneum. Surgery.

INTRODUCCIÓN

El espacio retroperitoneal es el área situada en la parte posterior de la cavidad abdominal, entre el peritoneo parietal posterior y la fascia que cubre a los músculos de la región lumbar, extendiéndose desde la cara inferior del diafragma, por arriba, hasta el suelo de la pelvis por debajo, llegando lateralmente hasta el borde externo de los músculos lumbares. Por delante, el espacio retroperitoneal está cerrado por la hoja posterior del peritoneo a través del cual toma contacto con la superficie posterior del hígado, una porción del duodeno-páncreas y parte del colon ascendente y descendente (1).

Los tumores primarios del retroperitoneo representan un grupo infrecuente de neoplasias, pero variado e interesante (2-4). No se engloban en este concepto, aunque están situados en este espacio, los tumores renales, suprarrenales, pancreáticos ni los procesos linfoproliferativos malignos generalizados (5). Es decir, son tumores que no se desarrollan a partir de ningún órgano retroperitoneal, parenquimatoso o no, sino que provienen de tejidos propios de tal espacio o de restos embrionarios en él contenidos.

El urólogo desempeña un importante papel en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores ya que la región anatómica que ocupan es de abordaje quirúrgico habitual en numerosas cirugías urológicas mayores de otra índole. No obstante, en determinadas ocasiones, el abordaje multidisciplinario debe ser considerado para un correcto tratamiento de estos enfermos.

Históricamente fueron Lobstein en 1820 y Witzel (2) los que denominaron a estas neoformaciones con el término de tumores retroperitoneales

viniendo a sustituir los antiguos términos que las relacionaban con el sistema renoureteral, tales como tumores pararrenales, perirrenales o paranefríticos, yuxtaperitoneales o subperitoneales.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un análisis retrospectivo donde se estudian los pacientes diagnosticados de tumores retroperitoneales primarios en el Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, tanto los atendidos por el Servicio de Cirugía General como por el Servicio de Urología en el período comprendido entre 1997 y 2008.

Se analizó el sexo de los pacientes, la edad, la clínica presentada al diagnóstico, pruebas complementarias realizadas y datos quirúrgicos como el tipo de incisión practicada, necesidad de extirpación de órganos vecinos, extirpación total o parcial de la masa y complicaciones postoperatorias. Asimismo se describieron los datos anatomopatológicos, la administración de quimioterapia o radioterapia y la supervivencia de los pacientes.

RESULTADOS

Se analizaron un total de 37 pacientes afectados de tumores retroperitoneales primarios diagnosticados en el Complejo Hospitalario de Albacete desde Enero de 1997 hasta Septiembre de 2008. 22 de ellos fueron atendidos por el Servicio de Urología (el 60%) y 15 por Cirugía General (el 40%). En cuanto al sexo 16 eran varones (el 43%) y 21 mujeres (el 57%). La edad media de los pacientes fue de 58,70 años (entre los 26 y 80 años).

Con respecto a la clínica de presentación el dolor estuvo presente en el 60% de los pacientes, siendo este de diferente intensidad y localización, fundamentalmente a nivel abdominal, lumbar, región inguinal o glútea. El 28% consultó por palpación de una tumoración a nivel abdominal y el 54% por síntomas generales (astenia, anorexia pérdida de peso o fiebre prolongada). El 44% de los pacientes presentaba clínica digestiva (vómitos, distensión abdominal, sensación de pesadez, estreñimiento, dispepsia o cuadros oclusivos intestinales). Tres pacientes presentaron clínica neurológica como pérdida de fuerza en los miembros inferiores y déficit sensitivos en áreas obturatriz, femorocutánea o ciática. La sintomatología urológica fueron encontrados en un 25% de los pacientes (dolores lumbares fundamentalmente y también disuria, polaquiuria y tenesmo). En 4 pacientes (el 10%) se objetivaron signos de compresión

venosa (edemas de miembros inferiores y edema genital). Un caso debutó con la aparición de una fístula estercorácea y otro con un shock hipovolémico por sangrado masivo del tumor retroperitoneal (síndrome de Wunderlich). Dos pacientes (el 5%) fueron diagnosticados de forma incidental tras la realización de pruebas diagnósticas por litiasis renal y aumento de transaminasas.

Las pruebas diagnósticas utilizadas fueron radiografía simple de tórax y abdomen, ecografía abdominal, urografía intravenosa, TAC, RMN y arteriografía (ocasionalmente en los casos más antiguos). La TC fue la técnica de imagen más utilizada y con mejor rendimiento diagnóstico.

En cuanto a la anatomía patológica de los tumores fueron malignos el 83% (13 liposarcomas, 4 fibrohistiocitomas malignos, 7 leiomiomas, 6 fibrosarcomas y 1 condrosarcoma) y benignos el 17% (2 linfangiomas quísticos, 2 quistes urogenitales, 1 neuroblastoma y 1 neurofibroma).

En 27 casos (73%) se realizó exéresis total de la masa, en 2 una tumorectomía parcial (5,5%), en 6 (16%) se realizó una biopsia abierta de la masa y se consideraron irresecables y en 2 pacientes (5,5%) se realizó biopsia por punción los cuales fueron considerados inoperables.

