

#1176 - Presentación Electrónica Educativa

# Patología retroperitoneal primaria. Caracterización.

**Sonia Francisca Pozo González**<sup>1</sup>  
Laila Santirso Abuelbar<sup>2</sup>  
Roberto Domingo Tabernero Rico<sup>1</sup>  
Juan Chaviano Grajera<sup>1</sup>  
Isabel Alonso Diego<sup>1</sup>  
Jose Martín Marín Balbín<sup>1</sup>

1.Hospital Virgen de la Concha, Zamora, España

2.Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante,  
España

## OBJETIVOS:

- Lesiones retroperitoneales: signos que definen localización y organodependencia.
- Describir las características radiológicas (TC y/o RM) de las principales lesiones retroperitoneales, fundamentalmente lesiones retroperitoneales primarias sólidas neoplásicas.

## REVISIÓN:

- Las lesiones retroperitoneales pueden originarse de tejido presente en el espacio retroperitoneal (primarias), de órganos retroperitoneales (organodependientes) o ser secundarias a patología no retroperitoneal.
- Las lesiones retroperitoneales primarias son poco frecuentes y de naturaleza variada, una forma de clasificarlas sería dividir las en lesiones sólidas o quísticas y éstas subdividir las en neoplásicas y no neoplásicas. En general, el 70-80% son malignas, constituyendo el 0.1%- 0.2% de todos los tumores malignos.
- Las lesiones retroperitoneales sólidas neoplásicas se clasifican en cuatro grupos según su origen (Figura 1): mesodérmico; neurogénico; células germinales, cordones sexuales y tumores estromales; y, en linfoide y neoplasias hematológicas {1}.

## Masas retroperitoneales sólidas neoplásicas

### - Mesodérmico:

- Liposarcoma
- Leiomiোসarcoma
- Histiocitoma fibroso maligno
- PEComa
- Mielolipoma
- Tumor desmóide

### - Neuróbico:

- Vaina nerviosa:
  - Schwannoma/neurilemoma
  - Neurofibroma
  - Tumores malignos de la vaina nerviosa (MNST)
- Células ganglionares:
  - Ganglioneuroma
  - Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Células paraganglionares:
  - Paraganglioma

### - Células germinales, coriones secunarios y tumores teratomas

- Tumor primario de células germinales retroperitoneales
- Teratoma retroperitoneal

### - Linfóide y neoplasias hematológicas

- Linfoma
- Linfadenopatías:
  - Metastásica
  - Enfermedad de Castleman

## Masas retroperitoneales sólidas no neoplásicas

- Lipomatosis pseudotumoral
- Fibrosis retroperitoneal
- Enfermedad Erheim-Chester
- Hematopoyesis extramedular
- Pseudotumor inflamatorio

Figura 1. Clasificación de masas retroperitoneales sólidas neoplásicas y no neoplásicas.

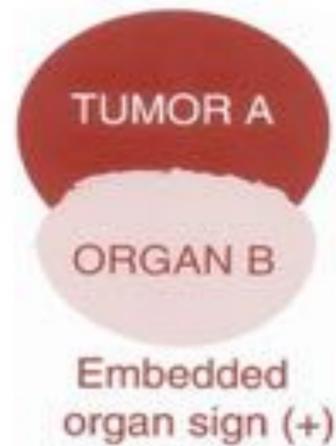
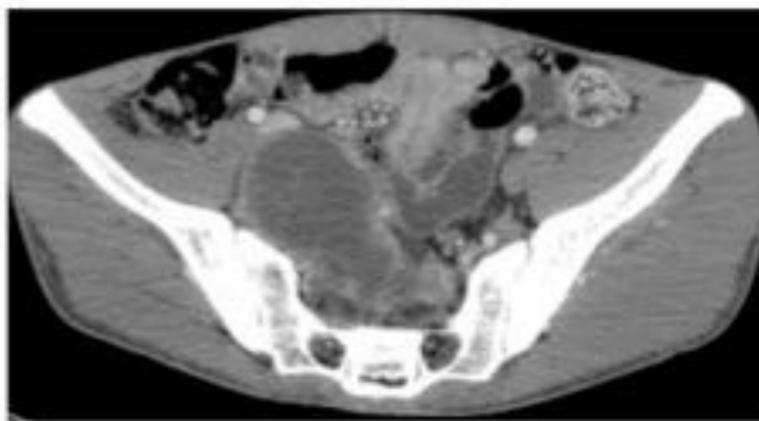
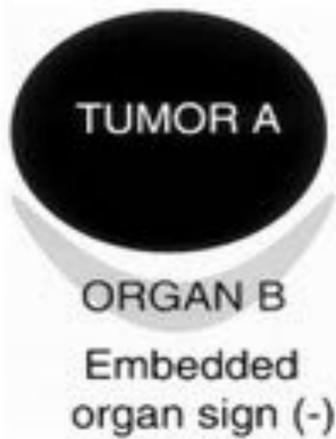
## LOCALIZACIÓN RETROPERITONEAL

El *Desplazamiento anterior* de cualquiera de estas estructuras, orientan un origen retroperitoneal:

- Órganos embriológicamente retroperitoneales: Adrenales, riñones, uréteres y gónadas.
- Estructuras posteriores cubiertas por peritoneo: Aorta, VCI, páncreas, colon izquierdo y derecho, duodeno (excepto 1ª porción), nervios y ganglios linfáticos.

