

NEOPLASIAS PRIMARIAS DEL RETROPERITONEO

Nuria Fernández García, Lucía Raposo Rodríguez, Diego Jair Tovar Salazar, Ana Alemany Palacio, Oscar Fernández Guinea, Lorenzo Pastor Hernández
Fundación Hospital de Jove, Gijón, España

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar los espacios anatómicos retroperitoneales para entender la diseminación a través de espacios potenciales en los planos interfasciales.
- Describir signos radiológicos para la localización de las neoplasias retroperitoneales y claves para orientar un diagnóstico diferencial.
- Mostrar las características radiológicas de los tumores retroperitoneales primarios en TC y RM.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

- Los tumores primarios de retroperitoneo son neoplasias poco frecuentes. El 70%-80% son malignas y suponen el 0.1%-0.2% de todas las neoplasias malignas del cuerpo.
- La TC y la RM son claves para la valoración preoperatoria del estadio, la planificación terapéutica y como guía para la toma de biopsias. Ayudan en la caracterización de estas masas y en la evaluación de su extensión y afectación de estructuras adyacentes. Aunque se han descritos muchas características en imagen útiles para distinguir entre diferentes entidades, la confirmación histológica se requiere en la mayoría por el solapamiento de las mismas.

ANATOMÍA

Definimos al retroperitoneo como el espacio situado entre el peritoneo parietal posterior y la fascia transversalis. Se extiende desde el diafragma para continuarse con el espacio extraperitoneal en la pelvis.

Se divide en tres compartimentos que se encuentran separados por los planos perirrenales interfasciales que son el espacio pararrenal anterior, el espacio perirrenal y el espacio pararrenal posterior.

El espacio pararrenal anterior se limita por el peritoneo parietal posterior, la fascia de Gerota y la fascia lateroconal. Se subdivide en el espacio pancreatoduodenal y el espacio pericolónico. Se comunica a través de la línea media y caudal al nivel de los riñones se une con el espacio pararrenal posterior, comunicándose inferiormente con el espacio prevesical y los compartimentos extraperitoneales de la pelvis.

El espacio perirrenal se extiende a lo largo de la línea media y sobre el área desnuda del hígado y el espacio subfrénico en el lado izquierdo. Presenta comunicación con el mediastino pero se encuentra cerrado en su región inferior. Contiene a los riñones, vasos renales, glándulas suprarrenales, pelvis renales, uréteres proximales, linfáticos y grasa perirrenal.

El espacio pararrenal posterior se sitúa entre la fascia de Zuckerkandl y la fascia transversalis. Se limita superiormente por la fusión del plano retrorrenal y las fascias del músculo psoas y cuadrado lumbar. Se abre a la pelvis inferior con el espacio pararrenal anterior.

El espacio entre los grandes vasos define al plano graso que rodea a la aorta y a la vena cava inferior y es anterior a los cuerpos vertebrales y a los músculos psoas.

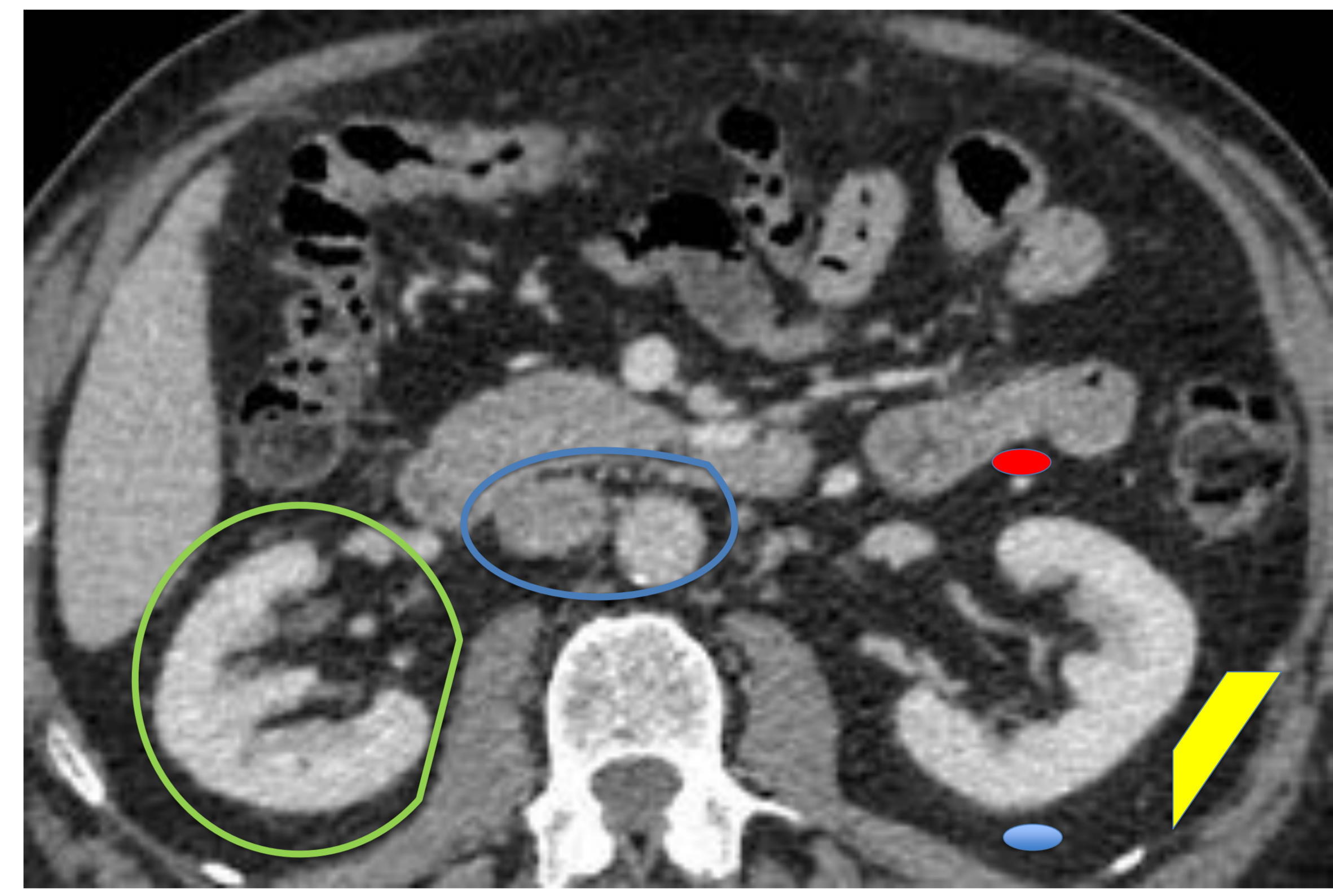
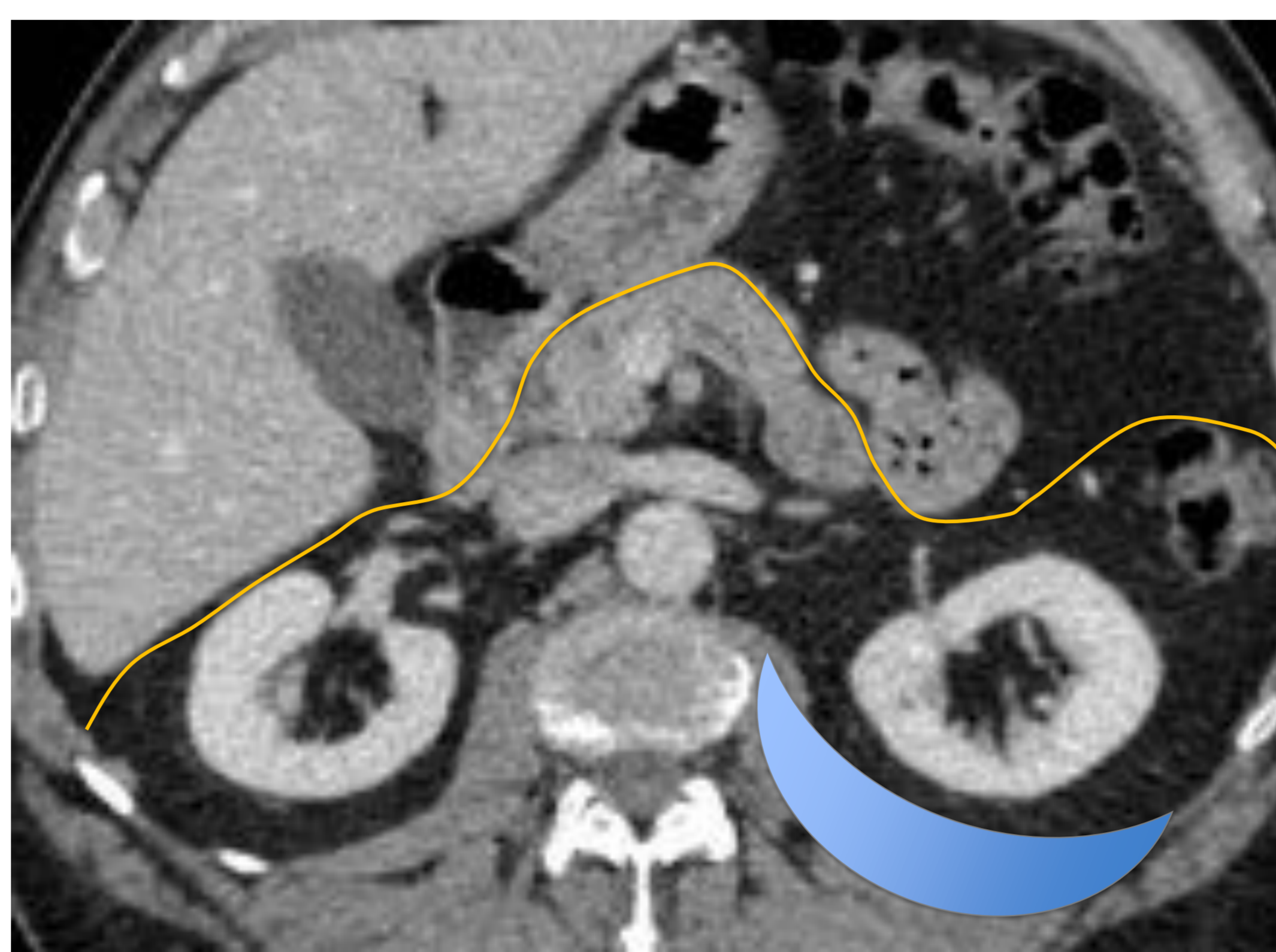
Los planos interfasciales son espacios potencialmente expandibles para la diseminación tanto de patología infecciosa como tumoral.

El plano retromesentérico corresponde al situado entre el espacio pararrenal anterior y el espacio perirrenal. El plano retromesentérico derecho se extiende superiormente hasta el ligamento coronario y el área desnuda del hígado y se comunica con el hilio hepático a través del espacio subperitoneal del ligamento hepatoduodenal.

Entre el espacio perirrenal y el espacio pararrenal posterior se sitúa el **plano retrorrenal**. Debido al espacio entre los grandes vasos el plano retrorrenal no cruza la línea media.

El **plano lateroconal** comunica con el plano retromesentérico y el plano interfascial retrorrenal en la llamada trifurcación fascial, conformando el **plano interfascial combinado** que se extiende hasta el retroperitoneo pélvico.

La fascia umbilicovesical divide al plano graso extraperitoneal anterior en los **espacios perivesical y prevesical**. Se delimita posterior al pubis el espacio de Retzius que comunica con el espacio retroperitoneal infrarrenal. El espacio prevesical se continúa con el retroperitoneo del abdomen, con el espacio perirectal y el espacio presacro.



Fusión inferior de las fascias de Gerota (flecha verde) y Zuckerkanndl (flecha azul) que forman el plano interfascial combinado (flecha amarilla). Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES

Círculo verde: espacio perirrenal.

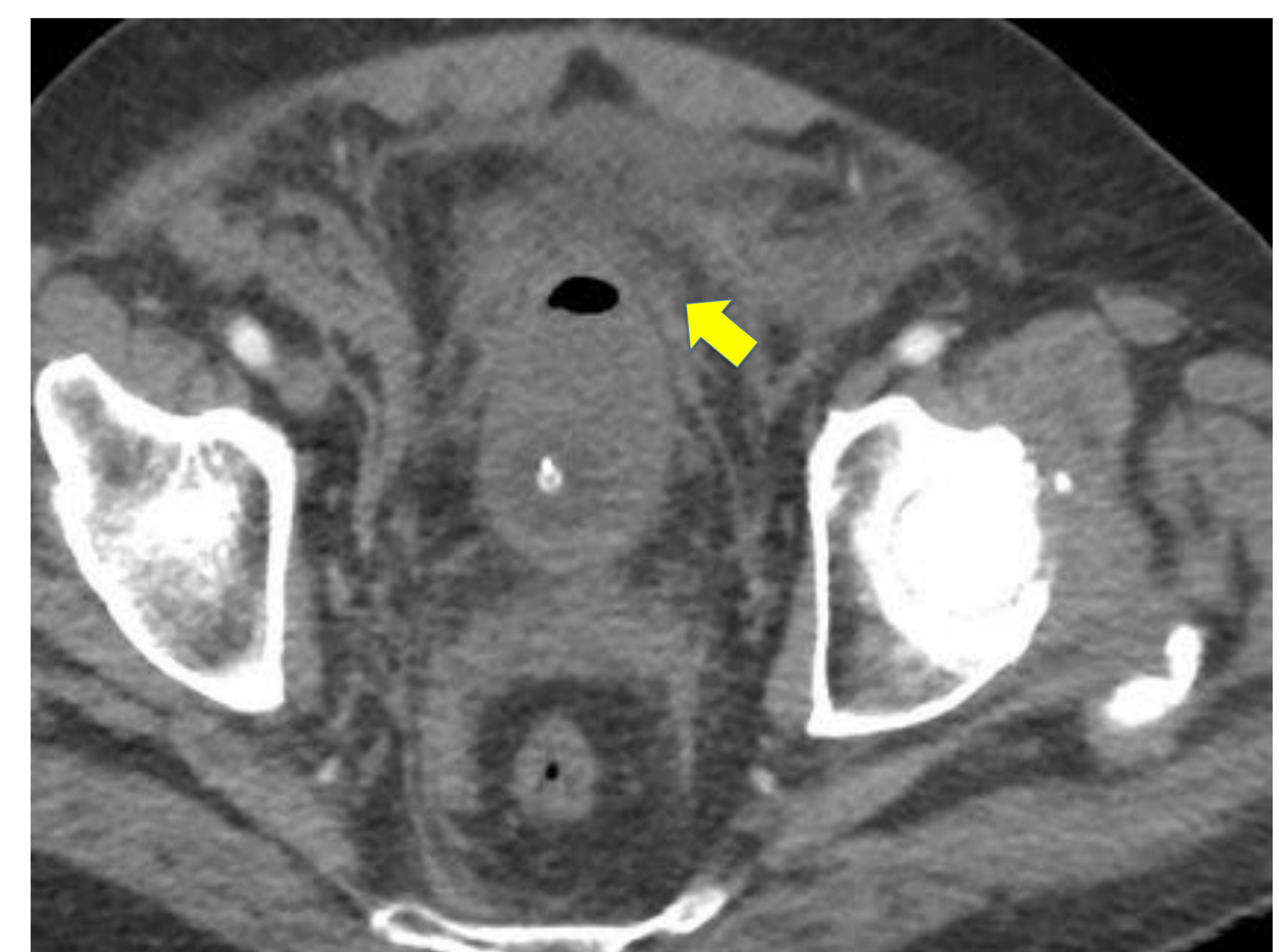
Círculo azul: espacio entre los grandes vasos.

Línea naranja: peritoneo parietal posterior que es el límite anterior del espacio pararenal anterior.

Semiluna azul: espacio pararenal posterior.

Figura amarilla: espacio lateroconal

Círculos rojo y azul: planos retromesentérico y retrorrenal.



Ejemplo de diseminación a través de planos interfasciales en un sangrado retroperitoneal.

En el plano sagital se objetiva la formación de la trifurcación fascial como unión del plano lateroconal, el retromesentérico y en plano interfascial retrorrenal.

En la pelvis el espacio de Retzius comunica con el espacio retroperitoneal infrarrenal. El hematoma se distribuye también por el espacio perivesical (flecha amarilla). Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES

LOCALIZACIÓN

Se describen varios signos para ayudar a caracterizar la localización retroperitoneal, como el desplazamiento anterior de los vasos y de los órganos retroperitoneales, y el órgano de origen.

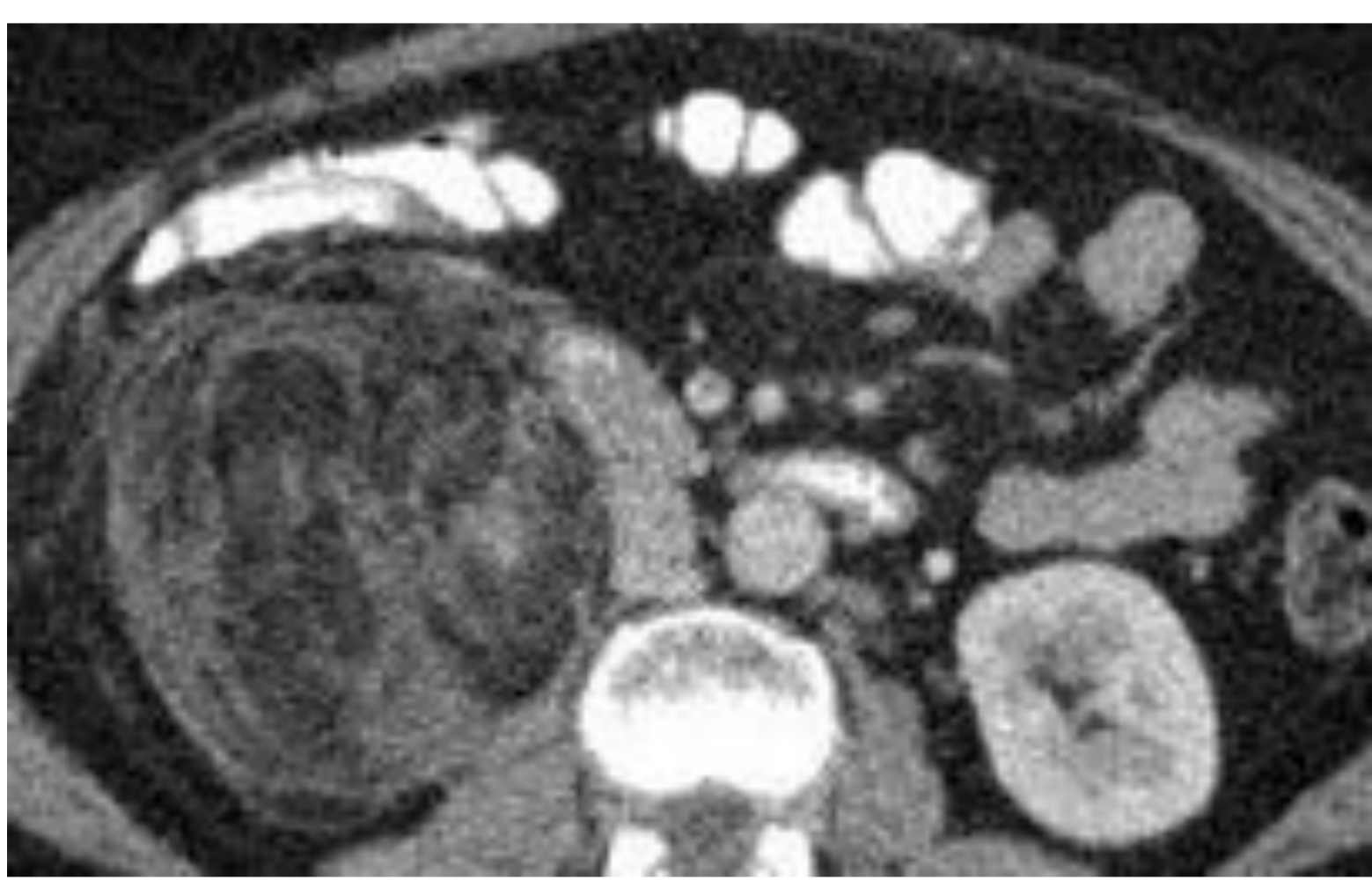
-El signo del pico positivo: la masa moldea ángulos agudos con su órgano de origen.