La vía de abordaje utilizada fue la laparotomía media xifopubiana en el 65% de los casos, la laparotomía subcostal en el 18%, incisión de Chevron en el 9%, incisión toracoabdominal en el 5% y lumbotomía en el 3% de los casos.

En 14 casos (51.8%) de los que se realizó exéresis radical hubo que realizar la extirpación asociada de órganos vecinos: 7 nefrectomías (en el 50%), 3 suprarrenalectomías (en el 21%), 2 cistectomías (en el 14%), 1 resección duodenal (en el 7%), 1 pancreatomectomía caudal (en el 7%), 3 esplenectomías (en el 21%), 1 histerectomía y doble anexectomía (en el 7%), 2 hemicolectomías (en el 14%) y 1 exenteración pélvica total (en el 7%).

La tasa de complicaciones postoperatorias fue del 18%, donde se incluyen sangrado, infección respiratoria, complicaciones de la herida e ileo paralítico persistente. La mortalidad postoperatoria fue del 2,75%.

Se utilizó la quimioterapia como tratamiento adyuvante en 4 pacientes tras la exéresis completa del tumor con esquemas terapéuticos del tipo CYVADIC (ciclofosfamida, vincristina, doxorrubicina) y el MAID (doxorrubicina, ifosfamida). De forma paliati-

va se ha empleado doxorrubicina en 4 pacientes. La radioterapia postoperatoria se administró en 11 pacientes con dosis totales entre 50-55 grays.

El índice de recidiva de los pacientes a los que se les realizó exéresis completa del tumor fue del 45%. El tiempo medio de aparición de la recidiva tras la cirugía exéresis fue de 23 meses (7-57 meses). La localización de la recidiva fue fundamentalmente a nivel local (9 casos), 1 caso a nivel paratesticular, 1 caso en intestino y otro caso produjo metástasis suprarrenal y pulmonar. Se realizó resección iterativa de las recidivas en el 66% de los casos realizando exéresis total en el caso de las recidivas locales y orquiectomía radical, resección intestinal y suprarrenalectomía y segmentectomía pulmonar respectivamente en los otros casos.

La supervivencia a 5 años después de la resección completa de los tumores malignos fue del 44%. De los 2 pacientes con resecciones incompletas ninguno logró supervivencias superiores a 5 meses desde el diagnóstico. La supervivencia media de los pacientes que se consideraron irresecables fue de 5,6 meses (1-14 meses). La media de supervivencia de los pacientes tras la resección iterativa fue de 9,8 meses (1-18 meses). En cuanto a los tumores benignos la supervivencia a los 5 años fue del 83%. Un paciente falleció intraoperatoriamente por shock hipovolémico secundario a sangrado masivo de un neurofibroma retroperitoneal.

DISCUSIÓN

Se definen los tumores retroperitoneales 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 (2-7). Se incluyen también los tumores formados a partir de remanentes embriológicos de la cresta urogenital (conductos wolffianos, müllerianos y células germinales) y de la notocorda primitiva (8). También se consideran tumores retroperitoneales primarios los derivados de la cresta neural como los paragangliomas del órgano de Zuckerkandl o de otras localizaciones y los neuroblastomas de localización retroperitoneal extraadrenal (9).

La clasificación de los tumores retroperitoneales primarios no ha variado excesivamente desde la tradicional clasificación de Ackerman (1,10) en 1954. Quizá la referencia al fibrohistiocitoma malig-

no que se consideraba clásicamente como liposarcoma pleomórfico (11) (Tabla I).

Los más frecuentes son los sarcomas en sus distintas variedades (83,7% de nuestra serie), fundamentalmente el liposarcoma (6-20%) y el leiomiosarcoma (8-10%), presentándose como masas abdominales de consistencia dura y de superficie irregular, rodeados de una cápsula que con rapidez es sobrepasada por el crecimiento tumoral, infiltrando el peritoneo parietal posterior y las vísceras intraabdominales adosadas a él, tal como las porciones ascendente y descendente del colon y el mesenterio, haciéndose de esta forma secundariamente intraperitoneales por invasión directa y no metastásica. En la actualidad constituye una auténtica rareza la exteriorización del

tumor por los puntos débiles o trayectos que encuentra a su paso como el triángulo de Petit, trayecto inguinal o canal obturador.

En general se trata de tumores poco frecuentes, representando el 0,2% al 0,6% de las neoplasias en general (12). No existen diferencias en su incidencia en cuanto al sexo, aunque en nuestra serie se recoge una discreta tendencia hacia el sexo femenino (57%). La mayoría de las ocasiones se descubren entre la sexta y la séptima década de la vida (2,8). Sin embargo, ciertos tipos histológicos (rabdomyosarcoma embrionario, teratoma y neuroblastoma) son más frecuentes en la infancia (13). El 85% de los tumores retroperitoneales son malignos y, de ellos, cerca del 50% son sarcomas (2,8,9).

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES RETROPERITONEALES PRIMARIOS.