Para identificar el probable órgano de origen o si la masa se origina del tejido blando retroperitoneal existen una serie de signos {1 y 2}:

- **Signo del pico (+):** Si la masa se origina de un órgano formará ángulos agudos con éste, deformando sus márgenes (en “garra” o “pico”); de lo contrario, formará ángulos obtusos.
- **Signo del órgano embebido (Figura 2):** Masa aparece incrustada en un órgano, fusionando sus bordes, indica invasión o dependencia. Cuando el borde adopta morfología de media luna indica que no depende del órgano, lo desplaza (Figura 3).
- **Signo del órgano fantasma:** Cuando la masa ha crecido hasta el punto de que el órgano no es visible.
- **Signo de la arteria nutricia prominente.** Cuando las arterias nutricias del tumor se originan en un órgano.



Nishino M, Hayakawa K, Minami M. Primary retroperitoneal neoplasm: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. Radiographic 2003;23:45.

Figura 2. Signo del órgano embebido.

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

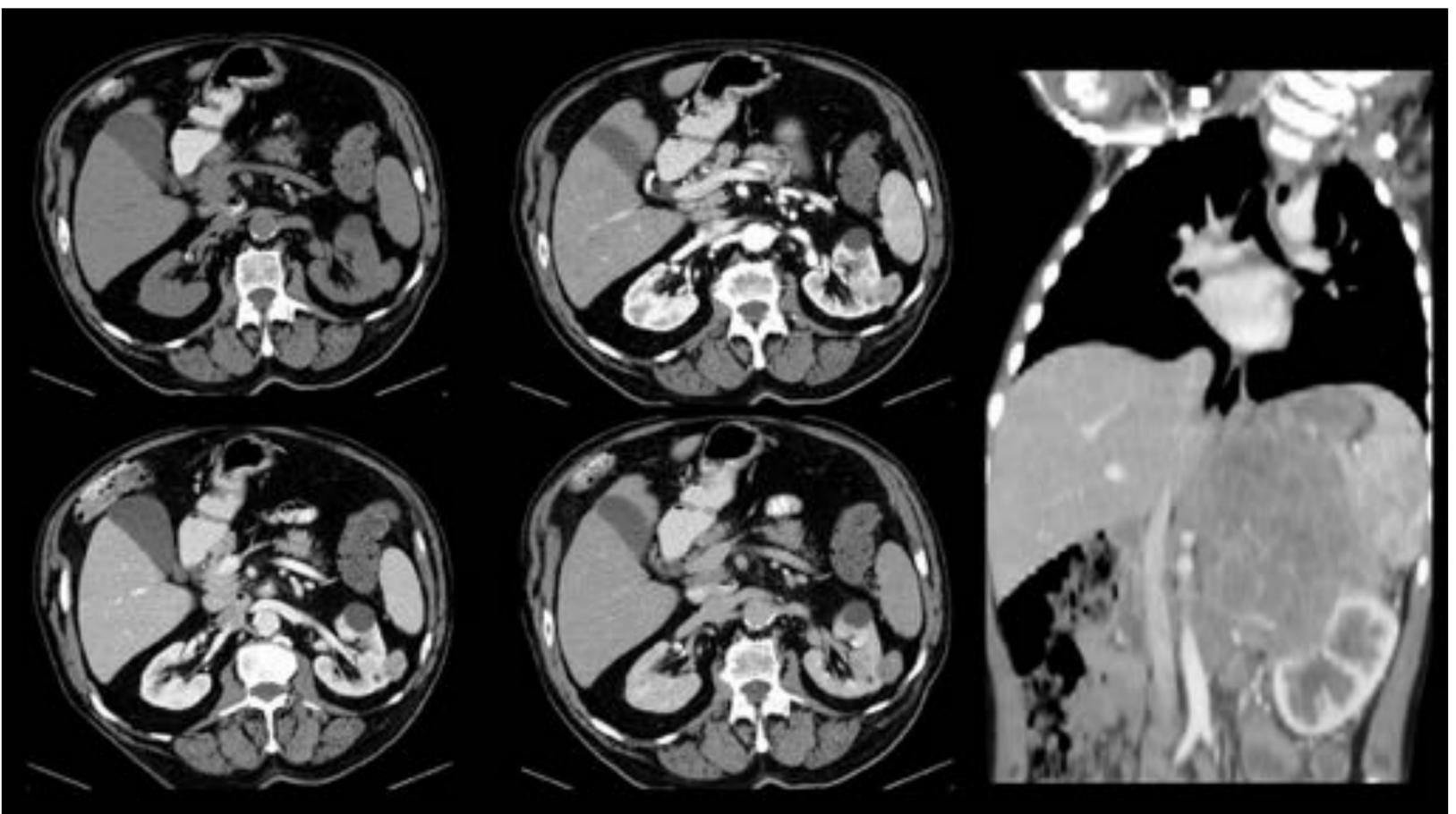


Figura 3. Cortes axiales: tumor que muestra dependencia de riñón izquierdo, visualizándose ambos bordes fusionados. Corte coronal: se objetiva un desplazamiento del riñón adoptando su borde una morfología en media luna, lo que orienta a que no hay dependencia con el mismo, hallazgos en relación con Neuroblastoma.

## A. ORIGEN MESODÉRMICO

- <1% de las neoplasias malignas de los adultos. El 15% de ellos, se originan en retroperitoneo.
- La mayoría de las neoplasias retroperitoneales primarias son de origen mesodérmico, constituyendo los liposarcomas, leiomiomas e histiocitomas fibroso maligno más del 80% de ellos.
- Típicamente: 6ª ó 7ª década de la vida y generalmente de gran tamaño en su presentación {1-3}.

### 1.LIPOSARCOMA

- El más común (30-40%); sin predilección por sexo.
- Origen: células mesenquimales primitivas, no de los adipocitos.
- La OMS los clasifica en función de la cantidad de grasa y matriz mucinosa que presenten:
  - **Bien diferenciado:** Más frecuente. Atenuación y señal similar a la grasa macroscópica. Ausencia o escaso realce, con presencia habitual de septos internos que lo diferencian del lipoma (homogéneo, de márgenes nítidos y densidad grasa, sin componente de tejido blando significativo y con presencia de cápsula). En el retroperitoneo es más frecuente el liposarcoma que el lipoma (Figura 4).