-El signo del órgano embebido: la masa se incrusta en su órgano de origen, mientras que un órgano al que desplaza y es capaz de moldear adquiere una morfología de media luna.

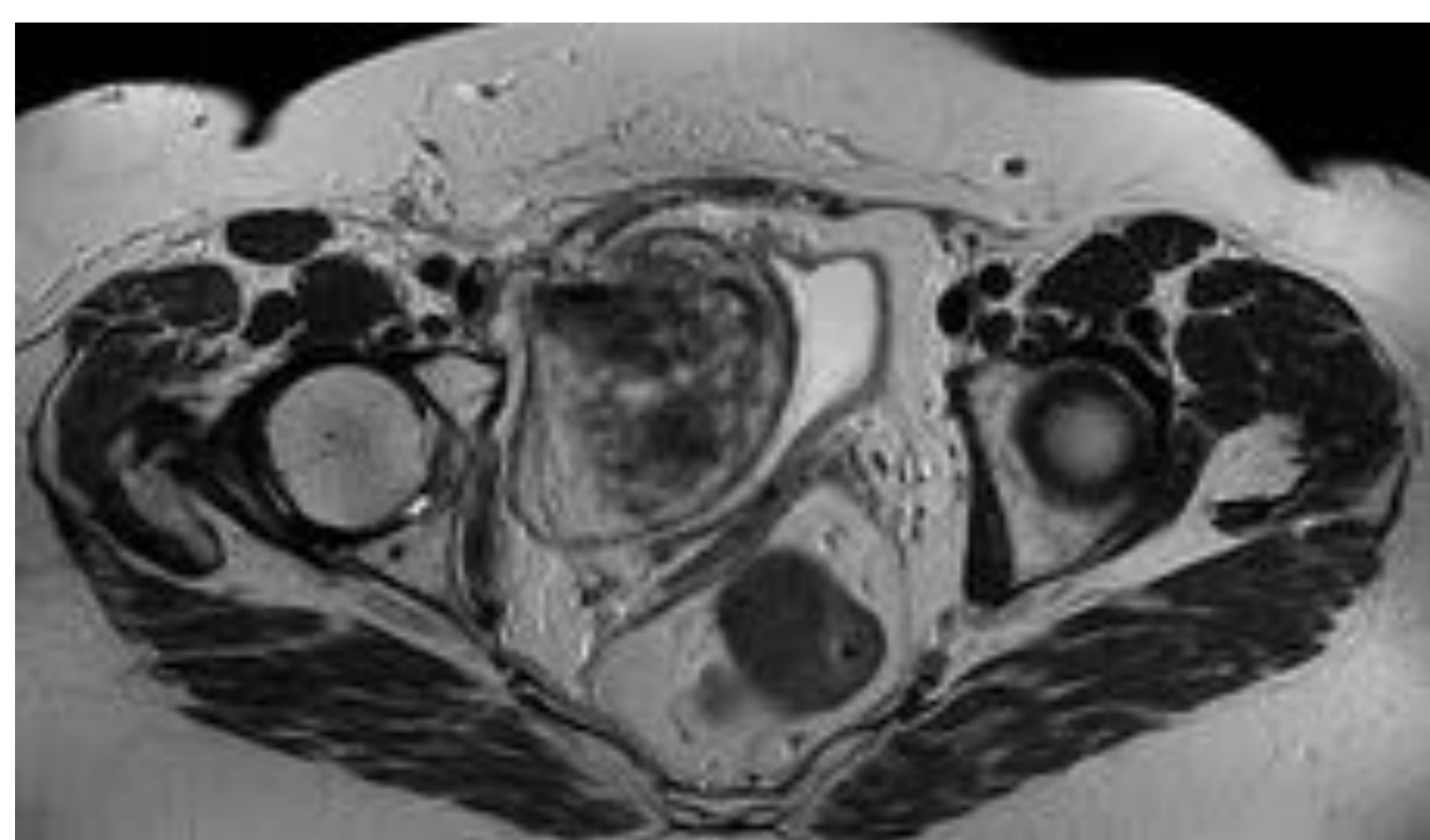
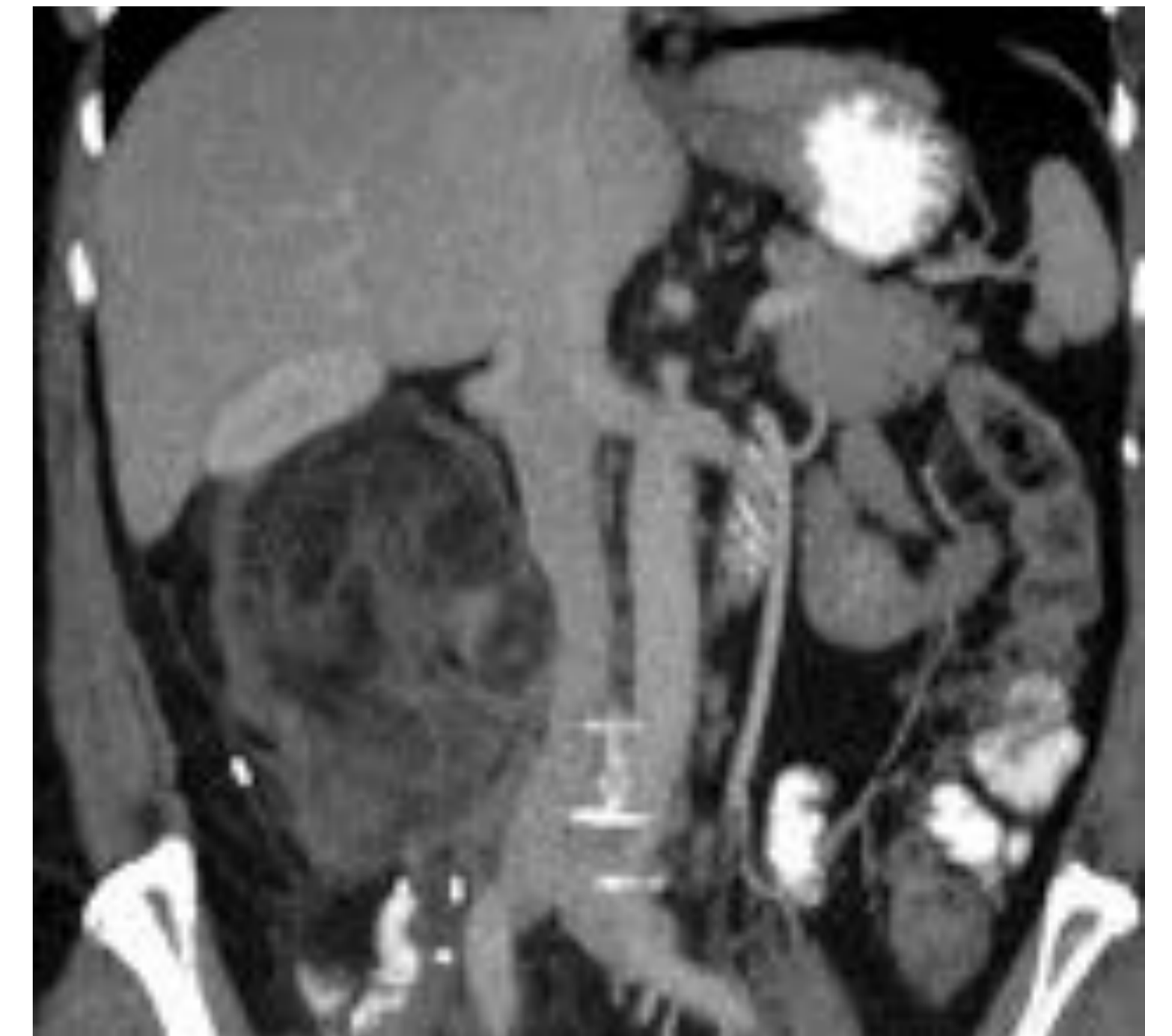
-El signo del órgano fantasma: cuando el órgano de origen deja de visualizarse por el gran crecimiento de la masa.

-El signo de la arteria nutricia prominente: se identifican los aportes arteriales del tumor.

Cuando no logramos identificar un órgano de origen orienta a una masa retroperitoneal primaria (signos negativos del pico y del órgano embebido).



Liposarcoma que desplaza a los órganos retroperitoneales. Moldea a la vena cava inferior (signo del órgano embebido negativo). Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES

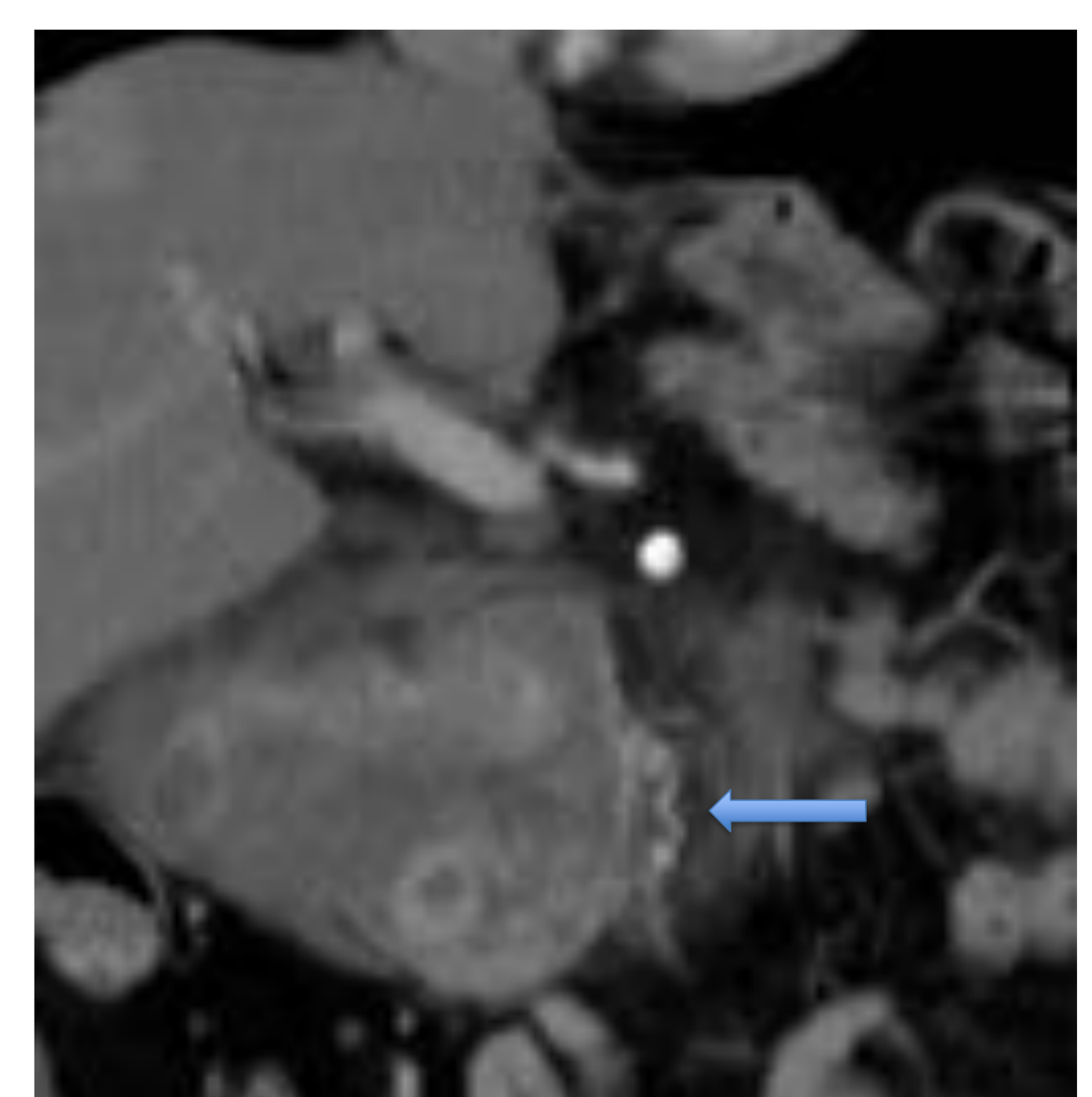


La masa moldea ángulo obtusos con los órganos con los que contacta. Signo del pico negativo que indica que no se trata del órgano de origen de la misma. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES



Signo del órgano fantasma. La glándula prostática deja de visualizarse por la gran masa que la engloba. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES

Signo de la arteria nutricia prominente. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES



CLAVES DIAGNÓSTICAS

Para ayudar en la aproximación diagnóstica mediante pruebas de imagen y orientar a un diagnóstico diferencial se describen diferentes patrones de diseminación y características de los componentes de las neoplasias.

Patrón de extensión entre estructuras normales: los tumores se distribuyen entre los espacios de las estructuras y rodean a los vasos sin comprimirlos. Este patrón es típico de los linfomas, linfangiomas y ganglioneuromas.

Patrón de extensión a lo largo de estructuras normales: tanto los paragangliomas como los ganglioneuromas tienden a extenderse a lo largo de la cadena simpática adquiriendo una morfología alargada.

El contenido en **estroma mixoide** ayuda a estrechar el diagnóstico dado que un número limitado de tumores lo contienen. Demuestra hiperintensidad de señal en T2 y captación tardía con el contraste. Los tumores que con más frecuencia lo contienen son los neurogénicos (schwannomas, neurofibromas, ganglioneuromas, ganglioneuroblastomas, tumores malignos de la vainas nerviosas periféricas) los liposarcomas mixoides y el histiocitoma fibroso maligno mixoide.

Hay otros tumores que, aunque con menor frecuencia, pueden presentar estroma mixoide como los desmoides, los hemangiopericitomas, leiomiomas, leiomiomasarcomas, los pericitomas malignos, los rhabdomiomasarcomas y los mesenquimomas malignos.

El **contenido graso** define a los lipomas e incluye a diagnósticos como los liposarcomas y los teratomas. Los teratomas maduros se caracterizan por presencia de atenuación líquida, nivel grasa-líquido y calcificaciones.

La necrosis es frecuente en tumores con alto grado de malignidad como los leiomiomasarcomas los cuales en el retroperitoneo tienden a desarrollar una degeneración quística masiva. Los tumores muy vasculares como los paragangliomas a veces contienen necrosis hemorrágica y se manifiestan con un nivel líquido-líquido.

Algunos tumores son completamente **quísticos** como los linfangiomas y los tumores mucinosos quísticos. Los tumores sólidos con zonas quísticas incluyen a los tumores neurogénicos.

Los tumores muy **vasculares** incluyen al paraganglioma y hemangiopericitoma. Moderadamente hipervasculares serían los histiocitomas fibrosos malignos mixoides y los leiomiomasarcomas. Los tumores hipovasculares incluyen a los liposarcomas de bajo grado y a los linfomas.

CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES RETROPERITONEALES PRIMARIOS

	Benigno	Maligno
Origen Mesodérmico		
Tejido adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Músculo liso	Leiomioma	Leiomiomasarcoma
Tejido conectivo	Fibroma	Histiocitoma Fibroso Maligno
Vasos sanguíneos	Hemangioma/Hemangiopericitoma	Angiosarcoma
Células epitelioides perivasculares	PEComa	Sarcoma de células perivasculares
Células intersticiales de Cajal	Tumores del estroma gastrointestinal (GIST)	
Mesénquima primitivo	Mixoma	Mixosarcoma
Remanentes de la notocorda	Cordoma	
Músculo estriado	Rabdomioma	Rabdomiosarcoma
Origen Neurogénico		
Vaina nerviosa	Schwannoma /Neurofibroma	Tumores malignos de la vaina nerviosa
Células ganglionares	Ganglioneuroma/Ganglioneuroblastoma	Neuroblastoma
Tejido cromafín	Paragangliomas/Feocromocitomas	Paraganglioma maligno
Células germinales, cordones sexuales y tumores estromal		
Células germinales	Teratoma maduro/teratoma inmaduro	Seminoma/Teratoma maligno
Cordones sexuales	Tumor de células de la granulosa/Setoli-Leydig/Tecoma	
Origen linfoide o hematológico		
		Linfoma
No neoplásicas	Lipomatosis seudotumoral/fibrosis retroperitoneal Enfermedad de Erdheim-Chester/hematopoyesis extramedular	

ORIGEN MESODÉRMICO

Es el origen más frecuente en las neoplasias del retroperitoneo correspondiendo la gran mayoría a liposarcomas, leiomiomas e histiocitomas fibrosos malignos (80%). Son neoplasias raras que suman menos del 1% de las neoplasias malignas en adultos y el 15% se localizan en el retroperitoneo.