Tejido de origen	Benigno	Maligno
Mesodérmico		
Adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Músculo liso	Leiomioma	Leiomyosarcoma
Músculo estriado	Rabdomyoma	Rabdomyosarcoma
Conectivo	Fibroma	Fibrosarcoma
Vasos linfáticos	Linfangioma	Linfangiosarcoma
Mesénquima primitivo	Mixoma	Mixosarcoma
Vasos	Hemangioma	Angiosarcoma
	Hemangiopericitoma benigno	Hemangiopericitoma maligno
Histiocítico	Histiocitoma fibroso benigno	Histiocitoma fibroso maligno
Origen incierto	Xantogranuloma	
Nervioso		
Fibra nerviosa	Neurofibroma	Neurofibrosarcoma
	Neurilemoma benigno	Neurilemoma maligno
Sistema nervioso simpático	Ganglioneuroma benigno	Ganglioneuroma maligno
	Simpaticoblastoma	
	Neuroblastoma benigno	Neuroblastoma maligno
	Quemodectoma	
	Ependimoma extraadrenal	
Tejido adrenal cortical heterotópico y tejido cromafín		Carcinoma de tejido cortical
		Paraganglioma maligno no cromafín
Restos embrionarios y notocorda		
	Teratomas benignos	Teratomas malignos
	Cordomas	

El diagnóstico de los tumores retroperitoneales primarios suele ser tardío, pues el retroperitoneo es un espacio "adaptable" y el tumor permanece asintomático durante largo tiempo (2,8,14-18). Melicow expresó como el espacio retroperitoneal puede ser clínicamente "silencioso" (4). No es infrecuente que el primer síntoma, aunque tardío, sea la aparición de una masa visible y palpable (4,13-16) (Figura 1A). En otras ocasiones los síntomas derivan de la compresión o invasión de órganos vecinos (14-16,21-24): el dolor de diferente tipo y localización puede estar presente en la mitad de los casos (22). Los síntomas digestivos (dolor abdominal inespecífico, náuseas, vómitos, hemorragia digestiva, estreñimiento, ictericia, etc) hasta en el 60% (23) de los casos. Síntomas neurológicos (radiculitis, ciática, disfunciones sensoriales, motoras y esfinterianas). El signo de Hesse se manifiesta por modificaciones térmicas, pilomotoras y sudorales en los miembros inferiores determinados por la compresión de las cadenas simpáticas paravertebrales (25). Los síntomas urológicos se deben a la posible afectación del tramo urinario a cualquier nivel (riñón, uréter, vejiga) manifestándose por dolor lumbar crónico o en forma aguda de cólico renouretal. Los síntomas miccionales (hematuria, disuria, polaquiuria o retención urinaria) son más frecuentes en las localizaciones pelvianas yuxtavesicales (12). La compresión de los grandes vasos puede generar ascitis, edemas y varices en los miembros inferiores así como varicocele en el varón (2,12) y edema de genitales externos en la mujer. Es frecuente la aparición de síntomas generales con alteraciones inespecíficas como pérdida de peso, astenia, anorexia y/o fiebre prolongada (8). La hipertensión arterial puede deberse al compromiso de los vasos renales y la

claudicación intermitente en las compresiones de los vasos ilíacos. A veces puede presentarse un cuadro abdominal agudo con shock hemorrágico (Wunderlich).

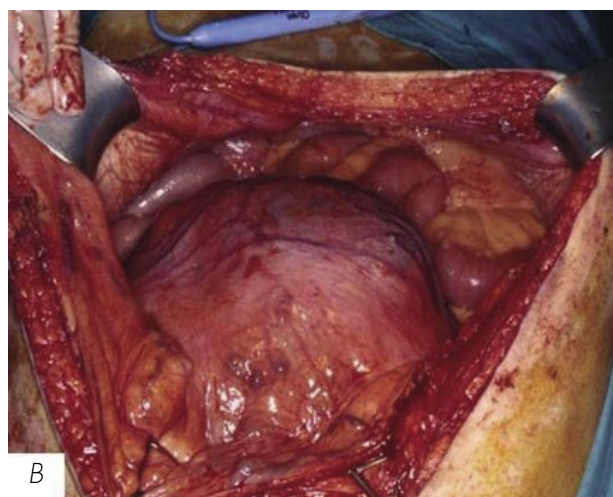
El diagnóstico de los tumores retroperitoneales se realiza fundamentalmente por las pruebas de imagen (26), sin olvidar la exploración clínica y las determinaciones analíticas (catecolaminas, marcadores tumorales testiculares, etc). La exploración radiológica del espacio retroperitoneal se basa en la actualidad en el uso de TAC y RMN, junto con la ecografía abdominal. En etapas históricas anteriores se obtenían imágenes indirectas del efecto masa sobre estructuras retroperitoneales (riñón y vía urinaria) o intraperitoneales (estómago, duodeno, colon) lo que convertía al espacio retroperitoneal en un espacio "ciego" con su sólo indicador: el uréter (19,20). Las actuales pruebas de imagen confirman la localización retroperitoneal de la tumoración palpable y al mismo tiempo establece las relaciones anatómicas con respecto a las vísceras abdominales y los órganos retroperitoneales (diagnóstico de extensión).