- **Mixoide:** 2º en frecuencia. Pacientes más jóvenes. Aspecto pseudoquístico heterogéneo (mezcla de grasa y tejidos blandos), con una densidad menor a la del músculo y próxima a la del agua y realce progresivo. RM: hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 por su alto contenido en mucopolisacáridos.
- **Desdiferenciado y de Células redondas y pleomórfico:** Subtipos menos comunes {3}.

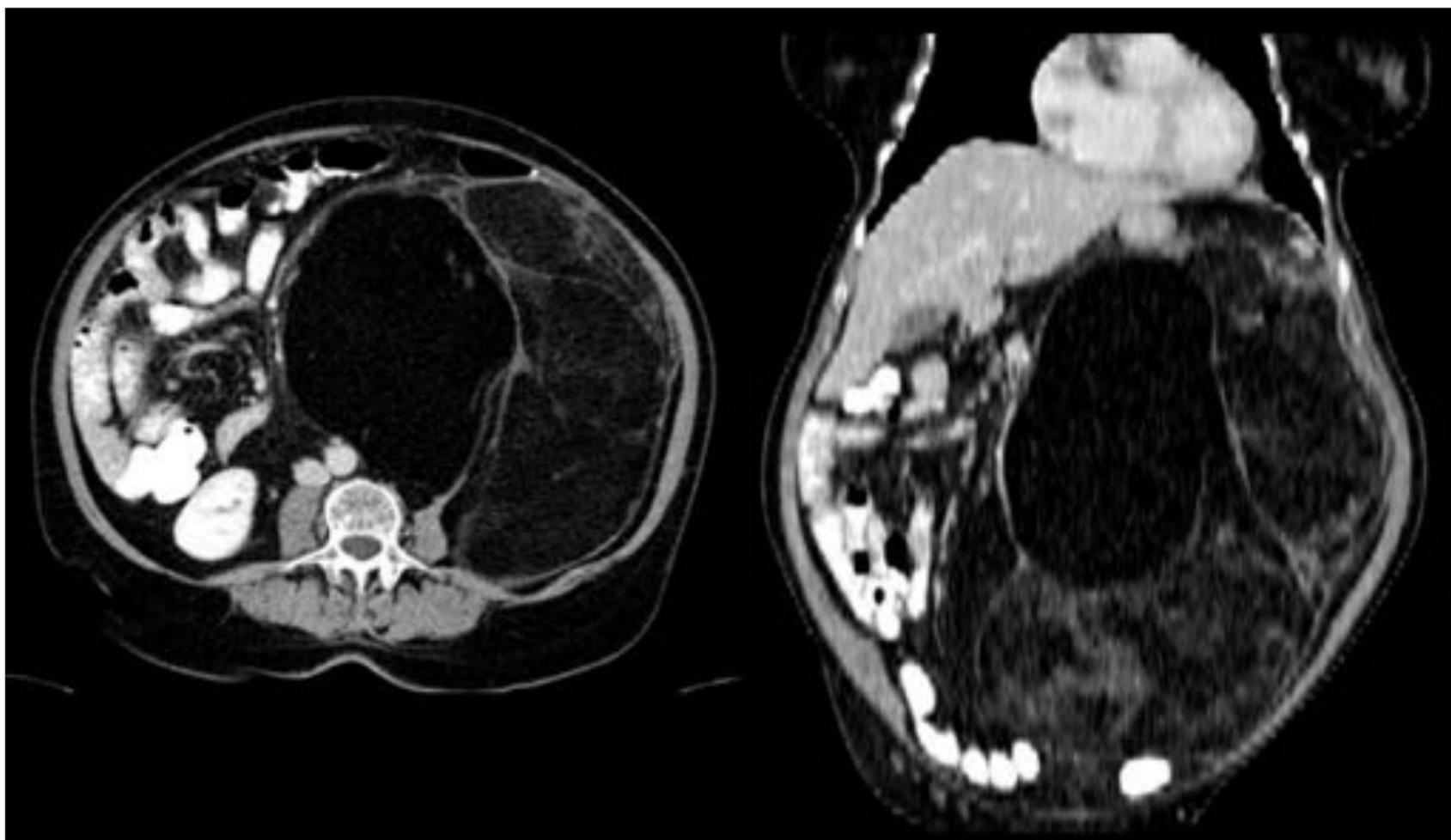


Figura 4. Gran masa abdominal de localización retroperitoneal con extensión a espacios perirrenal y pararenal anterior izquierdos. Presenta una densidad predominantemente grasa con tabicaciones y áreas mal definidas de mayor densidad sin realce significativo tras contraste, hallazgos en relación con liposarcoma de bajo grado.