1-Liposarcoma: es el más común de los sarcomas retroperitoneales (33%) y muestra una ligera predilección por mujeres en la 5ª y 6ª décadas.

Se clasifican histológicamente en cuatro subtipos principales: bien diferenciado, dediferenciado, mixoide y pleomórfico.

-Los bien diferenciados son los más frecuentes y tienen bajo grado de malignidad. En TC muestran grasa macroscópica en más del 75% del tumor y contornos lobulados. En RM son hiperintensos en T1 y de señal intermedia en T2 con pérdida de señal en las secuencias con saturación grasa. El diagnóstico diferencial con el lipoma incluye la demostración de septos nodulares de más de 3mm de grosor y un realce moderado. Las calcificaciones son raras y se consideran signo de mal pronóstico. Pueden recurrir pero no metastatizan. El diagnóstico diferencial incluye al lipoma, mielolipoma adrenal, angiomiolipoma renal y al teratoma.

-Los liposarcomas mixoides son los segundos en frecuencia, tienen un grado intermedio de malignidad y suelen afectar a pacientes más jóvenes. Son tumores heterogéneos, lobulados y con septos internos. Presentan una apariencia pseudoquistica con alta intensidad de señal en secuencias T2 y en TC hipodensidad heterogénea con valores de atenuación menores al músculo. Muestran una captación gradual del contraste debido a su acumulación en la matriz extracelular mixoide. No muestran grasa macroscópica en más del 50% y las calcificaciones son infrecuentes.

-Los liposarcomas dediferenciados son tumores de alto grado de malignidad con pobre pronóstico. Puede no presentar grasa en más del 20% de la lesión y presenta calcificaciones en el 30%. Son heterogéneos con pérdida de definición entre el componente graso y el sólido. La intensidad de señal y el realce del componente sólido son variables.

-Los liposarcomas pleomórficos y de células redondas son los menos comunes y pueden no presentar grasa. Son considerados tumores de alto grado de malignidad con altas tasas de metástasis y recurrencia local. Son masas heterogéneas, isodensas al músculo en CT y contienen áreas de baja atenuación debido a la necrosis con realce interno y heterogéneo. Las calcificaciones son raras. Pueden coexistir subtipos diferentes en la misma lesión y se clasifican según el componente celular más agresivo.

2-El leiomioma es el segundo sarcoma retroperitoneal primario en frecuencia (28%). Es más común en mujeres en la 5ª y 6ª décadas de la vida. Se les supone un origen en vasos sanguíneos, cordón espermático o remanentes de los conductos de Wolff o Müller. Se presentan como grandes masas con atenuación igual o menor que el músculo en TC, con grandes áreas de necrosis y degeneración quística siendo raro que calcifiquen. En RM tienen señal de baja a intermedia en T1 y de intermedia a alta en T2, en función del grado de necrosis. Las lesiones hemorrágicas pueden presentar señal mixta y niveles líquido-debris.

Se dividen en tres categorías principales: extravascular (63%), intravascular (5%) o una combinación de ambos (33%).

Aproximadamente un 6% de los leiomiomas derivan de la vena cava inferior y la mayoría tienen un gran componente extravascular. La localización más habitual es el segmento entre el diafragma y las venas renales. El diagnóstico diferencial incluye al trombo benigno, al angiosarcoma o la invasión de la vena por tumor de órganos vecinos.

3-El histiocitoma fibroso maligno es el tercero en frecuencia y constituye el 19% de los sarcomas retroperitoneales. Es más común en hombres entre los 50-60 años de edad.

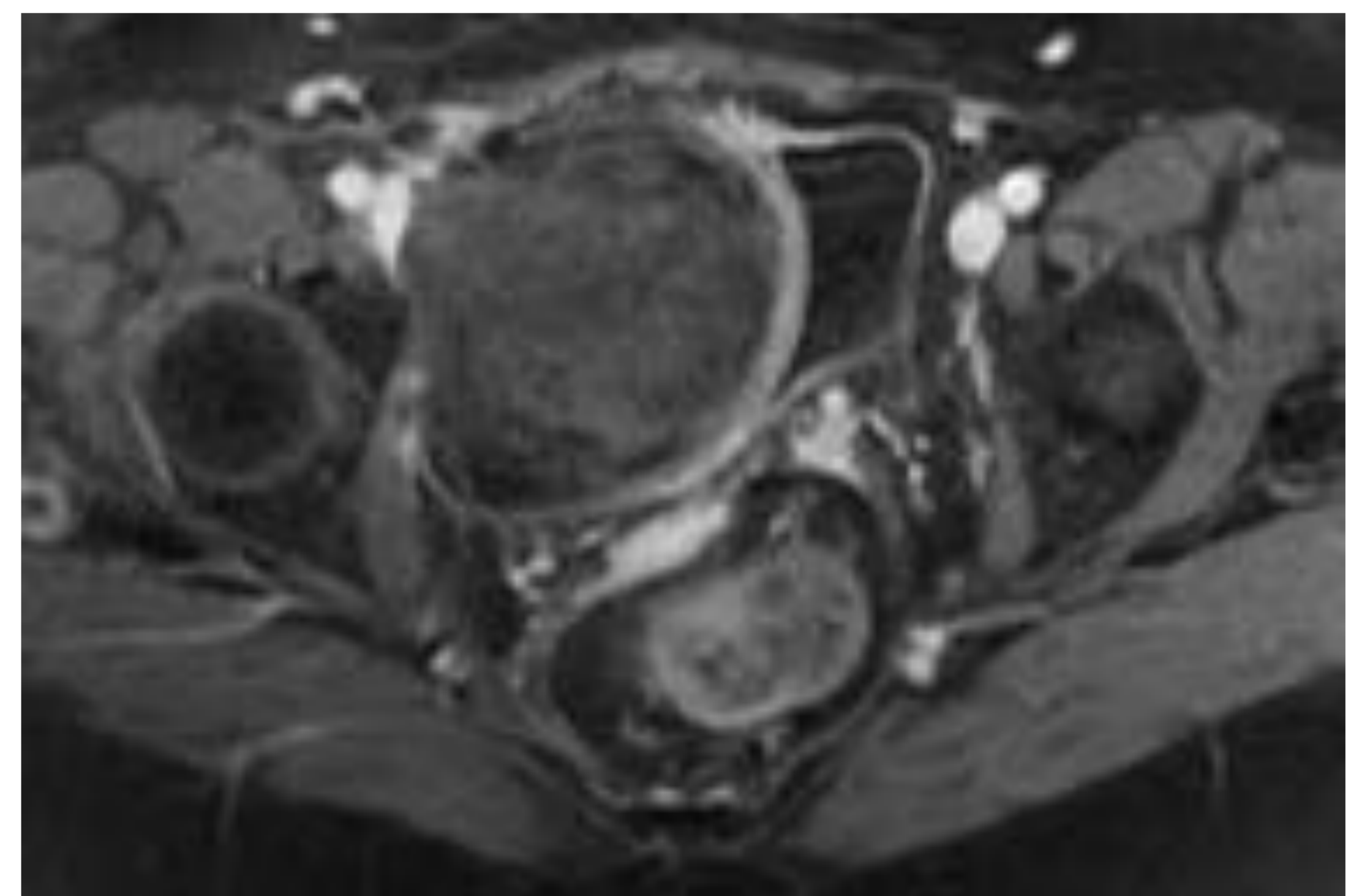
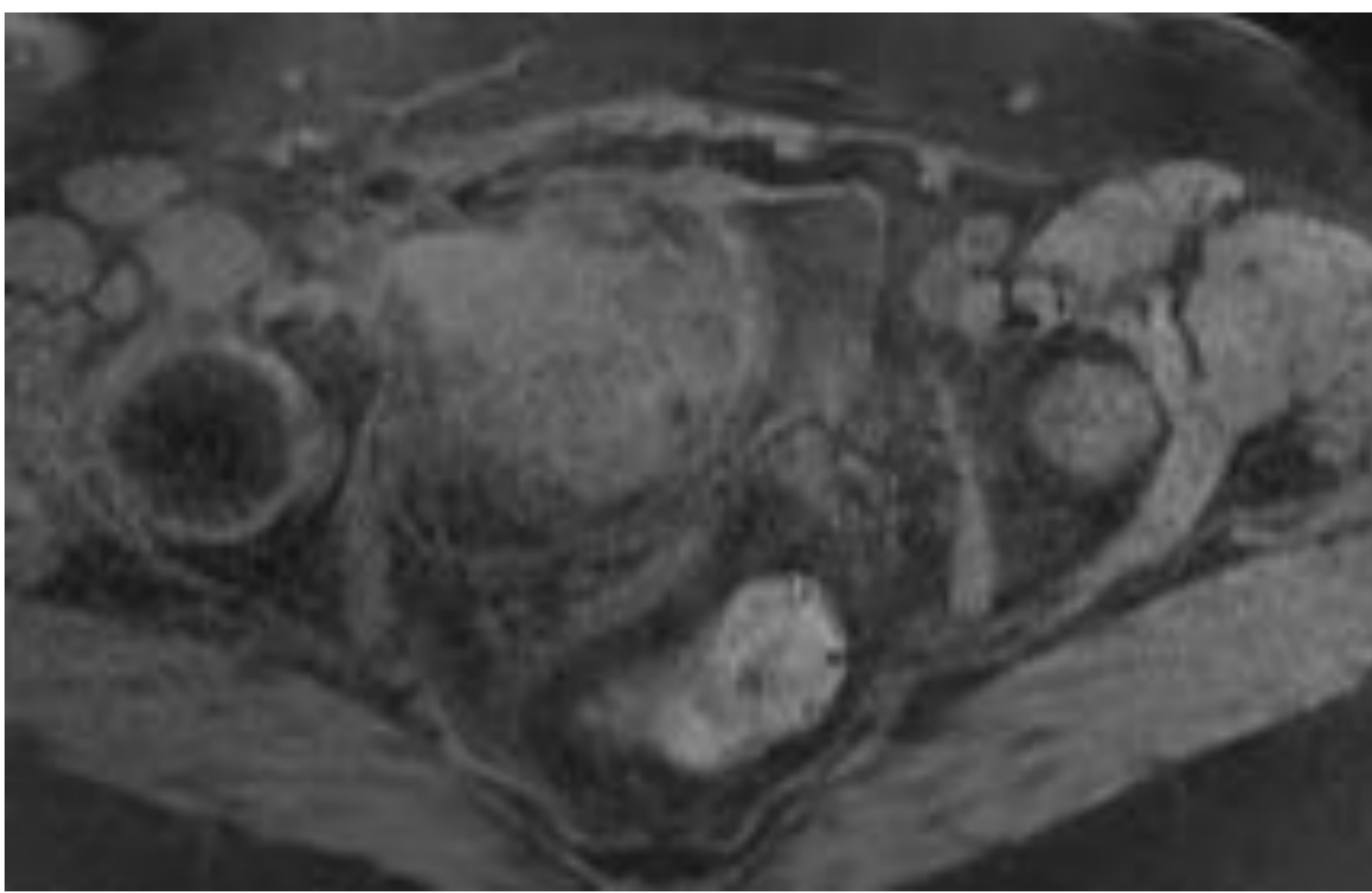
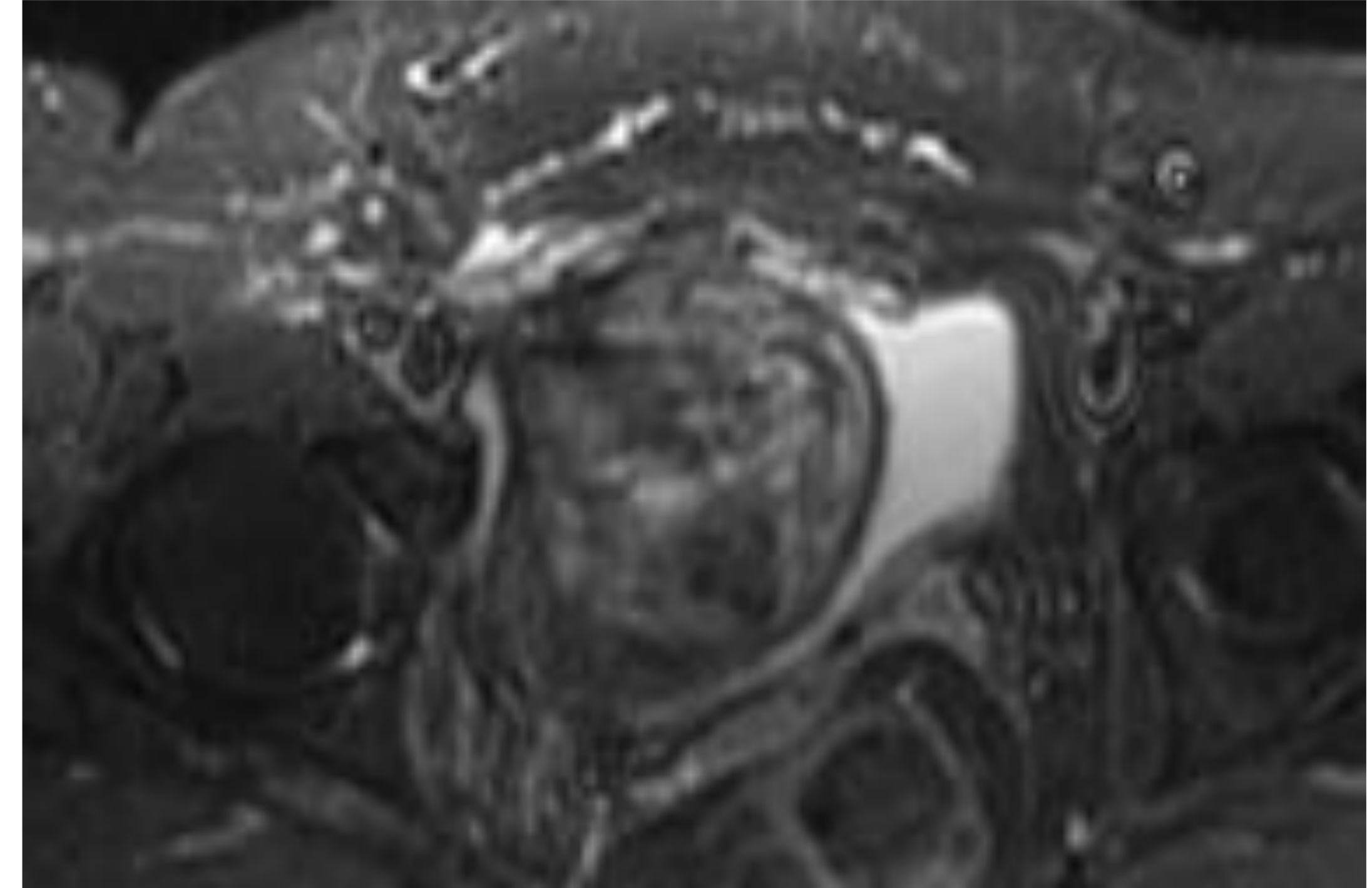
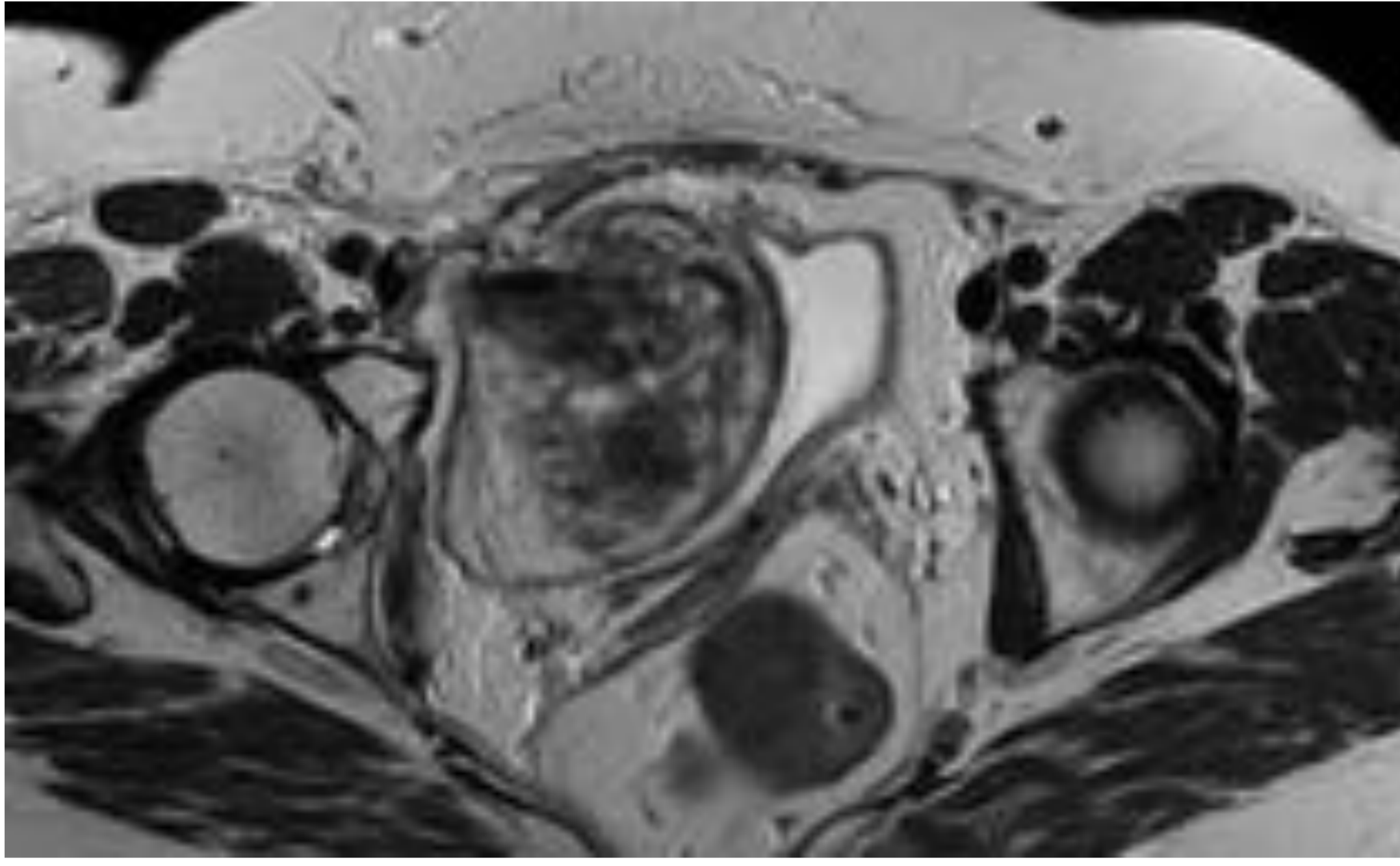
Los hallazgos en imagen son inespecíficos presentándose como grandes masas infiltrantes y de realce heterogéneo, habitualmente con áreas de necrosis y hemorragia. La menor extensión de las áreas de necrosis y la presencia de calcificaciones, típicamente periféricas y en anillo, son datos de ayuda para diferenciarlos de los leiomiomas.