En la radiografía simple de abdomen frecuentemente encontramos signos que sugieren una masa retroperitoneal: aumento de la densidad, desplazamiento o alteración de la sombra renal, desplazamientos de los gases intestinales, posible presencia de calcificaciones y borramiento de la línea del psoas (signo inconstante) (2,26). En la radiografía de tórax puede aparecer elevación del diafragma y permite valorar la existencia de metástasis pulmonares (10,26). Antes de la llegada de la TC o la RM, la uro-



A

FIGURA 1A. Masa abdominal hipogástrica visible y palpable.



B

FIGURA 1B. Imagen del campo quirúrgico en el mismo paciente tras realización de laparotomía media.

grafía intravenosa era la técnica más empleada para el diagnóstico de tumores retroperitoneales primarios (2), mostrando alteraciones frecuentemente. En esta exploración el riñón puede estar rechazado, comprimido o rotado, en ocasiones cruzando la línea media o colocándose en posición pélvica (Figura 2). Las grandes masas pueden ocasionar dilatación calicial o anulación funcional. El uréter también puede estar desplazado, comprimido y dilatado. Cuando no es visible puede ser necesario la realización de una pielografía ascendente. En tumores que se prolongan al espacio pélvico la vejiga suele estar rechazada y comprimida muy frecuentemente (12,27).

La principal ventaja de la ecografía es que nos permite distinguir la naturaleza quística (tumores urogenitales de origen mesodérmico, enteroquistes, linfangiomas quísticos, etc) o sólida de la tumoración, así como determinar su volumen, topografía y la situación de la vena cava abdominal (28).

La TC resulta la exploración más importante en la exploración por imagen del retroperitoneo, define mejor que cualquier otra exploración las características de la masa así como la situación de los órganos y estructuras vecinas (cava abdominal, riñón, páncreas, psoas, etc). Puede considerarse como el método más óptimo para el diagnóstico y estadiaje preoperatorio de los tumores retroperitoneales primarios (29,30). Distingue diferentes densidades que sugieren la naturaleza del tumor (componente graso), define claramente la forma y el tamaño de la masa, identifica el atrapamiento o infiltración de los

tejidos y órganos circundantes y descubre posibles adenopatías (27) (Figura 3). La TC permite efectuar biopsias guiadas, aunque es un procedimiento discutible, sobre todo en el adulto, para quien la indicación terapéutica dominante es la exéresis quirúrgica (3) y muchos autores reservan la biopsia por punción para los casos de duda diagnóstica persistente con un linfoma (sobre todo no Hodgkin) o una metástasis (10). La TAC permite buscar metástasis pulmonares, óseas, hepáticas o peritoneales y detectar recidivas locorregionales en pacientes ya tratados (28).

La principal ventaja de la RMN es el estudio del tumor en todos los planos del espacio; proporciona una nueva apreciación preoperatoria de la anatomía, estructura y vascularización del tumor (8). Es sumamente útil en el diagnóstico del feocromocitoma extraadrenal (paraganglioma) (9).

Actualmente los estudios del árbol vascular (cavografía y arteriografía) han sido desplazados por la TC con reconstrucción tridimensional y la RMN para evaluar la irrigación de una masa preoperatoriamente (13). Resulta de utilidad la angiografía digital por sustracción (Figura 4).

La laparoscopia es la última medida diagnóstica antes de la laparotomía exploradora para la toma de biopsias dirigidas preoperatoriamente (31).

El tratamiento de elección de los tumores retroperitoneales es la cirugía extirpativa de la totalidad de la lesión (24), pero no siempre es posible