## 2. LEIOMIOSARCOMA (2º en frecuencia (30%)).

- Mujeres (2/3).
- Orígen: Músculo liso retroperitoneal, vasos sanguíneos o remanentes del conducto de Wolf.
- Patrones de crecimiento:
  - Extravasacular (62%).
  - Intravasacular (5%): Suele afectar a la VCI.
  - Intra y extravasacular (33%).
- Crecimiento intraluminal es más frecuente rodeando VCI, entre diafragma y v. renales.
- Clínica depende del segmento afectado:
  - Superior** (VCI intrahepática): SD.Budd-Chiari.
  - Medio** (VCI intrahepática -v.renales): dolor HD e insuf. renal.
  - Inferior** (debajo v. renales): dolor y edema MMII.
- Masa de tejido blando bien delimitado. Cuando son de gran tamaño, pueden presentar extensa necrosis y hemorragia.
- TC: masa de atenuación intermedia con realce heterogéneo en fases precoces que persiste en fases tardías.
- RM: señal intermedia/baja en T1 e intermedia/alta en T2, dependiendo del grado de necrosis.
- *La presencia de una extensa necrosis en una masa retroperitoneal, con afectación contigua de un vaso es muy sugestivo de leiomioma (Figura 5),. {2 - 4}*

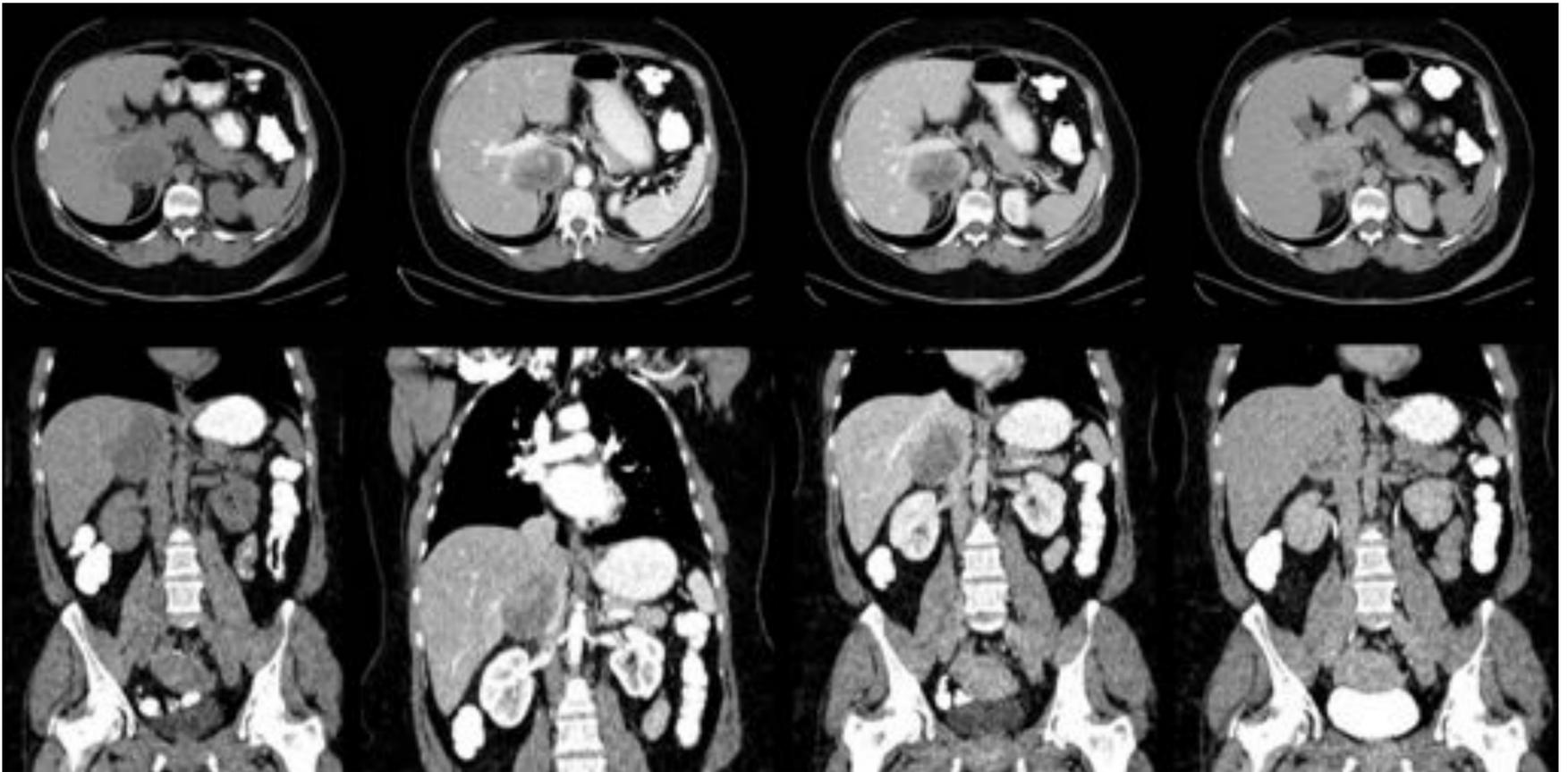


Figura 5. Masa heterogénea con presencia de extensa área de necrosis, que infiltra vena cava intrahepática y caudalmente a cava inferior proximal renal, hallazgos en relación con leiomiosarcoma.

### 3. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

- 3º en frecuencia (15-19%). Hombres (2/3).
- Sarcoma de partes blandas más común en el cuerpo.
- TC y RM inespecífico: masa de partes blandas, infiltrante, con realce heterogéneo, especialmente central, compatible con necrosis, hemorragia o material mixoide, e invasión de órganos adyacentes. No se observa grasa.
- RM: señal baja o intermedia en T1 y heterogéneamente alta en T2. El material mixoide es hiperintenso en T2.
- *La presencia de calcificaciones puede ayudar a diferenciar el histiocitoma fibroso maligno del leiomiosarcoma, que no presenta calcificaciones {3 y 4}.*

## B. ORIGEN NEUROGÉNICO

- 10-20% tumores retroperitoneales 1°. Mayoría benignos.
- Localizados a lo largo de la cadena simpática, región paraespinal; médula suprarrenal o cuerpos paraaórticos.
- Clasificación según origen: vaina nerviosa, células gangliónicas y paragangliónicas {3 y 4}.