4-Angiomixoma agresivo

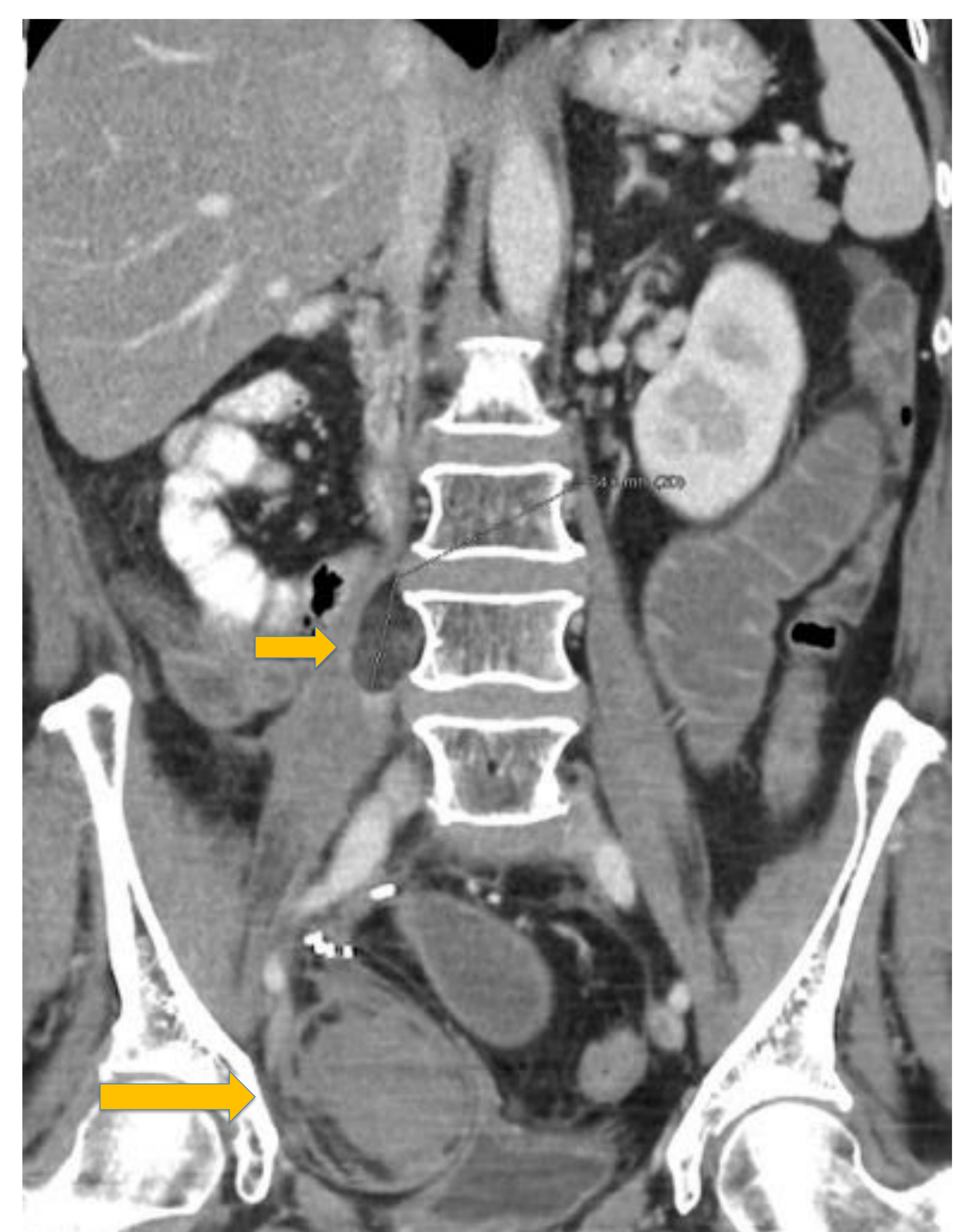
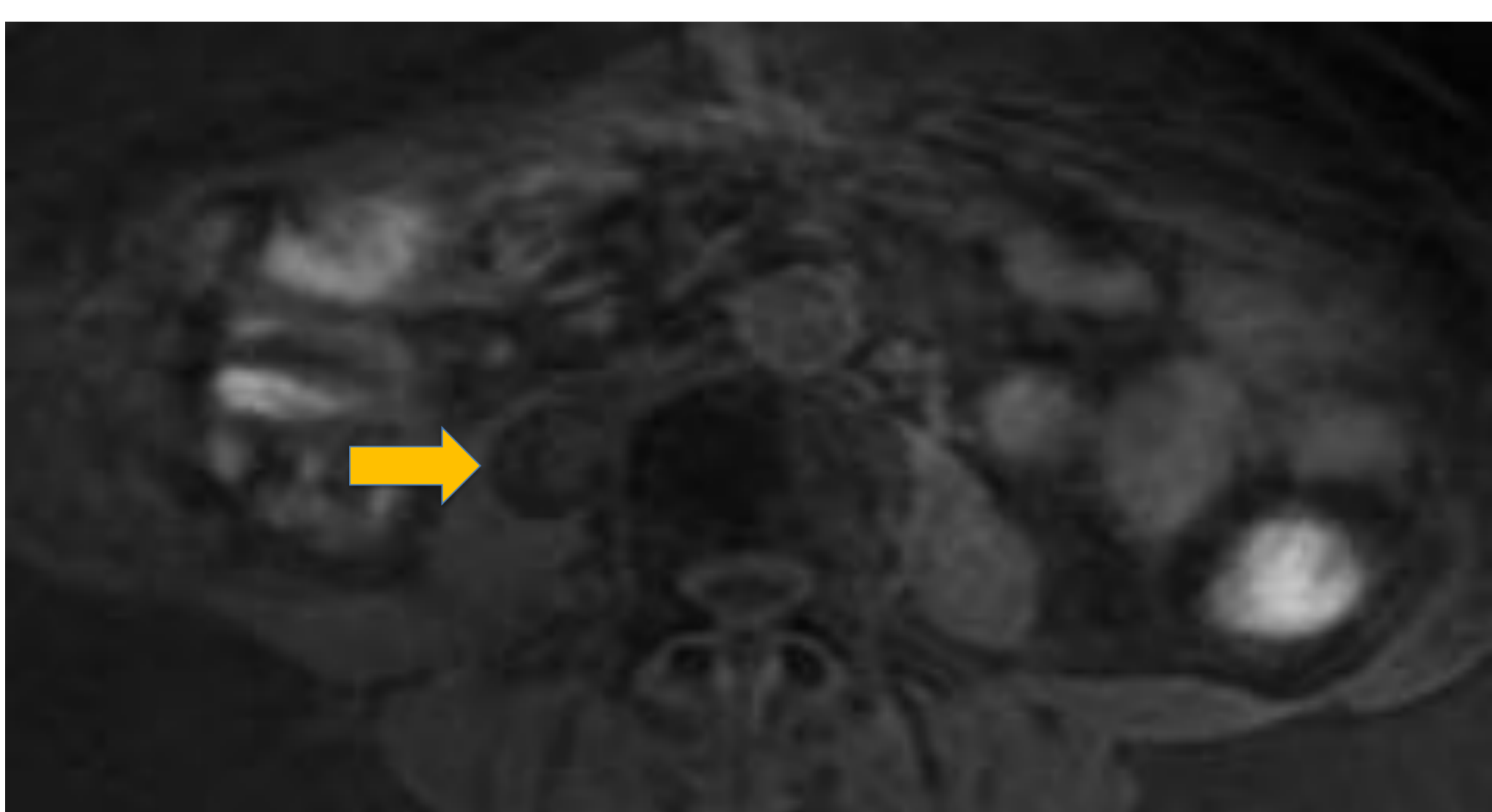
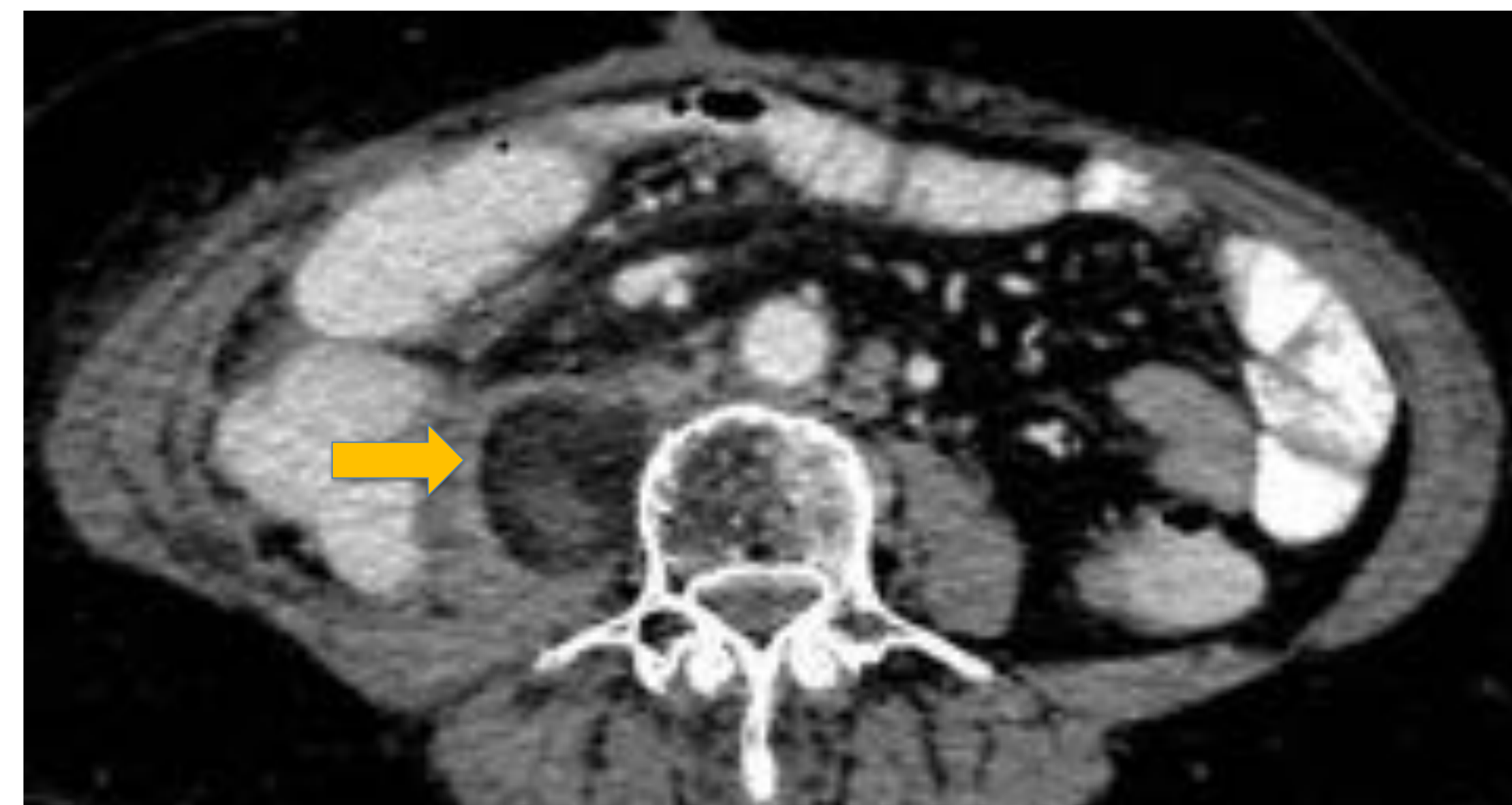
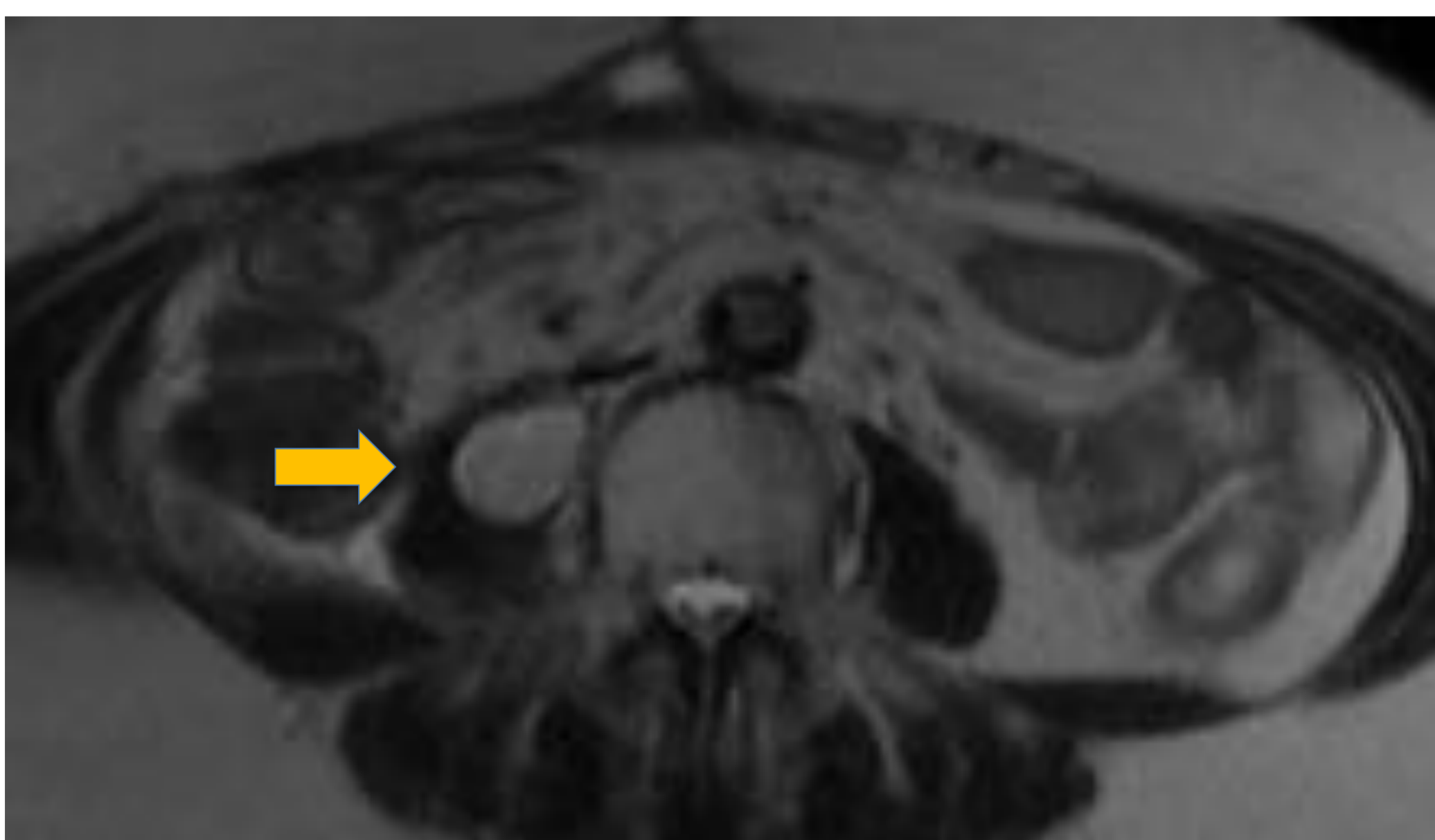
Es un tumor mesenquimal benigno infrecuente que afecta a mujeres en la 2ª y 4ª décadas. Se presentan al diagnóstico como grandes masas que tienden a desplazar a estructuras en la pelvis, región genital y/o perineal.

En CT muestran menor atenuación que el músculo y en RM tienen una señal intermedia T1 y heterogénea de predominio hiperintenso en T2 con una apariencia en espiral. Presentan un realce heterogéneo tras la administración del contraste con bandas de menor realce debido al estroma fibrovascular.