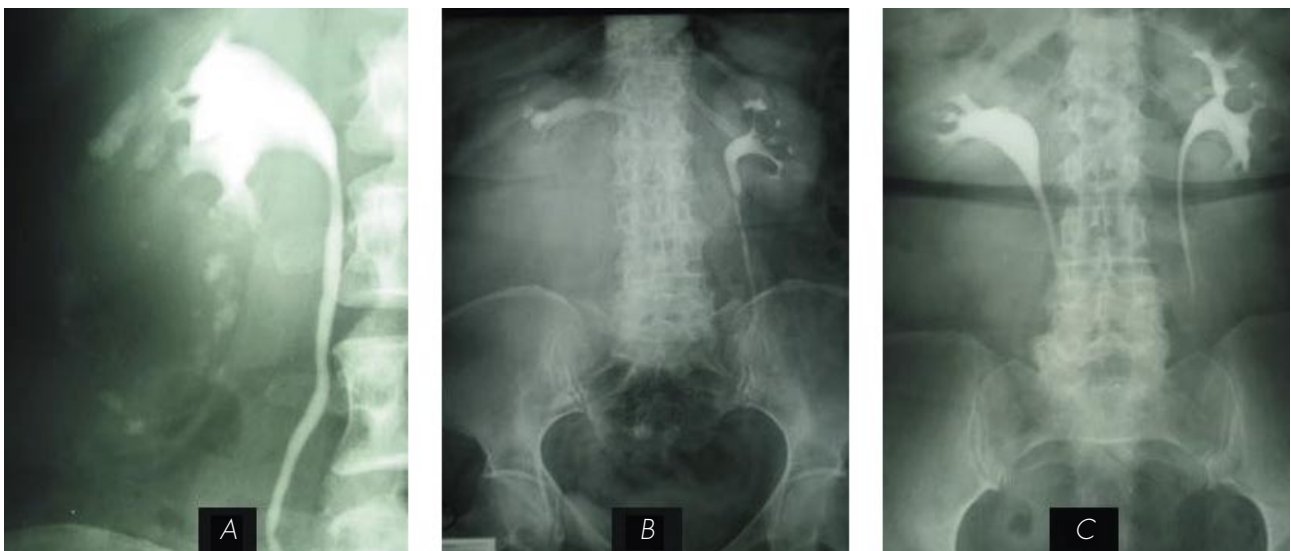


FIGURA 2. UIV. A) Calcificaciones peritumorales. B) Riñón derecho desplazado y malrotado. Uréter derecho desplazado. C) Medialización ureteral derecha.

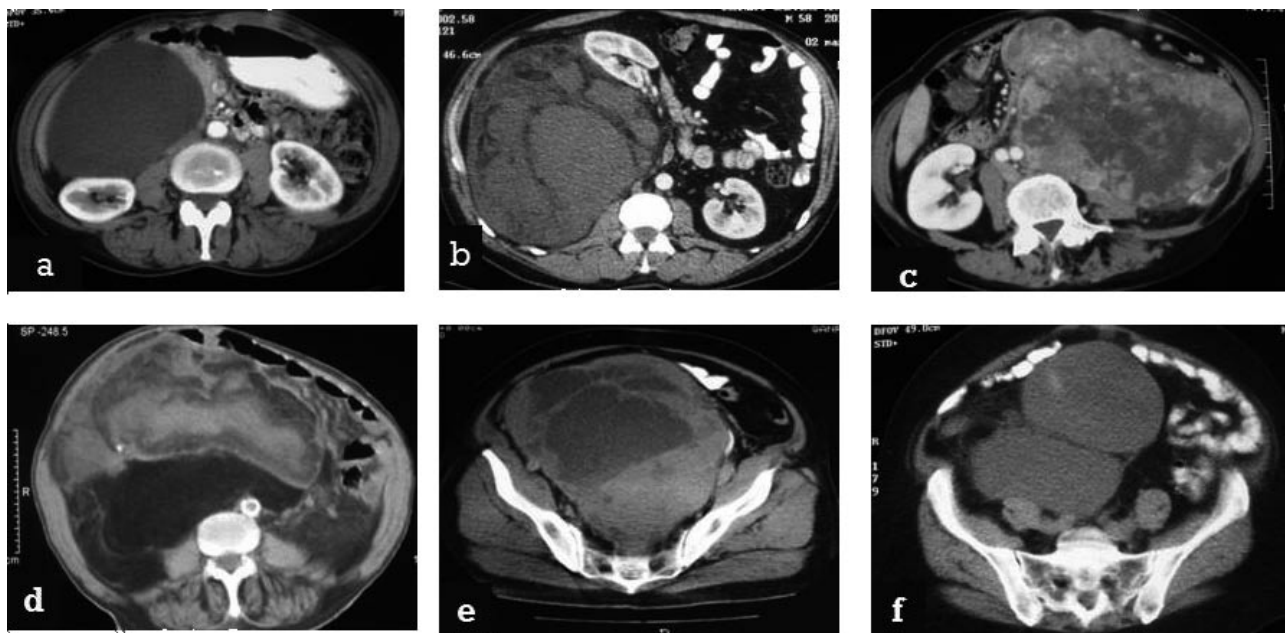


FIGURA 3. TAC. A) Linfangioma quístico. B) Liposarcoma mixoide, gran desplazamiento del riñón derecho con elongación de su pedículo vascular. C) Leiomiosarcoma. D) Liposarcoma. E) Leiomiosarcoma pélvico. F) Fibrohistiocitoma maligno.

por el compromiso infiltrativo de estructuras vitales (2,30), a pesar de la posibilidad de realizar grandes resecciones viscerales (estómago, riñón, bazo, cola del páncreas, duodeno, colon, cava abdominal, etc) y en cuyo caso no hablaremos de recidiva sino de tumor residual. En nuestra serie la extirpación completa macroscópica sin traspasar la cápsula tumoral fue

posible en el 73% de los casos teniendo que recurrir a extirpaciones viscerales en el 51,8% (en la mitad de las ocasiones se trató de nefrectomía). A pesar del esfuerzo quirúrgico sólo se consigue la resección completa en el 38-70% de las ocasiones dependiendo de múltiples variables.

La importancia de la resección completa está en relación directa con las posibilidades de supervivencia (30). En casos favorables podría alcanzar un 50-74% a los cinco años. Los criterios de radicalidad y el gran tamaño habitual de las masas requiere una amplia vía de acceso (2). La laparotomía media permite explorar simultáneamente las vísceras abdominales y pelvianas, facilita el control de los grandes troncos vasculares y la ampliación quirúrgica visceral que puede ser necesaria cuando existe una afectación locorregional (Figuras 1B y 5). También permite la prolongación de la incisión para conseguir el acceso a la cavidad torácica (3,11,17,24). La incisión de Chevron o subcostal bilateral se usa comúnmente para extirpar grandes tumores con afectación de la vena cava (2). La lumbotomía y las incisiones subcostales deben limitarse a masas de tamaño no excesivo y localizadas a la altura de la mitad inferior del riñón (13). La incisión toracoabdominal es la ideal para la extirpación completa de masas extensas del espacio retroperitoneal. Su principal ventaja es la capacidad de exponer el área crural de ambos lados, el tronco celíaco, la arteria mesentérica superior y las glándulas suprarrenales (9,24,29,32).