### 1. TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA:

#### 1.1. SCHWANOMA/NEURILEMOMA

- Mujeres 20-50 años; habitualmente paravertebral. Puede asociarse a Neurofibromatosis tipo 2.
- Masa encapsulada y bien delimitada, con atenuación y señal heterogénea. Compuesto por componente de Antoni A, celular (hipointenso en T1 y T2) y Antoni B, mixoide (hiperintenso en T2).
- TC: homogéneos los pequeños, los mayores son heterogéneos (en TC como en RM), así como tras contraste.
- Excéntricos en relación con el nervio de origen,
- *Localización:*
  - 70-75% intradural extramedular
  - 15% extradural
  - 15% "dumbbell" o "reloj de arena" ( intra y extradural, transformaminal)
  - Raro intramedular
  - Toracico > cervical = lumbar
- *Puede observarse calcificaciones, hialinización y degeneración quística/hemorrágica, raros en neurofibromas.*

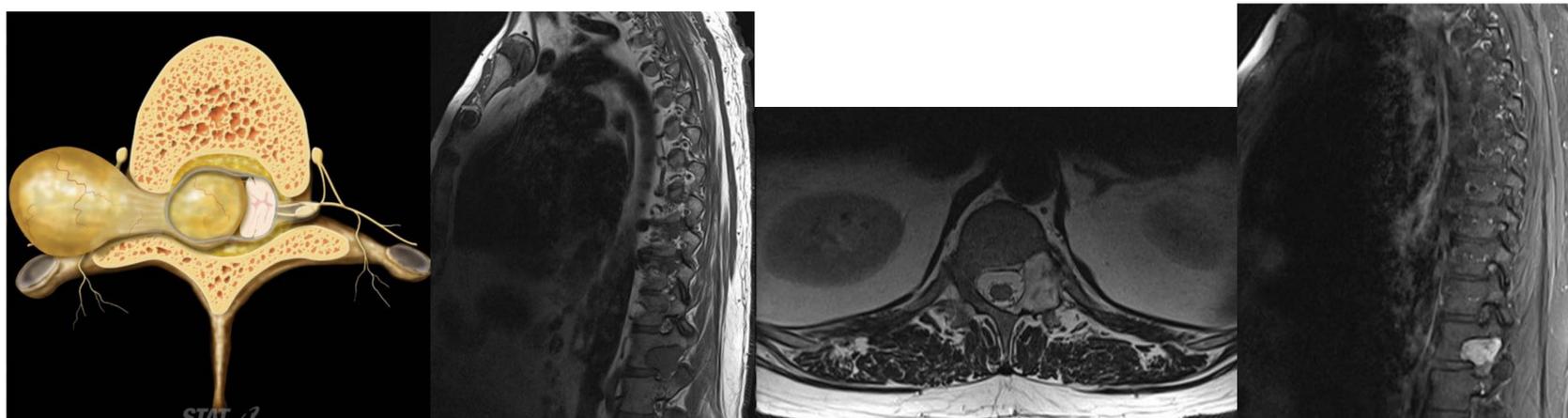


Figura 6. Representación de Neurinoma paraespinal. Cortes axiales y coronales en secuencias potenciadas T1, T2 y T1 con CIV que evidencian Neurinoma paraespinal izquierdo.

## 1.2. NEUROFIBROMA

- Varones 20-40 años.
- 90% tumores aislados, homogéneos, bien delimitados y no encapsulados, compuestos por células de la vaina nerviosa, componente mixoide y haces de colágeno
- Posición central en continuidad con el nervio de origen.
- TC: densidad partes blandas y realce homogéneo.
- RM: hiperintensidad central en T1 (por tejido neural) e hiperintensidad periférica e hipointensidad central en T2 (por degeneración mixoide, signo de la diana, puede visualizarse en neurinoma, pero menos frecuente). Realce heterogéneo con áreas de baja señal.
- Ante neurofibromas múltiples o neurofibromas plexiformes, pensar en Neurofibromatosis tipo 1 {3 y 4}.

### 1.3. T. MALIGNO DE LA VAINA NERVIOSA (MNST)

- *Schwannoma maligno, sarcoma neurogénico y neurofibrosarcoma.*
- 20 a 50 años. 50% de novo, el resto tras radiación o neurofibromas. 2%-5% de los pacientes con NF1 desarrollan MNST.
- Masas grandes y heterogéneas con necrosis o calcificación central con márgenes mal diferenciados, que pueden infiltrar estructuras adyacentes.
- *El hallazgo más importante es el crecimiento rápido de una masa asociado a dolor espontáneo y no remitente {3 y 4}.*

## 2. ORIGEN EN CÉLULAS GANGLIÓNICAS:

### 2.1. GANGLIONEUROMA

- Poco frecuente; 2<sup>a</sup> y 4<sup>a</sup> década. Benigno
- Retroperitoneo y mediastino localizaciones más frecuentes.
- Origen: ganglios simpáticos paravertebrales (menos frecuente médula adrenal).
- Normalmente asintomático. 57% funcionales (catecolaminas, VIP u hormonas androgénicas).
- TC: masa hipodensa bien delimitada, con posible aspecto en espiral, pueden rodear un vaso sin estenosarlo. Calcificaciones puntiformes (20-30%).
- RM: homogéneamente hipointenso en T1, señal variable en T2 dependiendo de su composición.

### 2.2. NEUROBLASTOMA

- Tumor pediátrico maligno; varones <10 años.
- 66% en adrenal, el resto en cadena simpática paravertebral.
- Masas infiltrantes, irregulares, lobuladas y heterogéneas, englobando vasos sanguíneos y con calcificaciones groseras. Realce variable (Figura 7).
- Alto porcentaje con metástasis al diagnóstico {3 y 4}.