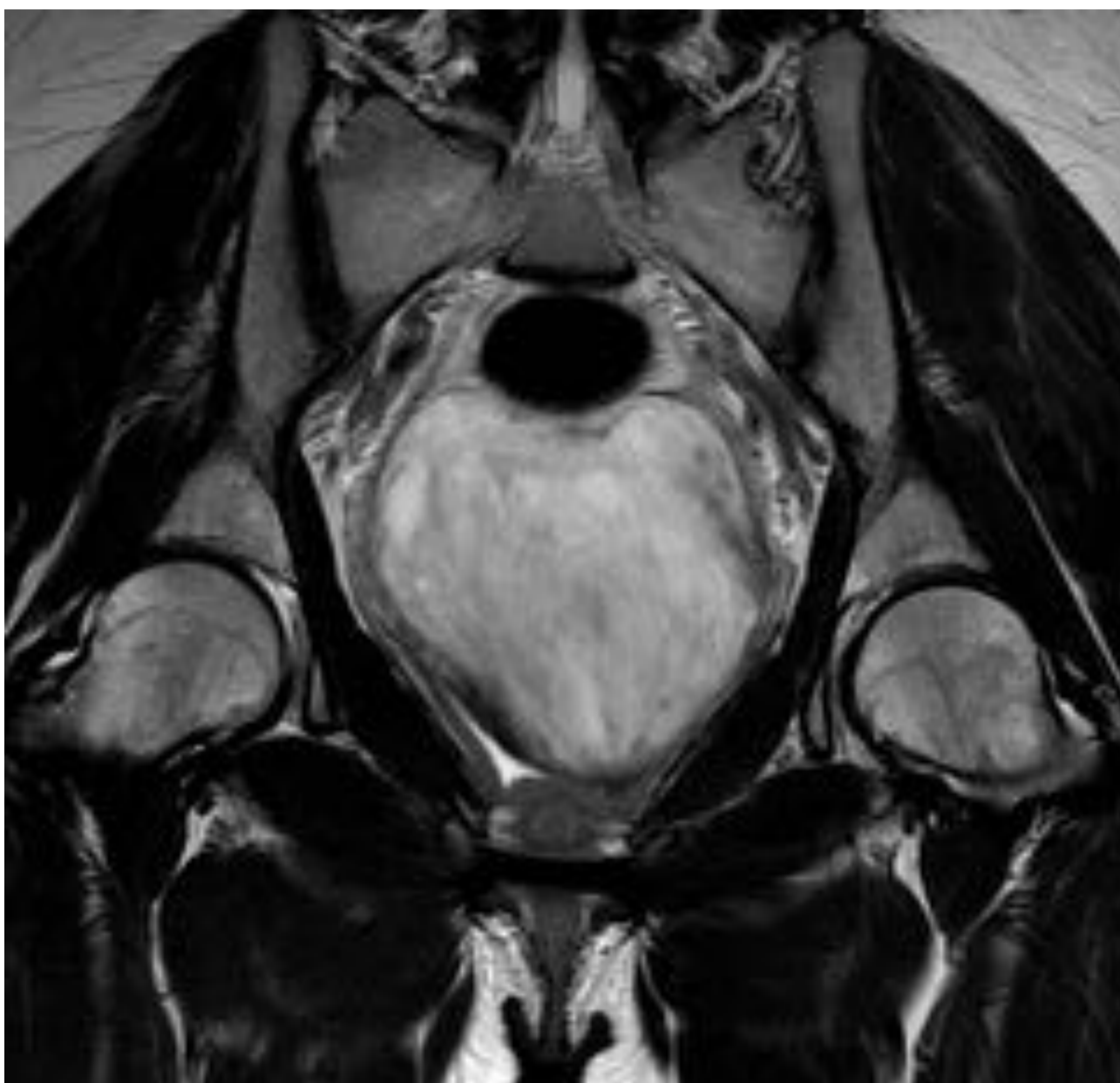
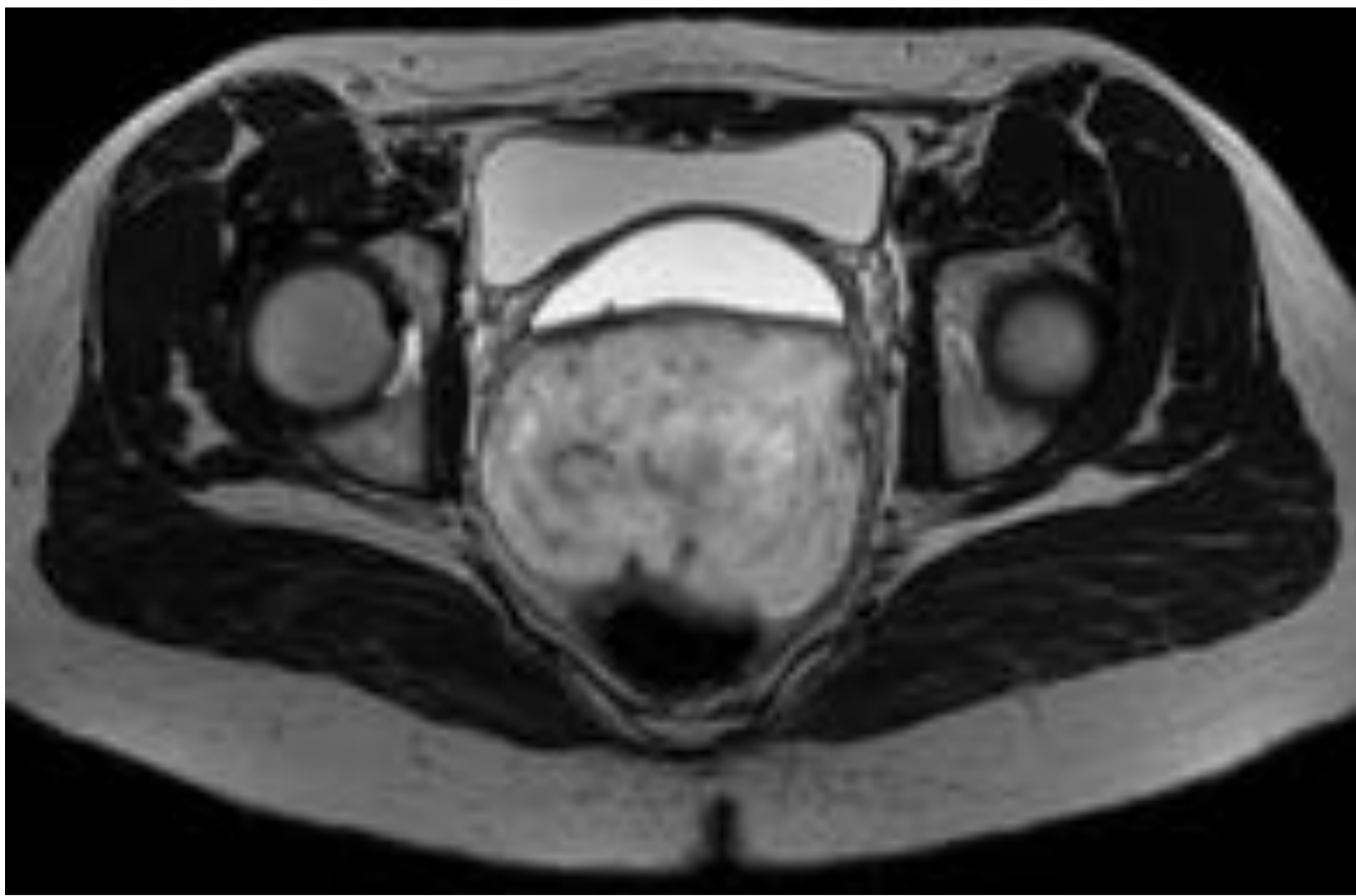
Presenta alta tasas de recurrencia local por escisión incompleta. El término agresivo se debe a su crecimiento local y alto índice de recidiva. Debido a la presencia de receptores de estrógenos y progestágenos se propone tratamiento hormonal complementario a la cirugía.



Paciente con liposarcoma retroperitoneal recidivado en la hemipelvis derecha. Se demuestra heterogéneo con focos de saturación espectral de la grasa (b) y con captación periférica del contraste (d). Presenta el signo negativo del órgano embebido al desplazar a la vejiga. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.

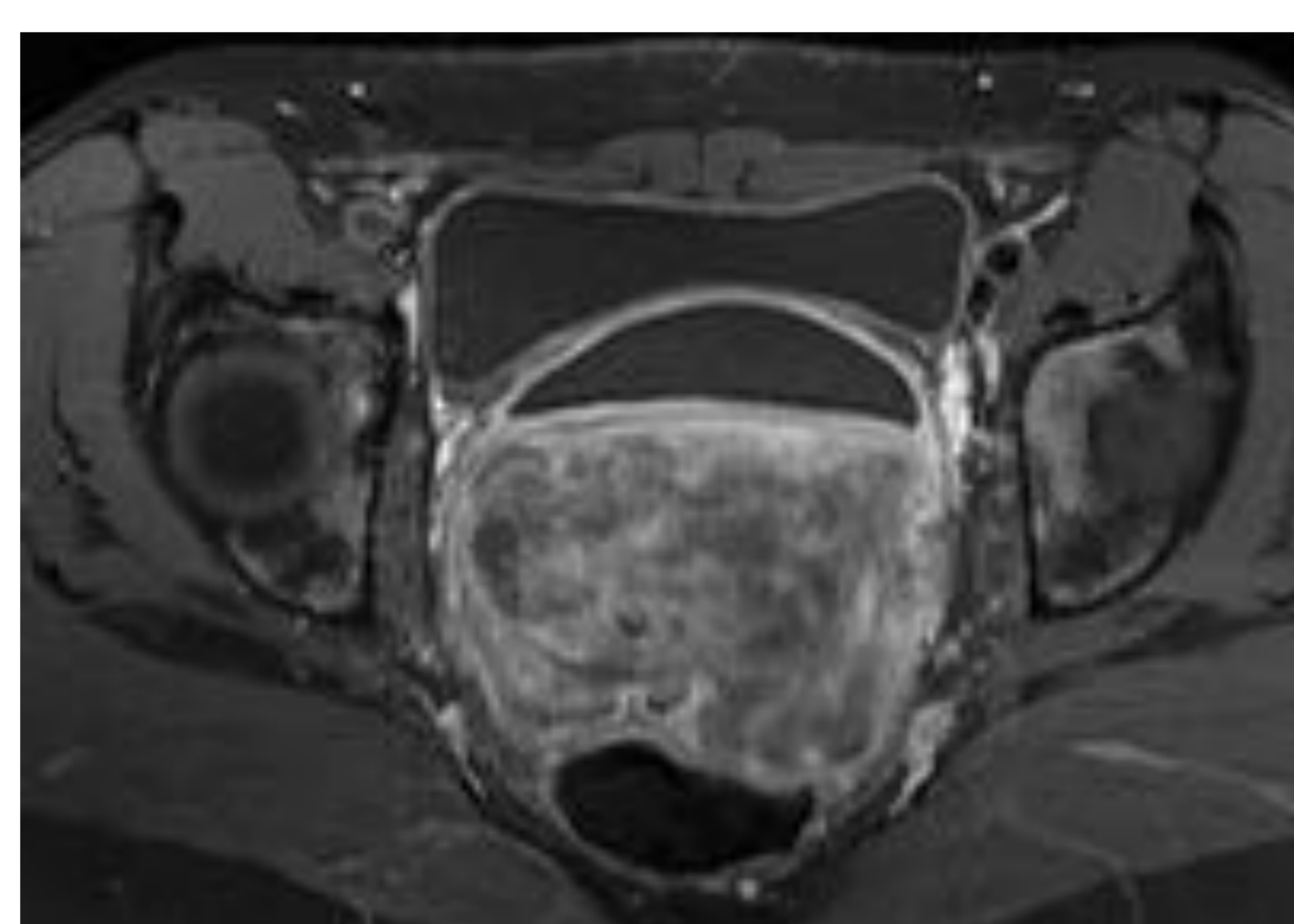
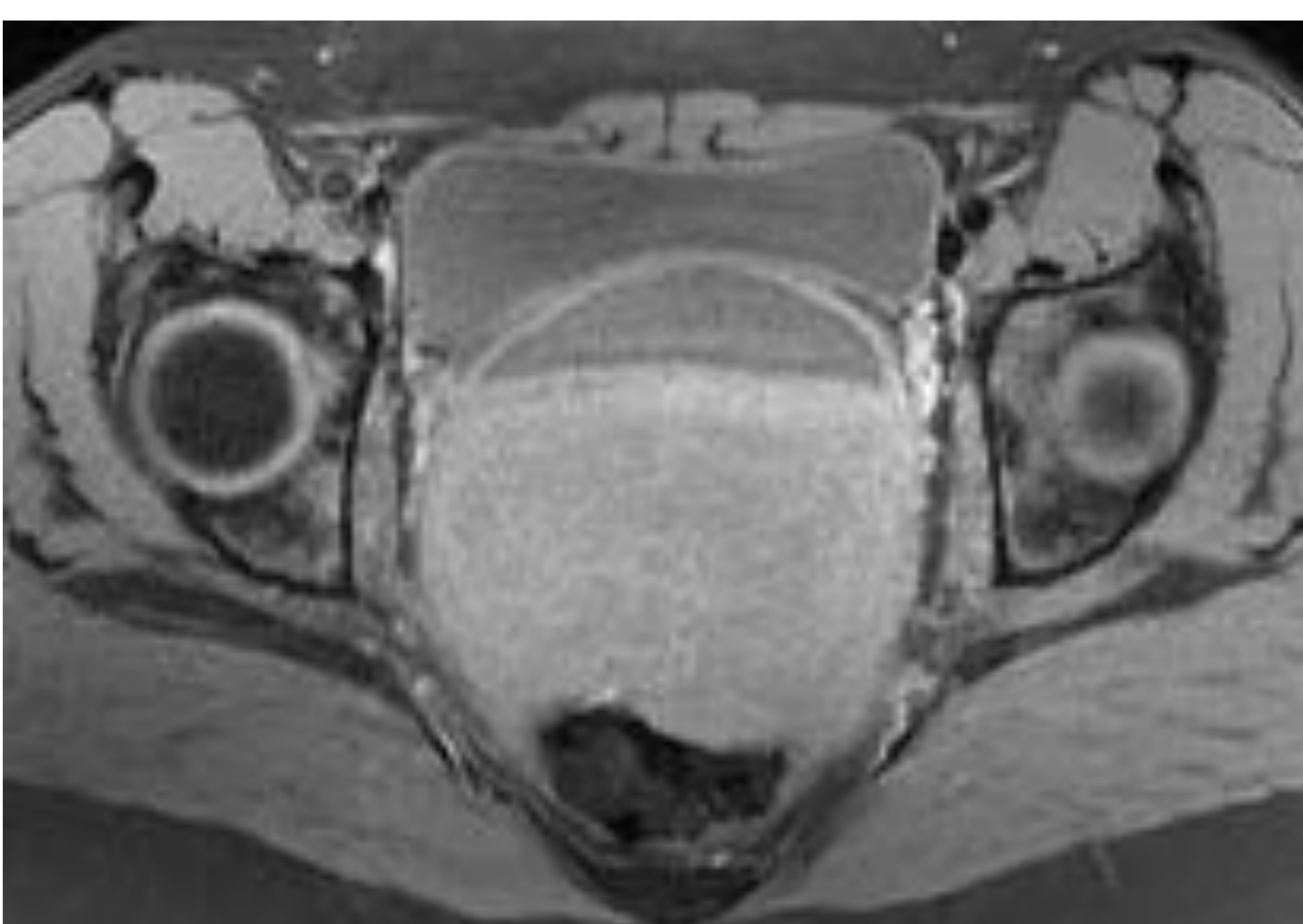
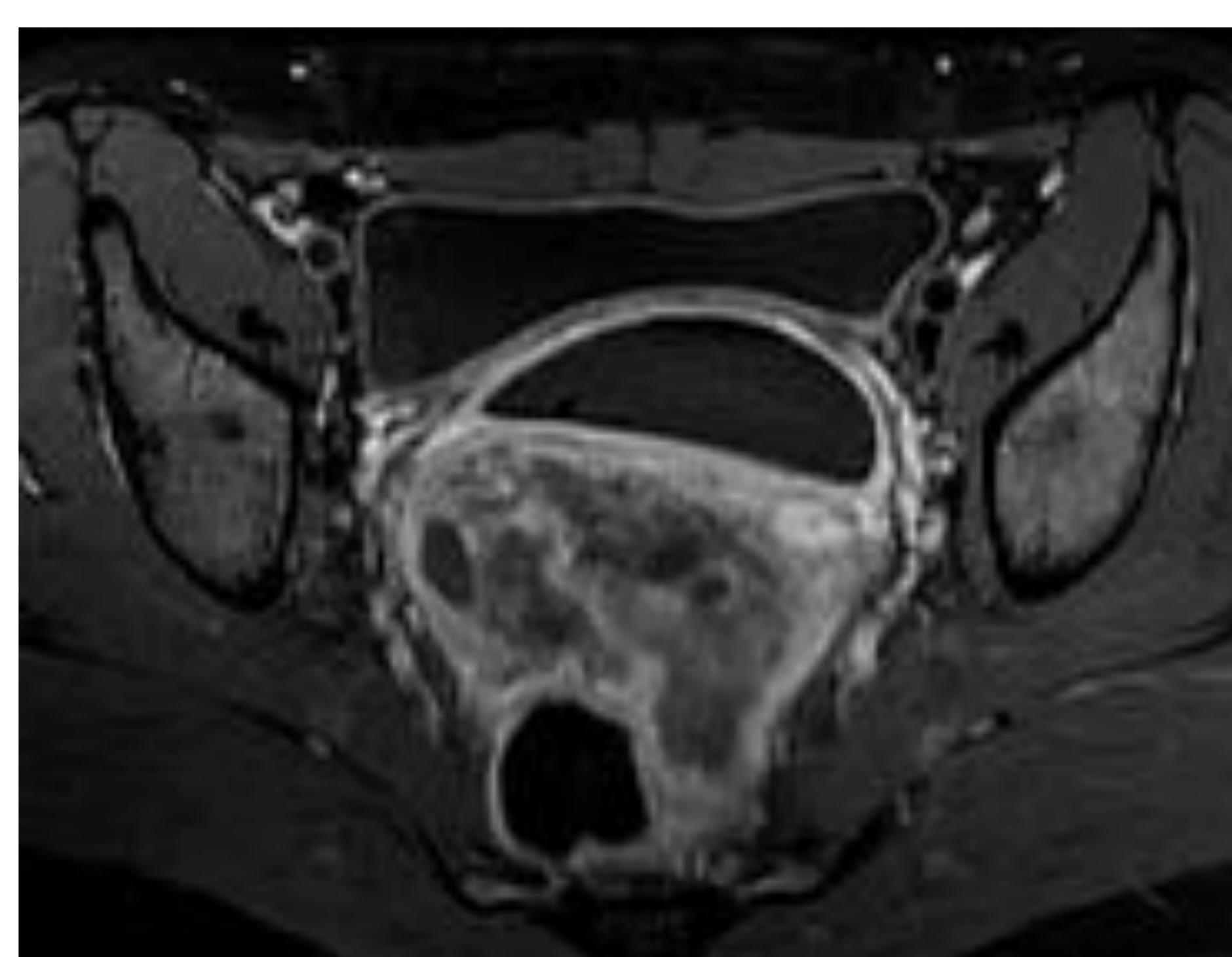


Presentó también recidiva en el espesor del músculo psoas derecho con una lesión de centro grasoso y captación heterogénea de contraste. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES



Mujer de 19 años con angiomixoma agresivo de 9cmx7cm. Es de predominio hiperintenso en T2 con apariencia en espiral ("whorled"). Desplaza a la vagina y al recto (signos negativos del pico y del órgano embebido).

Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES



En las imágenes tras la administración de contraste muestra un realce heterogéneo con bandas ("swirling").

ORIGEN NEUROGÉNICO

Comprenden más del 20% de los tumores primarios del retroperitoneo.

1.TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA:

1.1 Schwannoma (neurilenoma): es el más frecuente de este origen y representa el 5% de todos los tumores retroperitoneales. Son tumores benignos de localización frecuente paravertebral. Se presenta en adultos jóvenes y es más frecuente en mujeres (20-50años).

Muestran dos componentes histológicos: Antoni tipo A que son áreas celulares y Antoni tipo B que son quísticas o edematosas. Son tumores encapsulados y si el componente es mixoide son hiperintensos en T2 y si es celular son hipointensos con captación con contraste. En imagen suelen no diferenciarse de los neurofibromas aunque pueden presentar degeneración quística, hemorragia y calcificación.