FIGURA 4. Arteriografía: masa retroperitoneal junto al hilio renal izquierdo en paciente monorraena.

La evolución de los tumores malignos retroperitoneales primitivos (más del 80% al inicio del diagnóstico) está más condicionada por el riesgo de recidiva local que por el riesgo de metástasis (3,8). La resección del tumor en bloque con un margen de tejido normal es lo indicado, por este motivo es un alto porcentaje de casos es obligada la extirpación de órganos contiguos (9) (hasta el 83% de los casos) como el riñón (32-46%), glándula suprarrenal (18%), bazo (10%), colon (25%) y páncreas (15%) según las series (2-17) (Figura 5A). Por ello son necesarios los conocimientos de la cirugía digestiva y vascular además de la estrictamente urológica o el enfoque multidisciplinario para el tratamiento radical de estos tumores. Con las distintas variables se consiguen resecciones completas en el 38% a 73% de los pacientes según distintos autores (2-17).

La mortalidad postoperatoria ha disminuido hasta un 2% por la mejora de la técnica quirúrgica y la reanimación postoperatoria.

La supervivencia media después de la resección completa es de alrededor de 60 meses (2,5,33). La tasa de supervivencia a los 5 años oscila entre el 40% y el 74% en los pacientes sometidos a resección completa (2,3,10,17), entre el 8% y el 35% en los que se practica resección parcial (8,9,12,30), y del 3% al 15% en los no resecables (2-4,5, 7-18).

Todas las series de sarcoma retroperitoneal presentan altas tasas de recidiva local (40% a 82%). El tiempo medio de aparición de las recidivas es de 15 a 24 meses (2-4,5, 7-18). Por ello es necesario un seguimiento estricto durante los dos o tres años, con TC o RM cada seis meses, para la detección de recidivas (27,29,34). Las resecciones iterativas pueden ser muy útiles, no sólo desde el punto de vista sintomático y paliativo sino también en términos de supervivencia (2,9,10). Globalmente, la media de supervivencia de los pacientes con resección iterativa es de 24 meses, entre 15 y 30 meses dependiendo del grado histológico (2-4,5, 7-18).

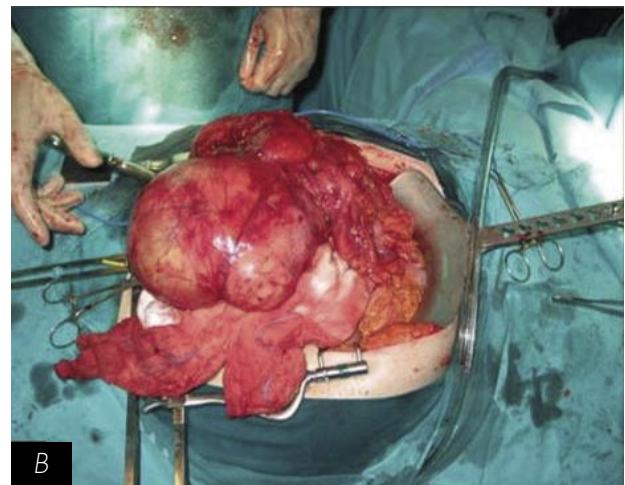
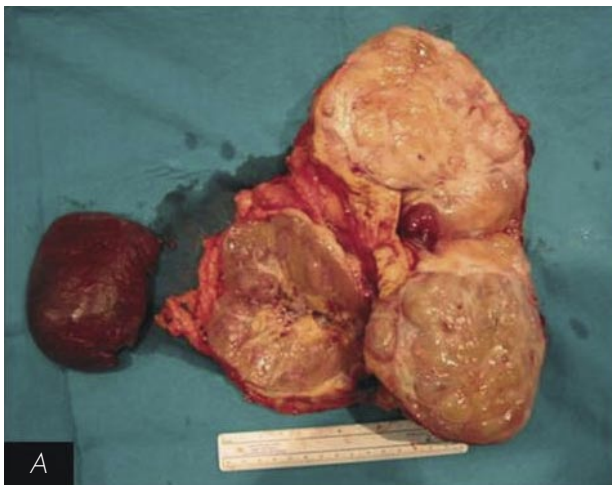


FIGURA 5. A) Pieza quirúrgica correspondiente a liposarcoma extirpado junto con el riñón izquierdo y el bazo. B) Imagen operatoria externa del caso A. C) Leiomioma retroperitoneal. D) Imagen donde se muestra la disección de los grandes vasos (aorta y cava) tras la extirpación tumoral del caso C.