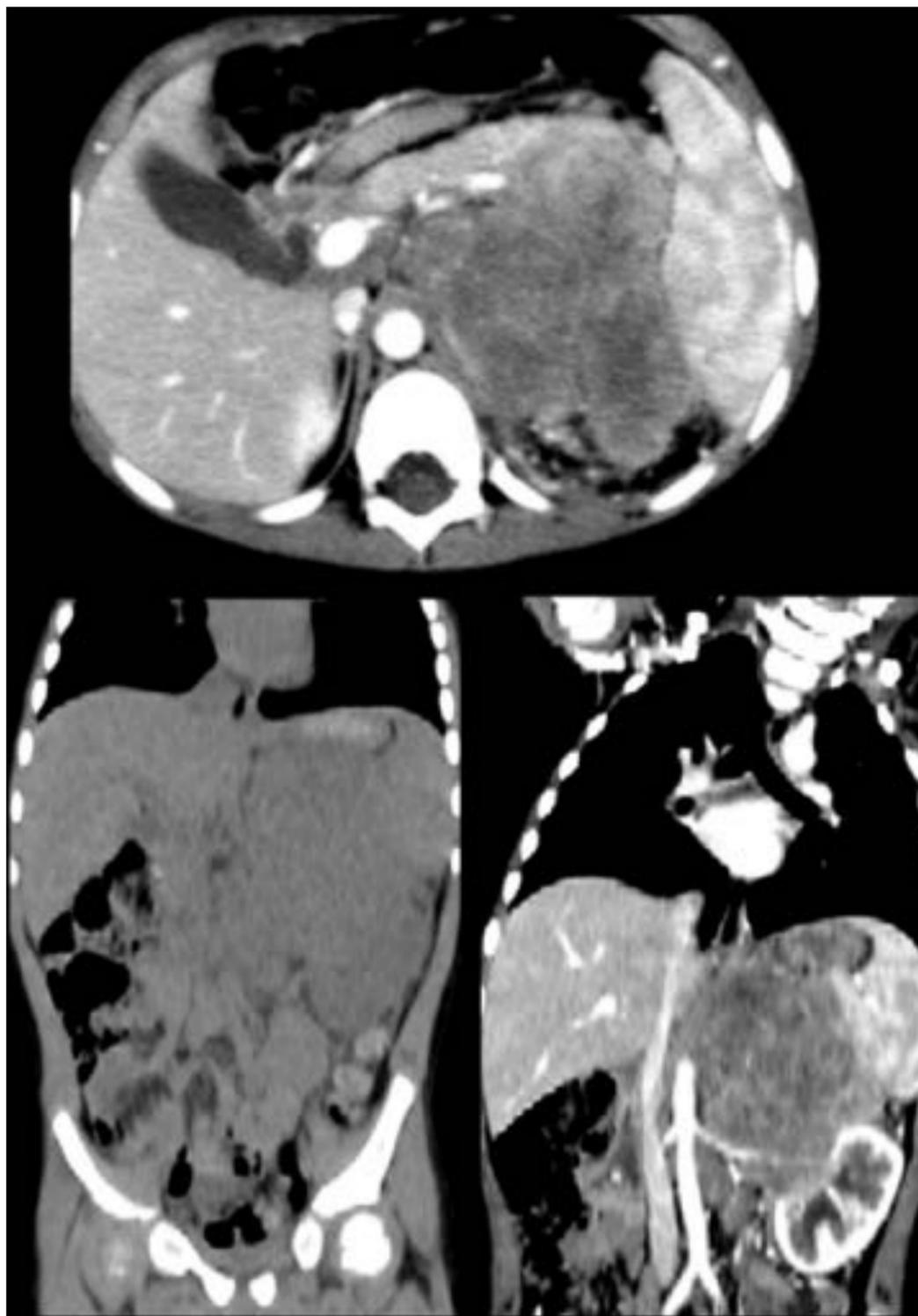


Figura 7. Gran masa relativamente homogénea, de bordes netos y bien definidos con captación periférica de contraste principalmente, con zona central de aspecto más hipodenso aunque celular. Márgenes insinuantes con efecto de masa y deformidad de las estructuras con las que contacta. No presenta calcificaciones. Aunque estos hallazgos son pocos frecuentes, el diagnóstico definitivo fue de Neuroblastoma.

### **3. CÉLULAS PARAGANGLIÓNICAS:**

#### **3.1. PARAGANGLIOMA (FEOCROMOCITOMA EXTRAADRENAL):**

- Pueden asociarse a NF1, MEN o Sd. de Von Hippel-Lindau.
- 3ª década de la vida.
- Localización: órganos de Zuckerkand, en región paraaórtica próximo al origen de arteria mesentérica superior.
- 40% malignos, con comportamiento agresivo local y/o metástasis a ganglios, hueso, pulmón o hígado.
- Funcionales hasta en un 60% de los casos (secreción de catecolaminas).
- TC: masas de partes blandas bien delimitadas con necrosis (40%), calcificaciones puntiformes (15%) o hemorragia intratumoral (nivel líquido-líquido), (Figura 8).
- RM: señal intermedia T1 y moderadamente alta T2. Tumores hipervasculares con realce precoz e intenso (valorar bloqueo alfa previo a la inyección de contraste yodado, por riesgo de crisis HTA), {3 y 4}.