1.2 Neurofibromas: más frecuente en hombres en la 2ª y 4ª décadas. El 10% pueden asociarse a neurofibromatosis 1 y 2. En la NF1 se presentan neurofibromas plexiformes múltiples que son hipodensos en TC por la presencia de tejido adiposo, tejido mixoide y celular siendo el retroperitoneo su localización más frecuente.

En RM presentan baja señal en T1 y alta en T2. A veces el tejido fibroso en T2 central capta contraste y le da una apariencia en diana.

Presentan un riesgo del 5% de desarrollar una transformación maligna a un tumor maligno de la vaina nerviosa. La imagen no discrimina correctamente entre benignos y malignos aunque suelen mostrarse heterogéneos en TC y RM con áreas necróticas y de carácter infiltrativo. Son muy agresivos con metástasis a distancia y alta tasa de recurrencia.

2:TEJIDO CROMAFÍN/CÉLULAS PARAGANGLIÓNICAS

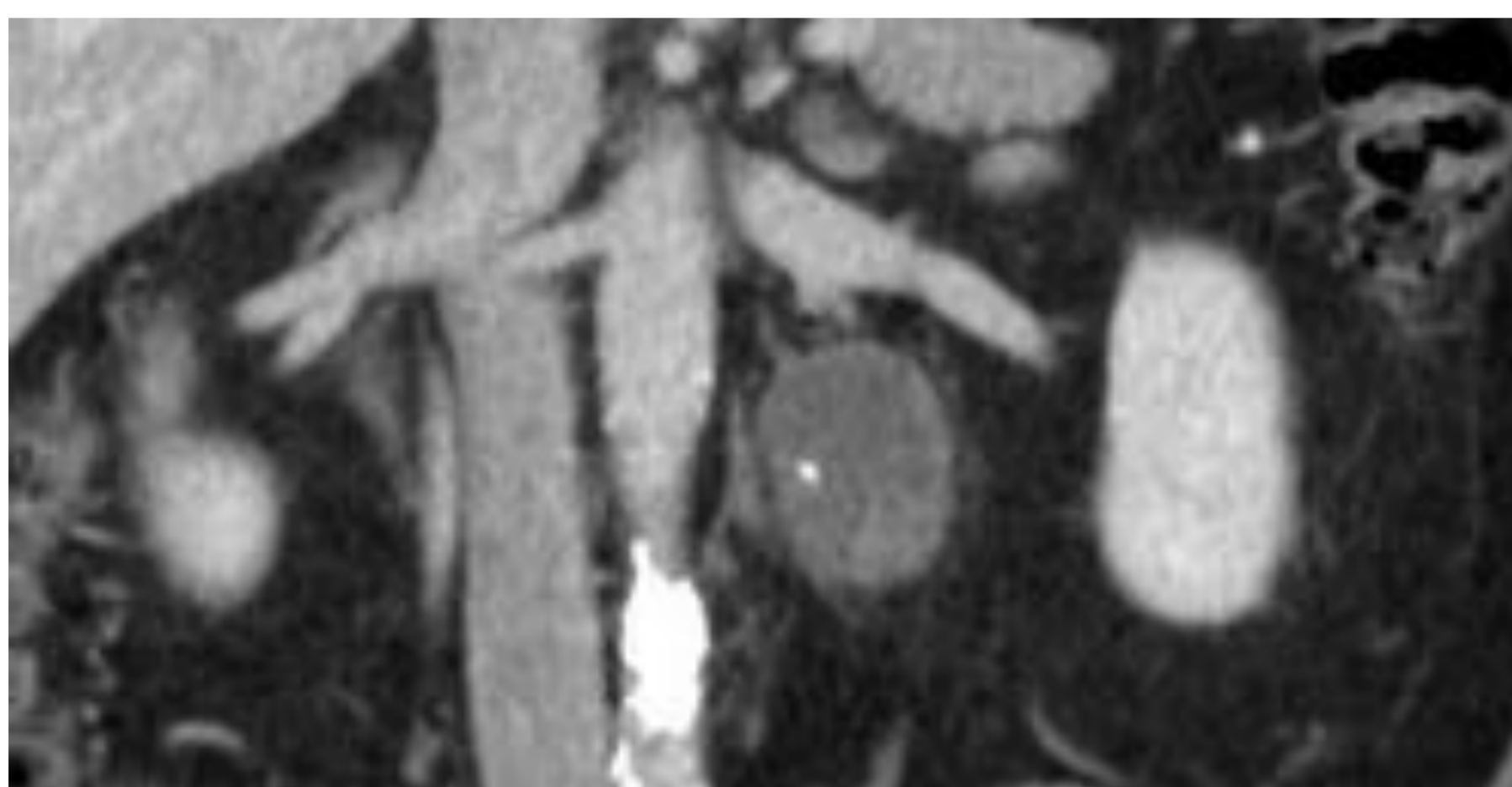
Paragangliomas: surgen de las células de la cresta neural a lo largo de la cadena simpática (10% de todos los feocromocitomas). El órgano de Zuckerkandl es la localización más frecuente. Un número significativo produce niveles altos de catecolaminas.

Los paragangliomas se pueden asociar con el síndrome de von Hippel Lindau, MEN tipo II y NF1 y son generalmente más malignos con más alta tasa metastásica que su homólogo adrenal (más de 40 de paragangliomas comparados con más del 10% de feocromocitomas). Metastatan a ganglios, hueso, pulmón o hígado.

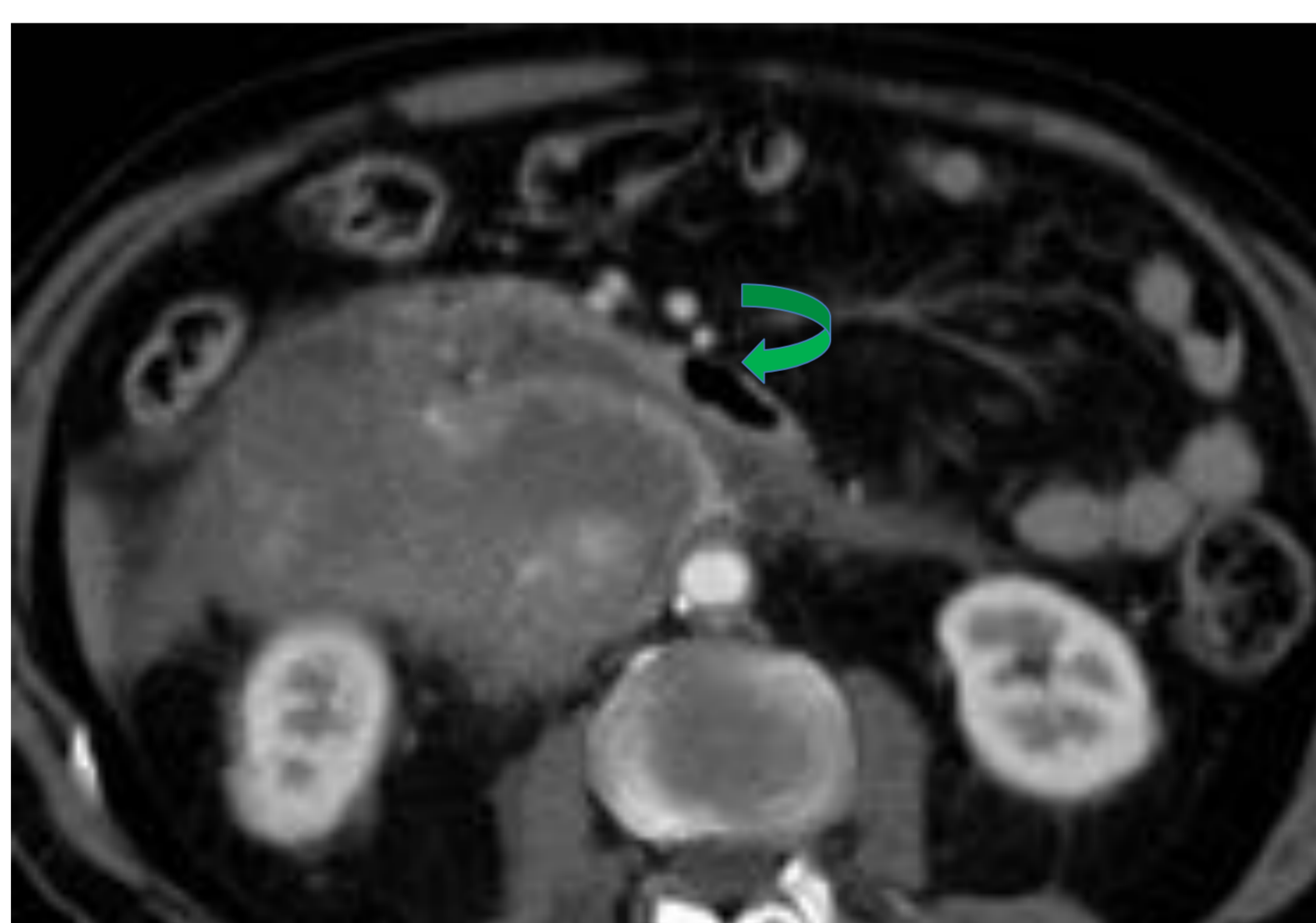
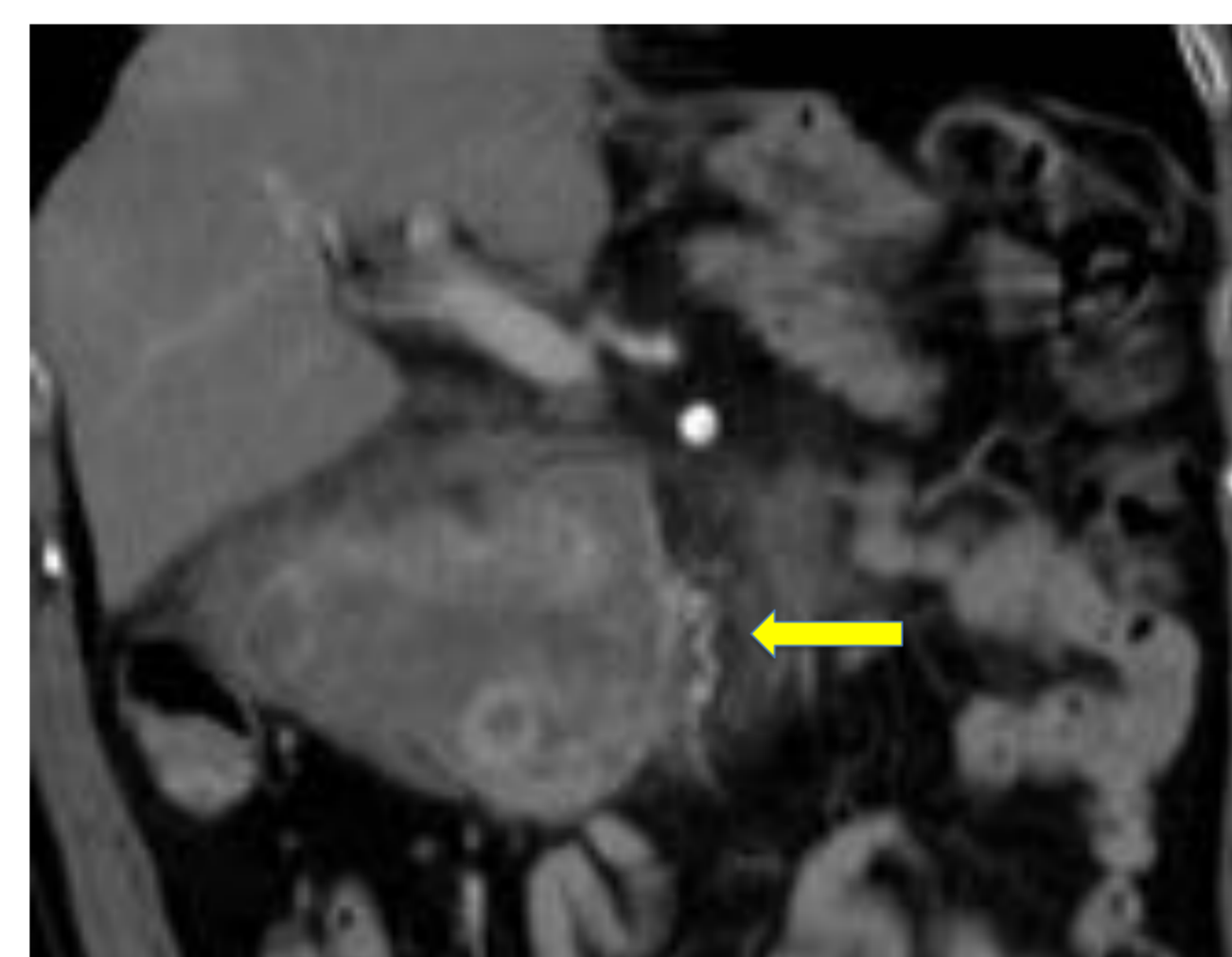
En TC se presentan como masa lobuladas y heterogéneas por presencia de necrosis, sangre y calcificación y la mayoría son hipervasculares. En RM son heterogéneas e hiperintensos en T2, aunque menos del 80% muestran la característica señal uniforme en T2 por la presencia de hemorragia. Son tumores hipervasculares con realce precoz e intenso (valorar realizar bloqueo alfa previo a la inyección de contraste yodado por riesgo de crisis hipertensiva).

3:CÉLULAS GANGLIONARES

Ganglioneuromas: Son tumores raros y benignos que pueden surgir en cualquier parte a lo largo del plexo simpático paravertebral. El retroperitoneo y el mediastino son la localización más frecuente. Son lobulados y bien definidos y contiene calcio con mayor frecuencia que los tumores de la vaina nerviosa. Presentan una captación gradual. En RM suelen tener alta señal en T2 por estroma mixoide con bandas lineales de baja señal.



Schwannoma paraaórtico izquierdo. Se trata de una lesión sólida con áreas quísticas y calcificación lineal periférica. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.



Paraganglioma retroperitoneal que condiciona un desplazamiento anterior del duodeno y moldea en forma de media luna a la vena cava (flechas verde y azul). Signo de la arteria nutricia prominente (flecha amarilla). Muestra un realce heterogéneo con zonas de degeneración quística y necrosis. Evolutivamente presentó metástasis hepáticas. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES, DE LOS CORDONES SEXUALES Y ESTROMALES

Tumores primarios de células germinales extragonadales: suman el 5% de los tumores primarios del retroperitoneo con origen en remanentes de células germinales (T6 a L2). Ha de descartarse una lesión primaria gonadal ya que las metástasis retroperitoneales ocurren hasta en un 30% de los gonadales. Los tumores de origen extragonadal (1%-2.5%) son de peor pronóstico. Son más frecuentes en hombres siendo el retroperitoneo la segunda localización más frecuente después del mediastino. Los hallazgos en imagen son inespecíficos:

-**Los seminomas** son masas lobuladas, bien definidas y homogéneas con septos fibrosos y calcificaciones. Los septos son hipointensos en T2 y muestran realce con el contraste.