La frecuencia de recidivas locales aconseja una terapia adyuvante. El papel de la radioterapia y la quimioterapia como terapias complementarias en el manejo de los tumores retroperitoneales es controvertida. Como idea general es posible que logren un aumento de la supervivencia libre de enfermedad comparativamente con los que no la reciben, pero no demuestran aumento en la supervivencia global (2,30). La posibilidad de aplicar altas dosis de radioterapia se ve limitada porque tanto el riñón como el intestino se encuentran con frecuencia dentro del campo de irradiación (12). La dosis empleada más habitualmente es la de 6000cGy (2,12). Parece ser importante la relación entre la respuesta obtenida con la dosis empleada, pues con dosis menores de 5000 cGy el índice de recurrencias locales es del 67% por sólo un 17% cuando la dosis es igual o mayor a 5000cGy (3). La asociación de quimioterapia a las diferentes aplicaciones de la radioterapia puede conseguir una mejor evolución local y sistémica (9,30). La principal indicación de la radioterapia adyuvante es en los casos de tumor residual irresecable. En algunos tipos de tumores retroperitoneales, además de los linfomas, se pueden obtener buenos resultados como en el rhabdomyosarcoma, neuroblastoma y sarcomas muy indiferenciados.

El papel de la quimioterapia adyuvante en estos tumores es también controvertido (30). 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 (12). La droga en régimen de monoterapia más empleada es la Adriamicina y en régimen de asociación el ADIC (Adriamicina-DTIC) o el CIVADIC (Ciclofosfamida, Vincristina, Adriamicina y DTIC) (9). También se emplea de forma paliativa la Adramicina en el caso de los tumores metastásicos (3).

CONCLUSIONES

Las características de los tumores retroperitoneales en relación con su tamaño y proximidad a órganos y estructuras abdominales, así como a los grandes vasos retroperitoneales, hace que el tratamiento quirúrgico sea un auténtico desafío para el cirujano que debe poseer experiencia y conocimientos de la cirugía "en general" o recurrir al enfoque multidisciplinario siempre que así lo considere para el bien del enfermo. La radicalidad quirúrgica está en relación directa con las recidivas y sobre todo con el tumor residual y los resultados de supervivencia.

En nuestro medio hospitalario, el 60% de los pacientes fueron tratados por el Servicio de Urología

y el restante 40% por el de Cirugía General al no estar bien definido quién debe tratar este tipo patología.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. Ackerman LV. Tumors of retroperitoneum, mesentery and peritoneum. En "Atlas of tumor pathology". Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C, Sec 6, fasc. 23 y 24. 136. 1954.
- *2. Zuluaga Gómez A, Jiménez Verdejo A. Patología retroperitoneal. *Actas Urol Esp*, 2002; 26(7):445-66.
- **3. Xu YH, Guo KJ, Guo RX, Ge CL, Tian YL, He SG. Surgical management of 143 patients with adult primary retroperitoneal tumor. *World J Gastroenterol*. 2007; 13(18):2619-21.
4. Melicow M. Primary tumors of the retroperitoneum: clinicopathologic analysis of 162 cases: review of literatura and tables of classification. *J Internat Colle Surgeons* 19, 401-449, 1953
- *5. Martínez-Piñero JA, Pérez-Castro Ellendt E, Hernández Armero A, Cisneros Ledo J, Avellana Fontanella JA. Tumores retroperitoneales primarios. A propósito de 11 casos. *Arch Esp Urol*. 1983; 36(2):97-108.
6. Younger C, Virseda JA. Espacio retroperitoneal: Valor clínico. *Medicamenta*, 1972, 497:214-221.
7. González Cajigal R, Martín Duce A, Moreno González-Bueno C. Tumores retroperitoneales primarios. *Rev Esp Enferm Apar Dig*. 1988; 73(5 Pt 2):580-4.
- *8. Tambo M, Fujimoto K, Miyake M, Hoshiyama F, Matsushita C, Hirao Y. Clinicopathological review of 46 primary retroperitoneal tumors. *Int J Urol*, 2007; 14(9):785-8.
- *9. An JY, Heo JS, Noh JH, Sohn TS, Nam SJ, Choi SH, et al. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur J Surg Oncol*. 2007; 33(3):376-82.
- *10. Alapont Alacreu JM, Arlandis Guzmán S, Burgués Gasió JP, Gómez-Ferrer A, Jiménez Cruz JF. Tumores retroperitoneales primarios: nuestra casuística. *Actas Urol Esp*, 2002; 26(1):29-35
11. Gimeno Argente V, Bosquet Sanz M, Gómez Pérez L, Delgado Oliva FJ, Arlandis Guzmán S, Jiménez Cruz JF. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal con infiltración de órganos vecinos. *Actas Urol Esp*. 2007; 31(5): 562-566
12. Kutta A, Engelmann U, Schmidt U, Senge T. Primary retroperitoneal tumors. *Urol Int*. 1992; 48(3):353-7.
13. Marín Gómez LM, Vega Ruiz V, García Ureña MA, Navarro Piñero A, Calvo Durán A, Diaz Go-