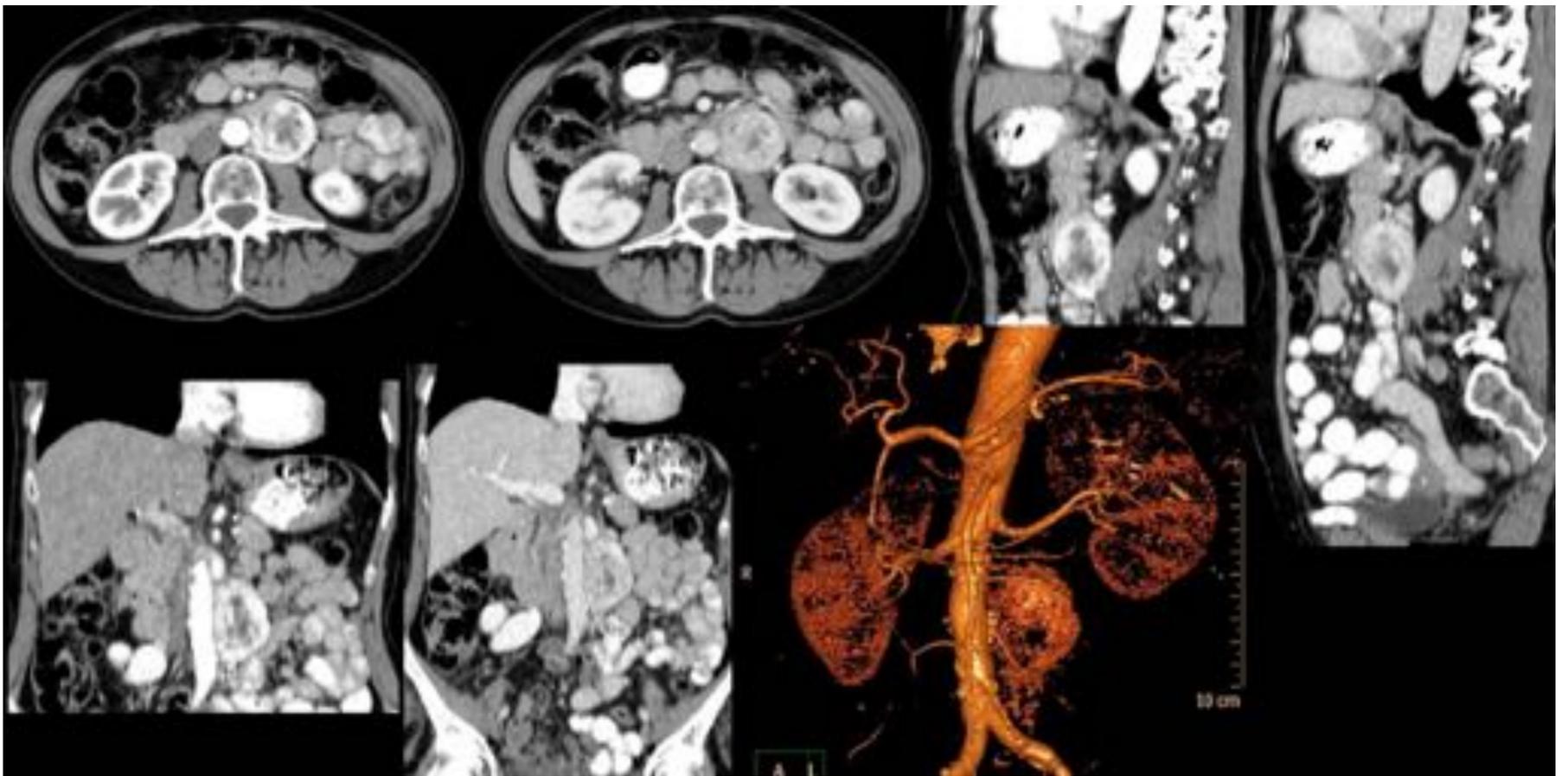


Figura 8. Masa retroperitoneal de morfología ovoidea, localizada a nivel paraaórtico izquierdo, a la altura infrarrenal inmediatamente por encima de la salida de la arteria mesentérica inferior. Presenta un realce heterogéneo, apreciando en su interior áreas que no realzan en fase arterial ni venosa en probable relación con necrosis. Los hallazgos descritos son compatibles con paraganglioma retroperitoneal.

## ***C. TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES, DEL CORDÓN Y ESTROMALES***

### **1. TUMORES PRIMARIOS DE CÉLULAS GERMINALES RETROPERITONEALES**

- 1%-2.5% localización extragonadal, mediastino más frecuente que el retroperitoneo.
- Origen: remanentes de células germinales (línea media de T6 a L2).
- Mayoría metástasis 1rio gonadal, debe de excluirse.
- Más frecuente en hombres.
- Suelen asociar niveles altos de alfa-FP y B-HCG.
- Peor pronóstico que los de localización gonadal.
- Pueden ser tumores seminomatosos o no:
  - Seminomatosos: masas homogéneas, lobuladas, bien delimitadas y gran tamaño, con septos hipointensos en T2 y calcificaciones.
  - No seminomatosos: masas heterogéneas e infiltrantes, con áreas de necrosis y hemorragia, realce heterogéneo y vacíos de señal en RM por hipervascularización {3 y 4}.

## **2. TERATOMA RETROPERITONEAL PRIMARIO.**

- 6%-11% de los tumores retroperitoneales 1ºs.
- Origen: células germinales pluripotenciales.
- Más frecuentes mujeres con distribución bimodal (< de 6 meses y en adultos jóvenes).
- 3er tumor retroperitoneal más frecuente en niños después del neuroblastoma y tu. de Wilms.
- Se subclasifican en {3 y 4}:

### **2.1. TERATOMA MADURO (QUISTE DERMOIDE):**

- Masa predominantemente quística con calcificación en forma de diente (56%) y grasa (93%). Puede observarse un nivel grasa-líquido y artefacto químico entre la grasa y el fluido (Figura 9).

### **2.2. TERATOMA INMADURO.**

- <1%. Se presenta en menores de 20 años.
- Localización más frecuente: proximidades del polo superior del riñón izquierdo.
- Masas predominantemente sólidas con áreas grasas dispersas y calcificaciones groseras dispersas y mal delimitadas.