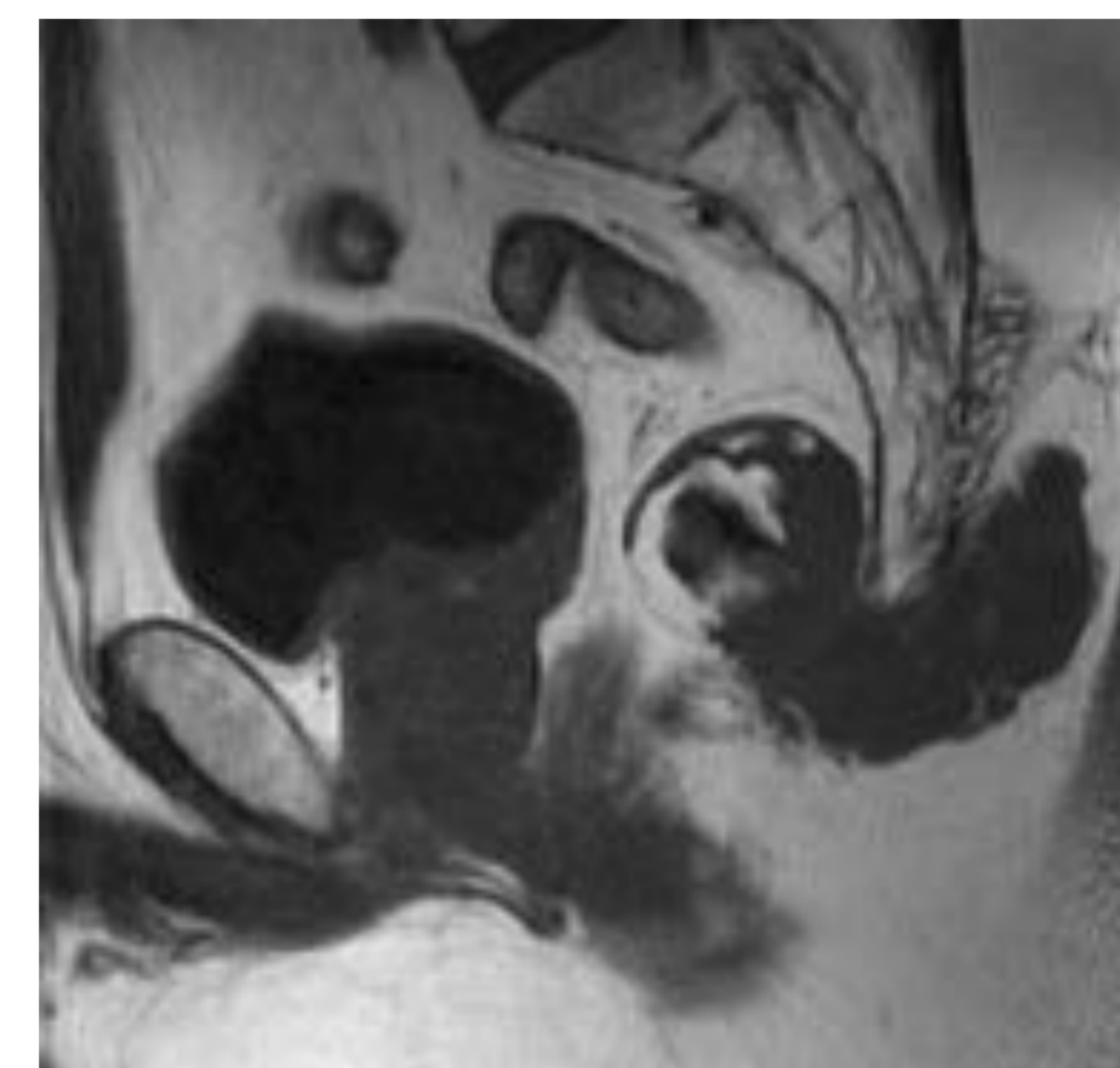
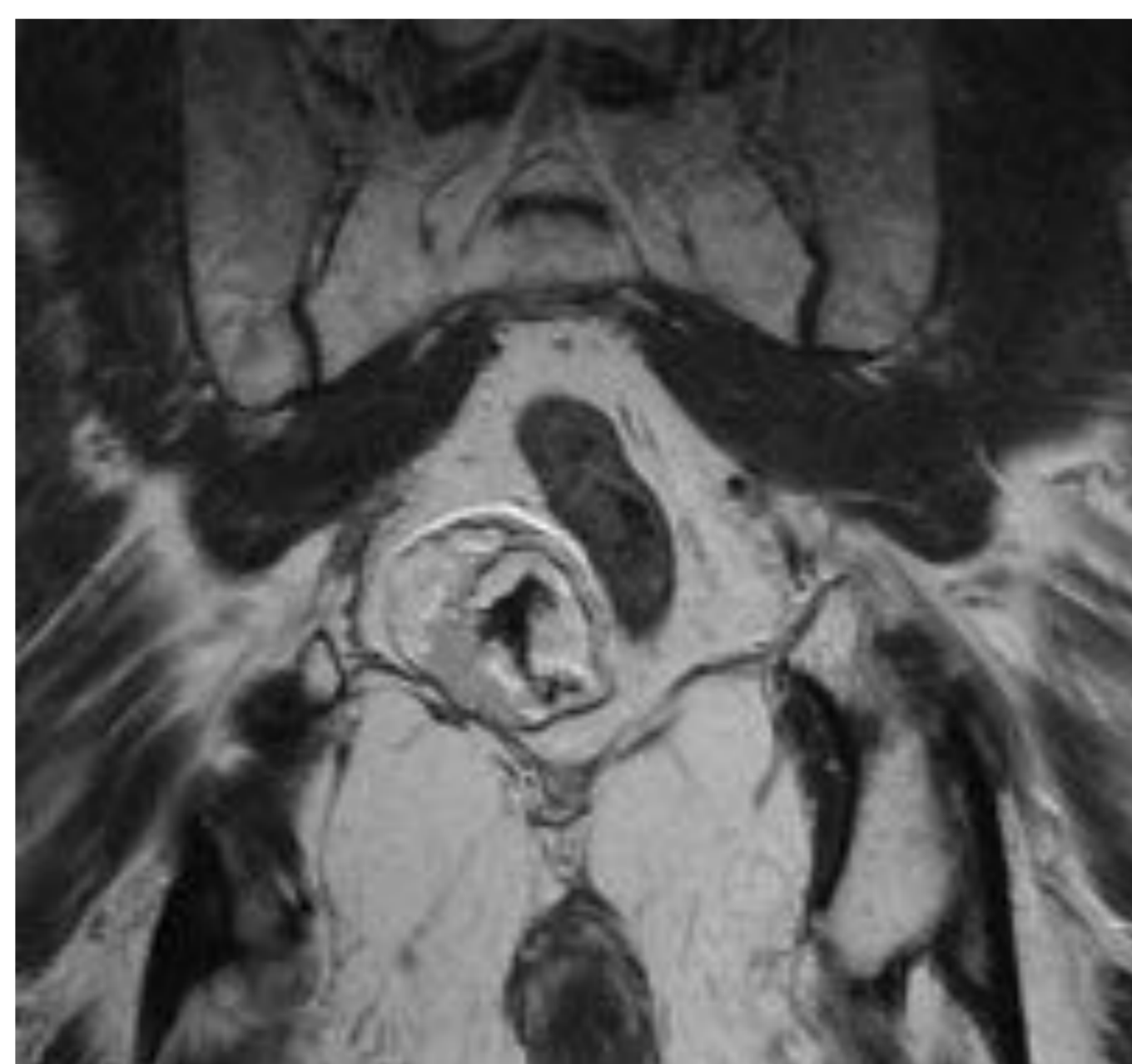
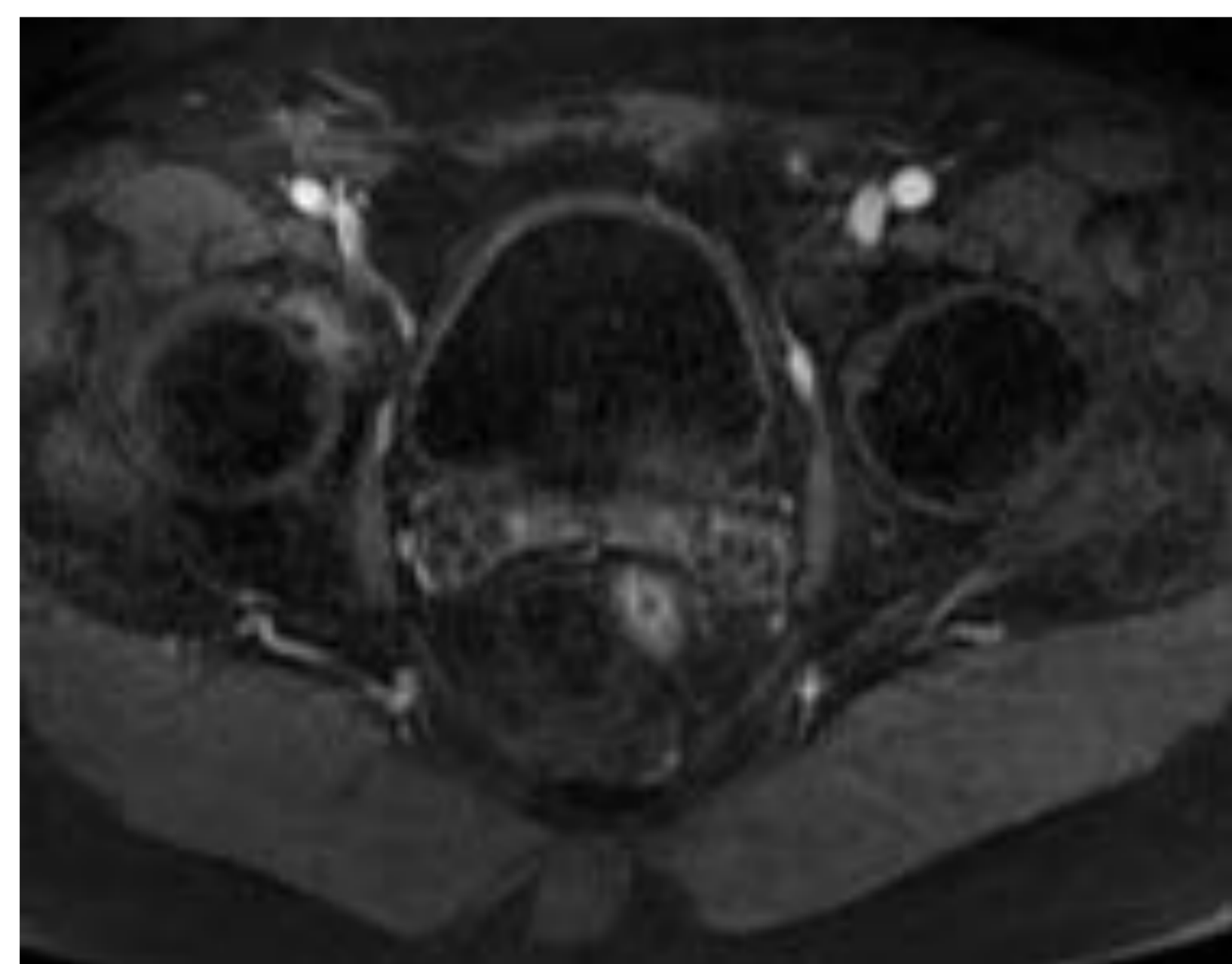
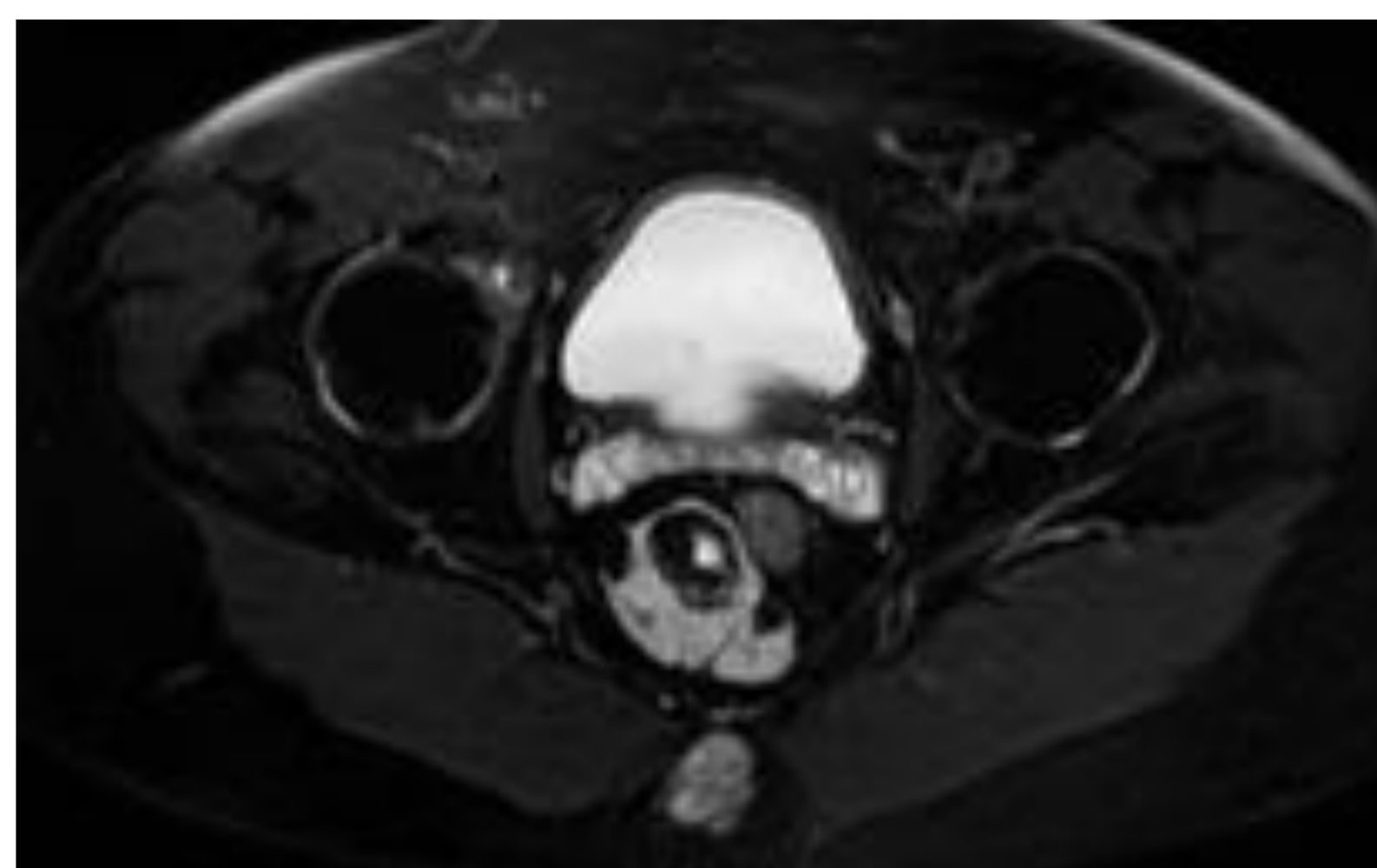
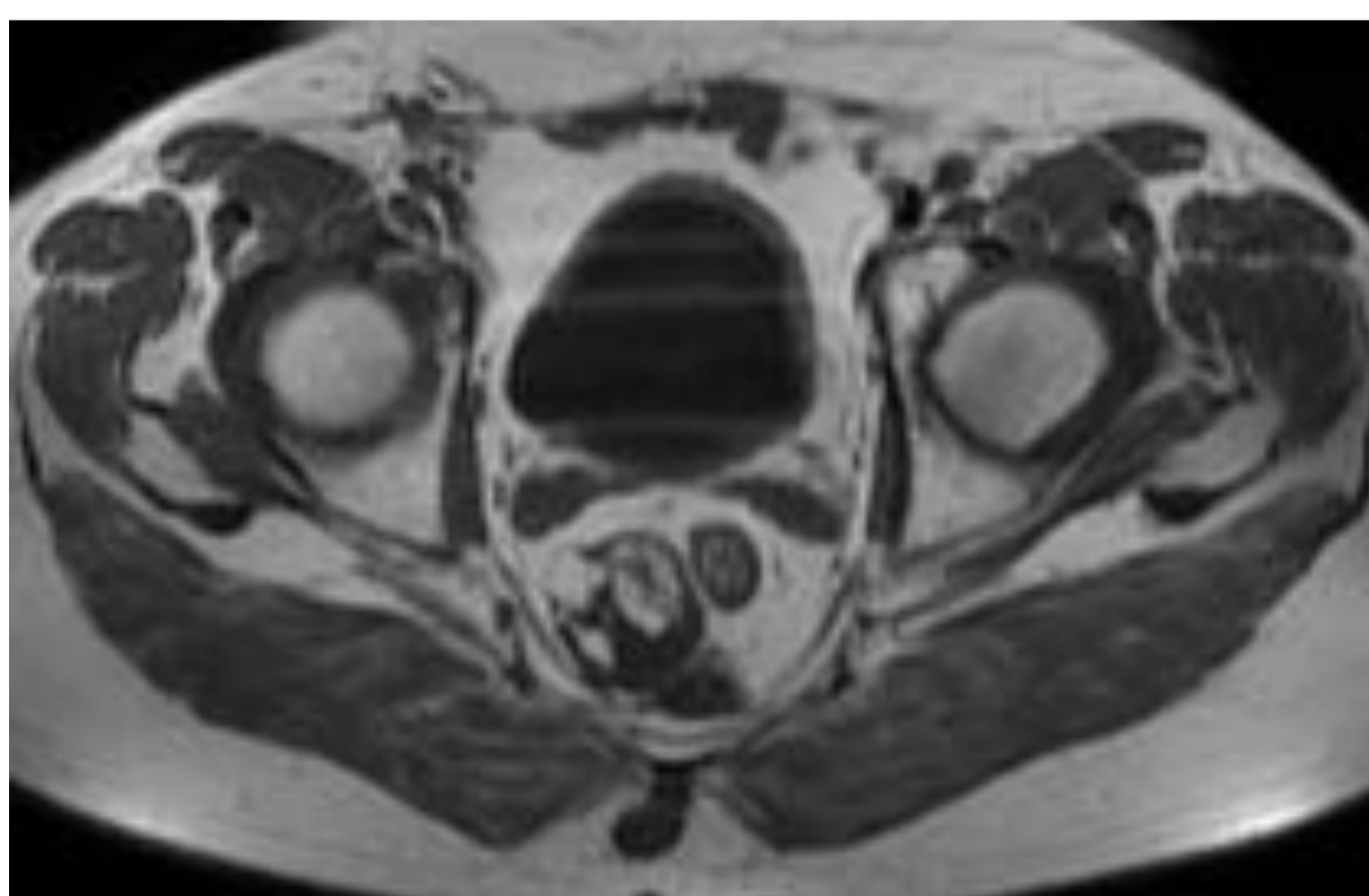
-**Los no seminomatosos** son tumoraciones heterogéneas con áreas de necrosis, hemorragia y realce heterogéneo.

Teratomas

Se origina en células pluripotenciales. Más frecuentes en mujeres con distribución bimodal en <6 meses y adultos jóvenes.

Los teratomas benignos maduros (quistes dermoides) contienen tejido bien diferenciado de al menos dos de las tres células germinales. Son quísticos con calcificaciones en forma de diente y grasa.

Los teratomas inmaduros son predominantemente sólidos con áreas de grasa y calcificación.



Lesión que planteo el diagnóstico diferencial debido a su contenido en grasa macroscópica y calcio con un teratoma. Presentaba un mínimo realce en el estudio dinámico. Desplaza al recto en sentido anterior y lateral izquierdo. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de cordoma. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.