- doy A, et al. Sarcomas retroperitoneales. Aportación de cinco nuevos casos y revisión de la situación actual. *Cir Esp*. 2007; 82(3):172-176.
14. Sebastián Montal L, Batalla Cadira JL. Tumores retroperitoneales primitivos. *Arch Esp Urol*, 1991; 44 (8): 973-976.
 15. García Gil JM, Zuluaga A, Cabrera V, Ayala J, Linares J, Arcelus Imaz IM. Tumores del retroperitoneo. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento. *Rev Quir Esp*, 1978; 5(1):13-20.
 16. Barreiro Alvarez F, Vicente Canter M, Mateo Martínez A, Suarez Miguez J. Tumores del espacio retroperitoneal. A propósito de 7 casos. *Rev Quir Esp*, 1976; 3: 14-20.
 - *17. Sanchez Bueno S, Parrilla Paricio P, Soriano Girona H, García Marcilla JA, Ponce Marco JL, Robles Campos R. Tumores retroperitoneales primarios. Presentación de 62 casos. *Cir Esp*. 1987; 42:655-665.
 18. Giménez Bachs JM, Salinas Sánchez A, Lorenzo Romero J, Donate Moreno MJ, Hernández Millán IR, Segura Martín M, et al. Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal de gran tamaño: aportación de un caso. *Arch Esp Urol*. 2004; 57(2):172-4.
 19. Meyers MA. Dynamic radiology of the abdomen: normal and pathology anatomy. Heidelberg, Springer-Verlag, 1976; 113-194.
 20. Subrini L, Beurton D, Cukier J. Les tumeurs retroperitoneales primitives de l'adulte. Problemes nosologiques et diagnostiques. A propos de 11 observations nouvelles. *J Urol Nephrol*. 6: 466-473, 1974
 - *21. Hita Villaplana G, Hita Rosino E, López Cubillana P, Asensio Egea L, Rigabert M, Pérez Albacete M. Tumores retroperitoneales primarios. Comentarios sobre 22 casos. *Actas Urol Esp*. 1996; 20(9):806-11.
 22. Calo PG, Congiu A, Ferrel C, Nicolosi A, Tarquini A. Primary retroperitoneal tumors. Our experience. *Minerva Chir*. 1994; 49(1-2):43-9.
 - *23. Del Pino Porres FJ, Benito Ruiz J, Ferrer Riquelme R, Herrero Bernabeu C, Carbonell Tatay F, Sancho Rodríguez-Fornós S. Tumores retroperitoneales primarios. Revisión de 34 casos. *Rev Clin Esp*. 1990; 186(5):221-3.
 - *24. Younger C, Virseda JA. Aspectos quirúrgicos de las neoformaciones retroperitoneales. *Boletín de la Academia de Cirugía de Madrid. Sesión 30 de Mayo. Época II*, 1972; 4: 209-219.
 25. Pascual Piedrola JI, Napal Lecumberri S, Solchaga Martínez A, Arrondo Arrondo JL, Goñi Labiano JM, Ipiens Aznar A. Diagnóstico por la imagen de los tumores retroperitoneales primarios. *Actas Urol Esp*. 1991; 15(2):154-62.
 - *26. Merran S, Karila-Cohen P, Vieillefond A. Primary retroperitoneal tumors in adults. *J Radiol*. 2004; 85(2 Pt 2):252-64.
 27. Gómez Pascual JA, Martín Morales A, Bonilla Parrilla R, Alvarado Rodríguez A, Blanco Reina F, Rodero García P, Baena González V. Linfangioma quístico retroperitoneal. Una patología silente en adultos. *Actas Urol Esp*. 2002; 26(5): 356-60.
 28. Ferrero Doria R, Moreno Pérez F, Huertas Valero E, García Víctor F, Gassó Matoses M, Calatrava Gadea S, Díaz Calleja E. Liposarcoma retroperitoneal calcificado. *Actas Urol Esp*. 2004; 28 (3): 234-237.
 29. Argüelles Salido E, Congregado Ruiz CB, Medina López RA, Pascual del Pobil Moreno JL. Histiocitoma maligno fibroso retroperitoneal. *Actas Urol Esp*. 2004; 28(8): 624-6.
 - *30. Boneschi M, Erba M, Cusmai F, Eusebio D, Miani S, Bortolani EM. Primary retroperitoneal tumors. Treatment modality and prognostic factors. *Minerva Chir*. 1999; 54(11):763-8.
 31. Rodríguez Ortega M, Ruiz de Adana JC, Delgado Millán MA, Hernández Matías A, López Herrero J, Bertomeu García A, et al. Biopsia guiada por laparoscopia de tumoraciones intraabdominales no digestivas. *Cir Esp*. 2007; 81(5): 276-8.
 32. Echenique Elizondo M, Amondarain Arratibel JA. Liposarcoma retroperitoneal gigante. *Cir Esp*. 2005; 77(5):293-5.
 33. Cortés Aránguez I, Fernández Arjona M, de Castro Barbosa F, Díaz Fernández J, Delgado Portela M. Schwannoma retroperitoneal benigno: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp*. 1999; 23(7):621-4.
 34. Azpiazua Arnaiz P, Muro Bidaurre I, de Frutos Gamero A, Castro Esnal E, Martín López A, Asensio Gallego JI, et al. Tumores retroperitoneales. Liposarcoma mixoide retroperitoneal. Presentación de un nuevo caso. *Arch Esp Urol*. 2000; 53(2):170-3.