ORIGEN LINFOIDE O HEMATOLÓGICO

Linfoma

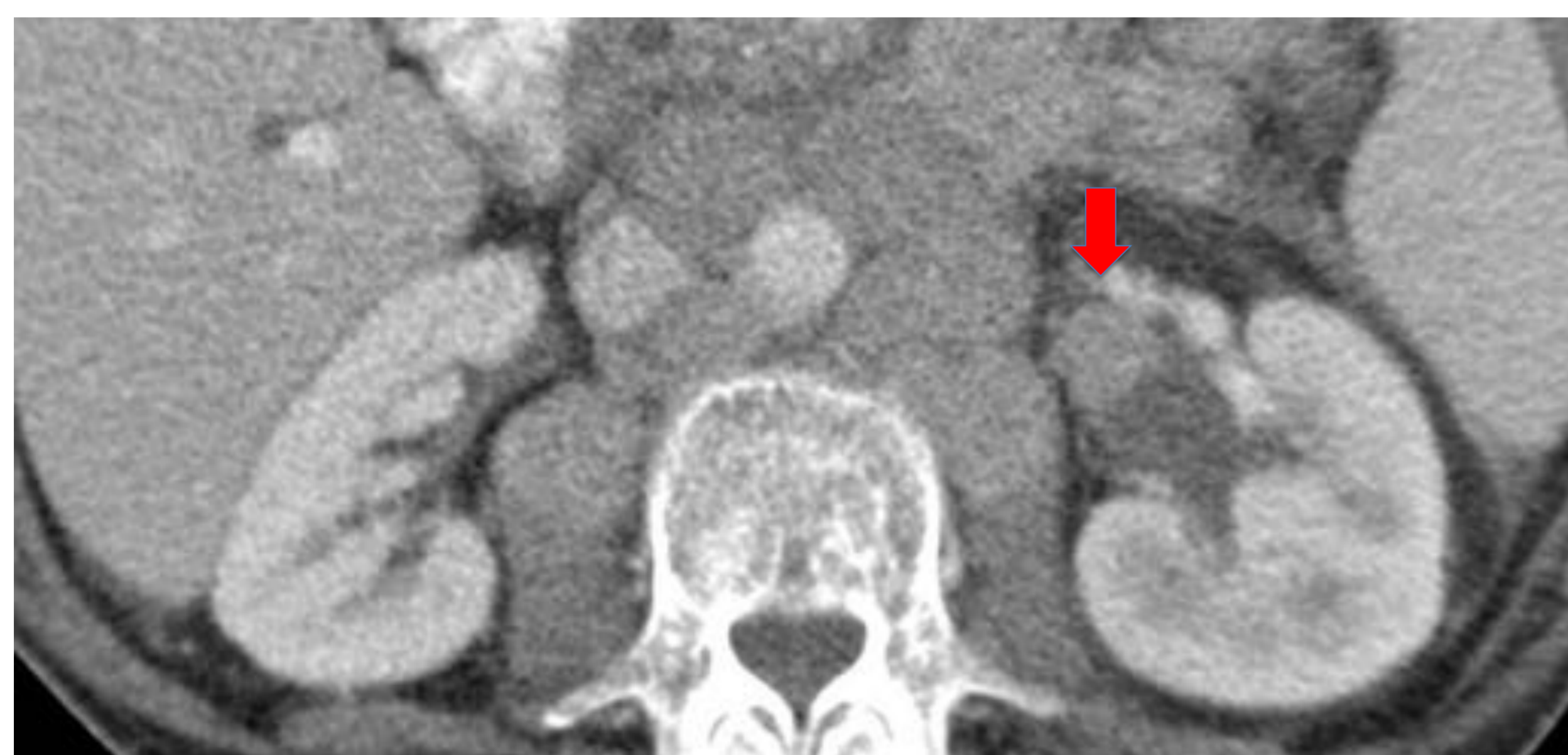
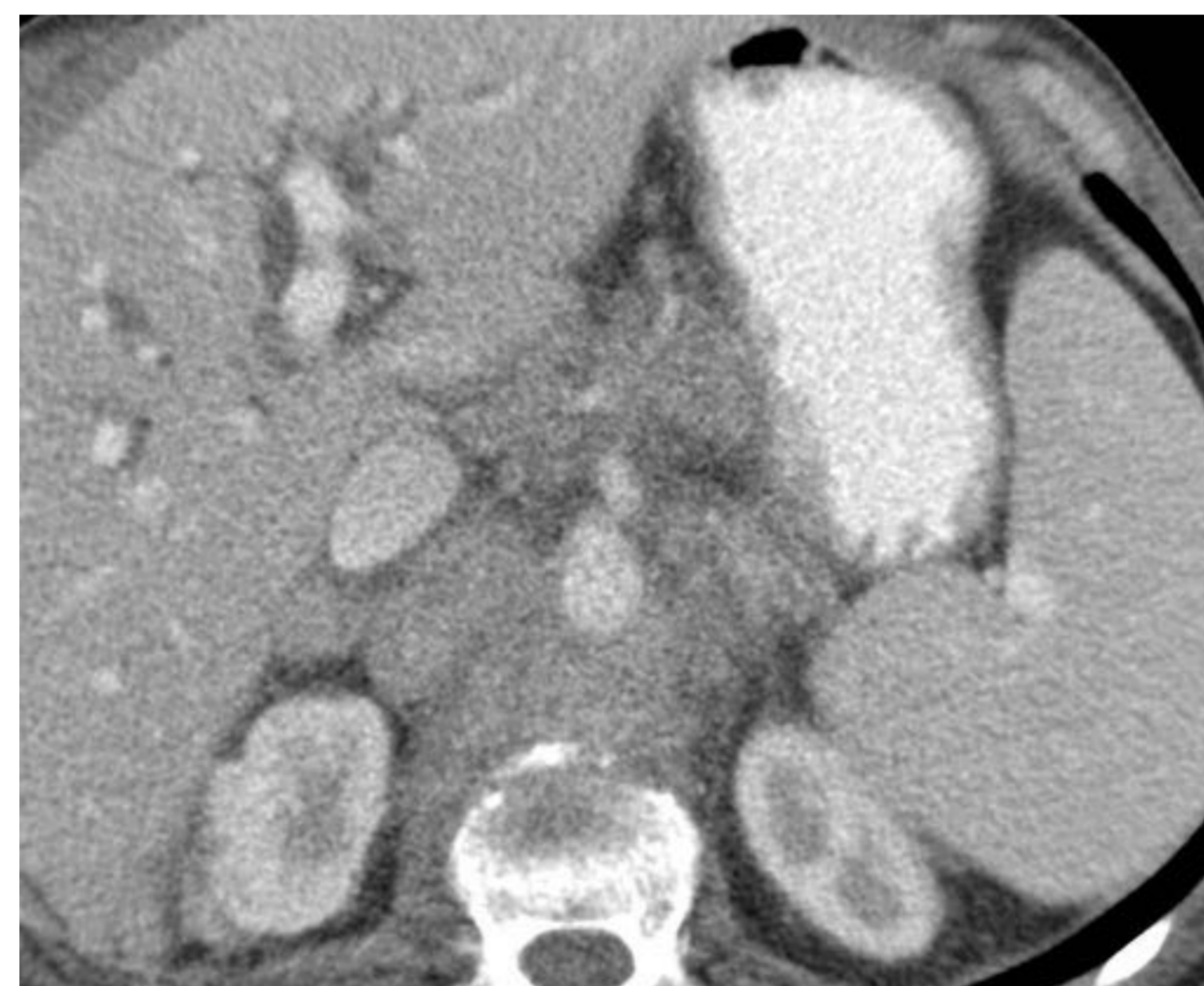
Representa el 33% de todas las masas malignas retroperitoneales y es el tumor maligno más frecuente del retroperitoneo.

El linfoma de Hodgkin tiene una edad de distribución bimodal con un pico de incidencia en la segunda década y un pico menor en la sexta década. Tiende a afectar al bazo y al mediastino con afectación de los ganglios paraaórticos en el 25% de los casos. Suele presentarse en estadios I o II.

Los linfoma no-Hodgkin (LNH) ocurren de la 4ª a la 7ª décadas y suele estar más avanzado al diagnóstico (estadio III o IV). Tiende a una afectación extranodal en hígado, bazo e intestino con ganglios paraaórticos afectados en un 55% de los casos. La afectación de la médula ósea ocurre en el 40%.

El linfoma retroperitoneal se presenta como una masa bien definida paraaórtica o pélvica con atenuación homogénea en TC sin contraste. Tiende a ser hipovascular y demuestra un realce homogéneo discreto. Hay un 25% de casos de LNH que presentan captación heterogénea. Es típica su presentación que rodea a los vasos sin comprimirlos. Sin tratamiento las calcificaciones y las necrosis son raras al igual que la invasión vascular y la trombosis.

En RM los nódulos son típicamente isointensos en T2 y moderadamente homogéneos tras el contraste.



Bloque adenopático retroperitoneal que engloba a los vasos sin comprimirlos. Condicionan ectasia piélica izquierda dada su introducción hacia el hilio renal (flecha roja). Signo de “la aorta flotante” con el desplazamiento anterior de la aorta y la vena cava. Este signo permite diferenciar al linfoma de otra patologías como la fibrosis peritoneal. . Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.

NO NEOPLÁSICAS

Fibrosis retroperitoneal:

Engloba un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación de tejido fibroinflamatorio aberrante que con frecuencia rodea el segmento infrarrenal de la aorta, la vena cava inferior y los vasos ilíacos. Es frecuente en la presentación idiopática el atrapamiento de los uréteres.

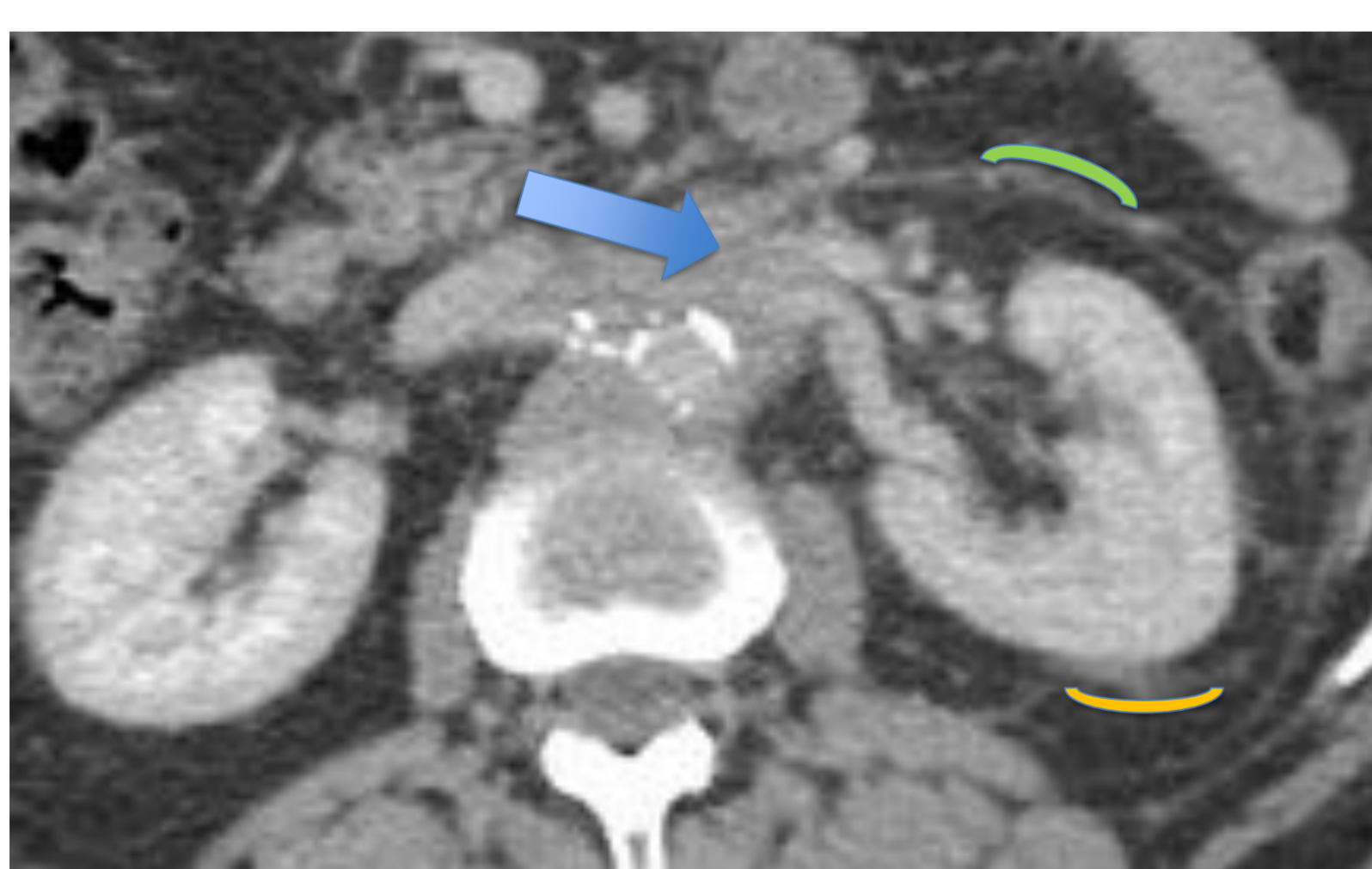
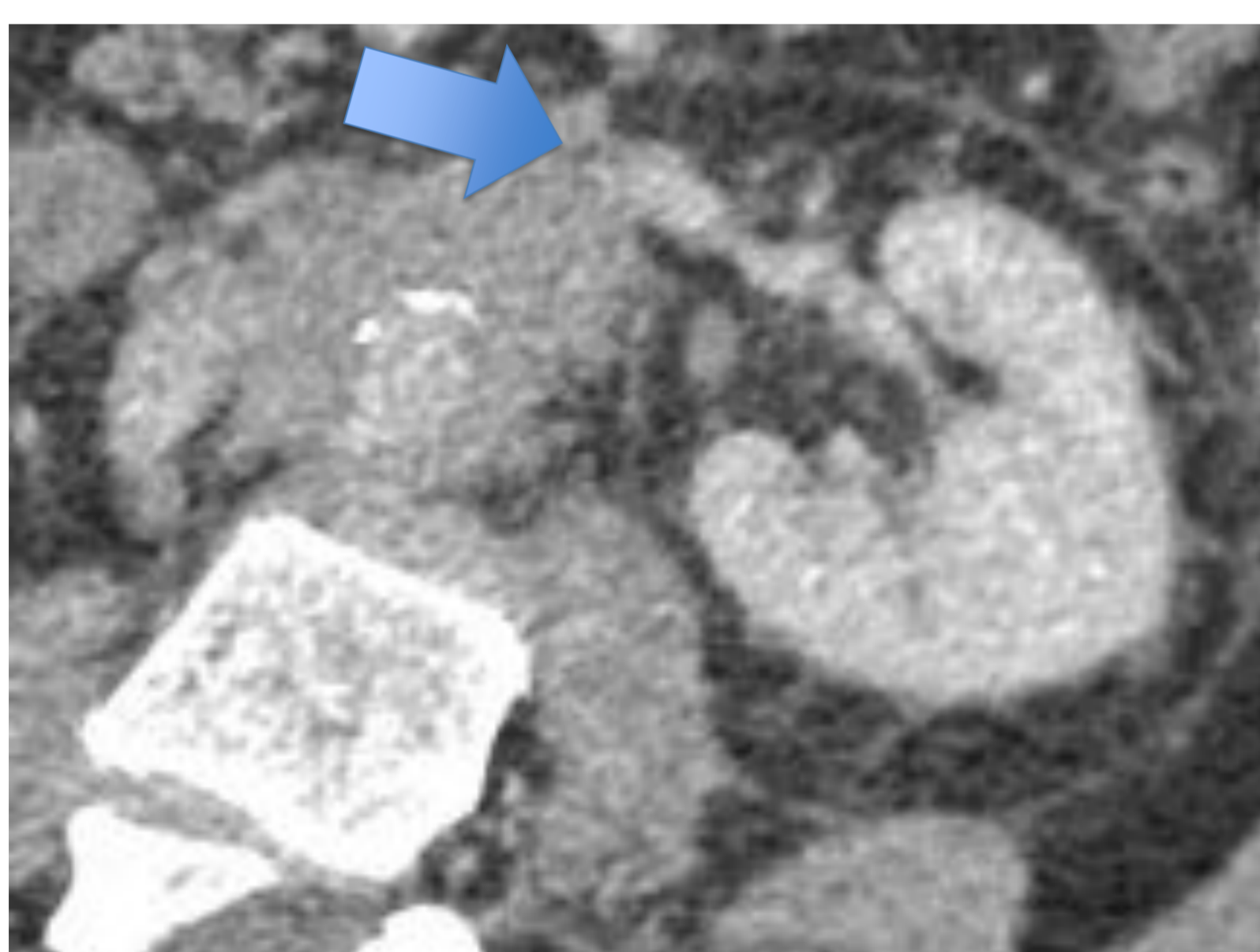
El origen es idiopático en más de un 70% de los casos y el 30% restante secundaria a factores como abuso de drogas, neoplasias, infecciones, radioterapia, cirugías y enfermedades proliferativas. Puede asociarse a la colangitis esclerosante, la tiroiditis de Riedel, el seudotumor fibrótico de la órbita y la pancreatitis autoinmune.

Con un correcto diagnóstico y tratamiento tiene buen pronóstico pero hay una forma maligna que suma el 10% que tiene peor pronóstico. El tamaño mayor, los bordes irregulares y el desplazamiento anterior de la aorta así como lateral de los uréteres son datos que sugieren fibrosis maligna.

Es más frecuente en hombres en la 4ª a 6ª décadas. Lo más frecuente es que se sitúe anterior y lateral a la aorta así que no la desplaza como si hacen los linfomas y las adenopatías metastásicas. Otros datos que la diferencian es que los linfomas muestran menor ADC, la localización suprarrenal y la extensión perirrenal.

En los estadios activos muestra captación ávida y presenta poca o ninguna captación en los estadios crónicos. La MR muestra alta intensidad de señal en T2 en la fase aguda de la enfermedad y baja señal en la crónica. El grado de captación en TC se ha correlacionado con la actividad del proceso fibrótico con un aumento de 20-60UH en los estadios agudos.

Hematopoyesis extramedular: Se pueden objetivar estos depósitos anómalos de tejido hematopoyético en el retroperitoneo. En TC se ve como una masa paravertebral lobulada con iso/hiperatenuación con o sin grasa macroscópica. En RM presenta una señal variable según el contenido de hemosiderina o grasa (hiposeñal en T1 y T2 o hiperseñal).



Tejido de plano blando retroperitoneal que rodea y engloba a la aorta abdominal desde el origen de la arteria mesentérica superior hasta la bifurcación, con realce en la fase portal. Engloba y disminuye el calibre del tercio proximal de la vena renal izquierda (flecha azul). Se objetiva edema perirrenal que dibuja a las fascias de Gerota (línea verde) y Zuckerkandl (línea amarilla), en paciente que acudió por hematuria. Referencia: Hospital Fundación de Jove (Gijón)-Oviedo/ES.

CONCLUSIONES

- El conocimiento de los planos interfasciales como espacios potenciales para la diseminación de los tumores ayuda a entender la extensión de los mismos a través de los espacios retroperitoneales.
- Los patrones de extensión y la composición tumoral permiten realizar un diagnóstico diferencial por TC y RM de estas masas infrecuentes y difíciles de caracterizar por imagen.

Bibliografía

- 1-Mizuki Nishino, MD, Katsumi Hayakawa, MD et al. Primary Retroperitoneal Neoplasms: CT and MR Imaging Findings with Anatomic and Pathologic Diagnostic Clues. *RadioGraphics* 2003; 23:45–57
- 2-Prabhakar Rajiah, MBBS, MD, Rakesh Sinha, MD, et al. Imaging of Uncommon Retroperitoneal Masses. *RadioGraphics* 2011; 31:949–976
- 3-Cressida Brennan, Dilkash Kajal, Korosh Khalili and Sangeet Ghai. Solid malignant retroperitoneal masses—a pictorial review. *Insights Imaging* 2014; 5:53–65
- 4-Elena P. Scali, Tracy M. Chandler, Eric J. Heffernan et al. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis?. *Abdom Imaging* 2015; 40:1887–1903
- 5-Guillermo P. Sangster, Matias Migliaro, Maureen G. Heldmann et al. The gamut of primary retroperitoneal masses: multimodality evaluation with pathologic correlation. *Abdom Radiol* 2016; 41:1411–1430