### **2.3. TERATOMA MALIGNO**

- Masa irregular e infiltrante a órganos y vasculatura adyacente. Elevación de alfa-FP en un 50% de casos.

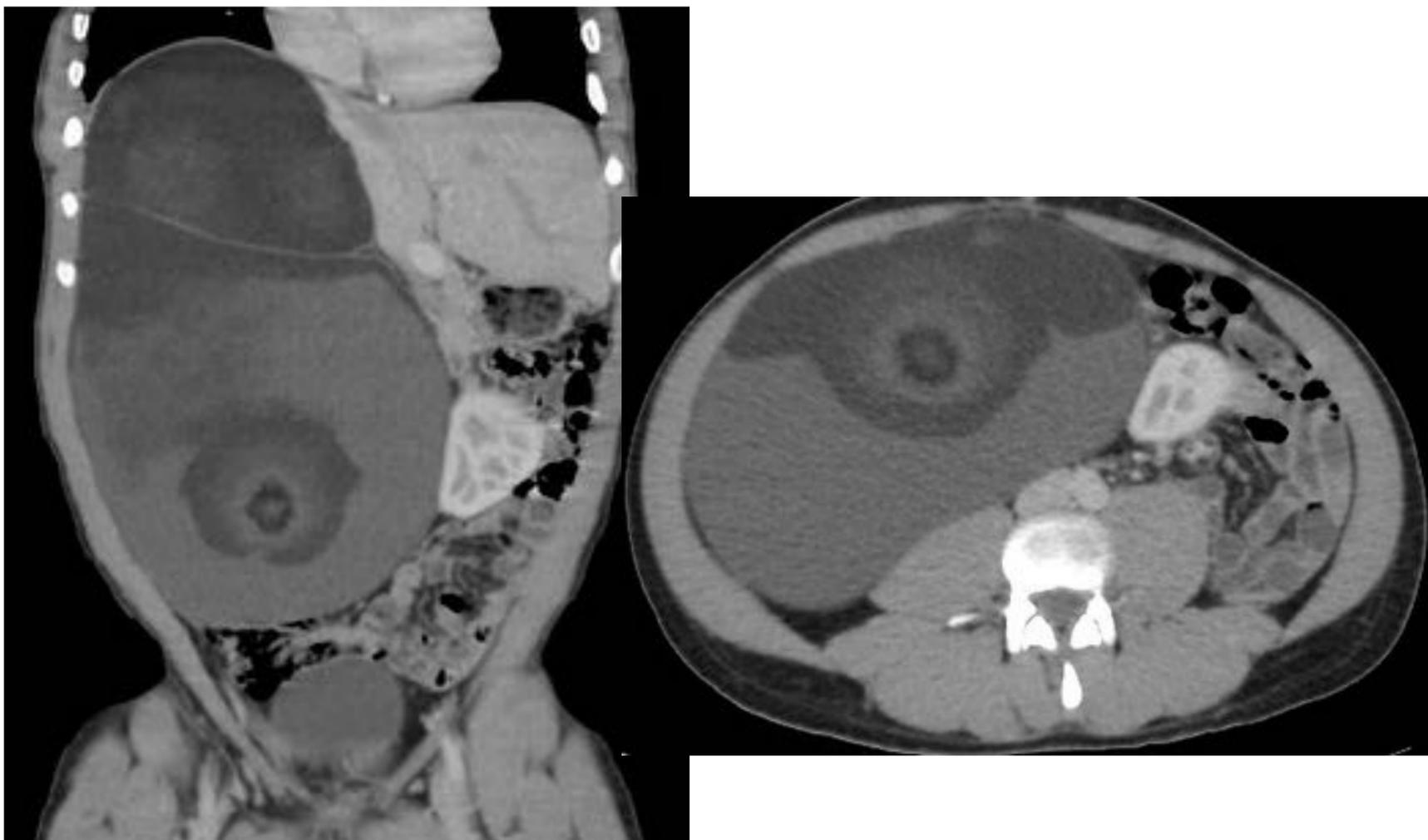


Figura 9. Cortes coronal y axial en fase portal que evidencia gran masa de densidad heterogénea, con nivel grasa-liquido y que desplaza riñón derecho hacia la izquierda que sugiere probable origen retroperitoneal, hallazgos en relación con Teratoma quístico maduro.

## **D. ORIGEN LINFOIDE**

### **1. LINFOMA (+ frecuente de todos, 33%):**

- Tumor maligno retroperitoneal. Hay dos tipos:
  - Linfoma Hodking (LH): bimodal (2<sup>a</sup> y 6<sup>a</sup> décadas); generalmente enf. limitada, mediastino y bazo.
  - Linfoma no Hodking (LNH): 4<sup>a</sup> y 7<sup>a</sup> décadas. Puede existir enfermedad extranodal en hígado, bazo o intestinos, sobre todo estadíos avanzados.
- Ganglios paraaórticos afectados en 25% y 55%, respectivamente. 14% de LNH se presentan como masa retroperitoneal.
- TC: masa homogénea bien delimitada, realce leve y homogéneo, rodean y desplazan estructuras sin invadirlas; pueden producir obstrucción ureteral o de VCI. Previo tratamiento no suelen presentar calcificaciones ni necrosis. La aorta y VCI pueden estar desplazadas anteriormente, *signo de la "aorta flotante"*, permite distinguirlas de otras patologías, como fibrosis retroperitoneal (Figura 10).
- RM: isointenso en T1 e iso/hiperintenso en T2. Realce homogéneo o parcheado.
- *Diferenciación entre tumor viable y fibrosis no es fácil, una hipointensidad en T2 con mínimo realce es sugestivo de fibrosis {3 y 4}.*

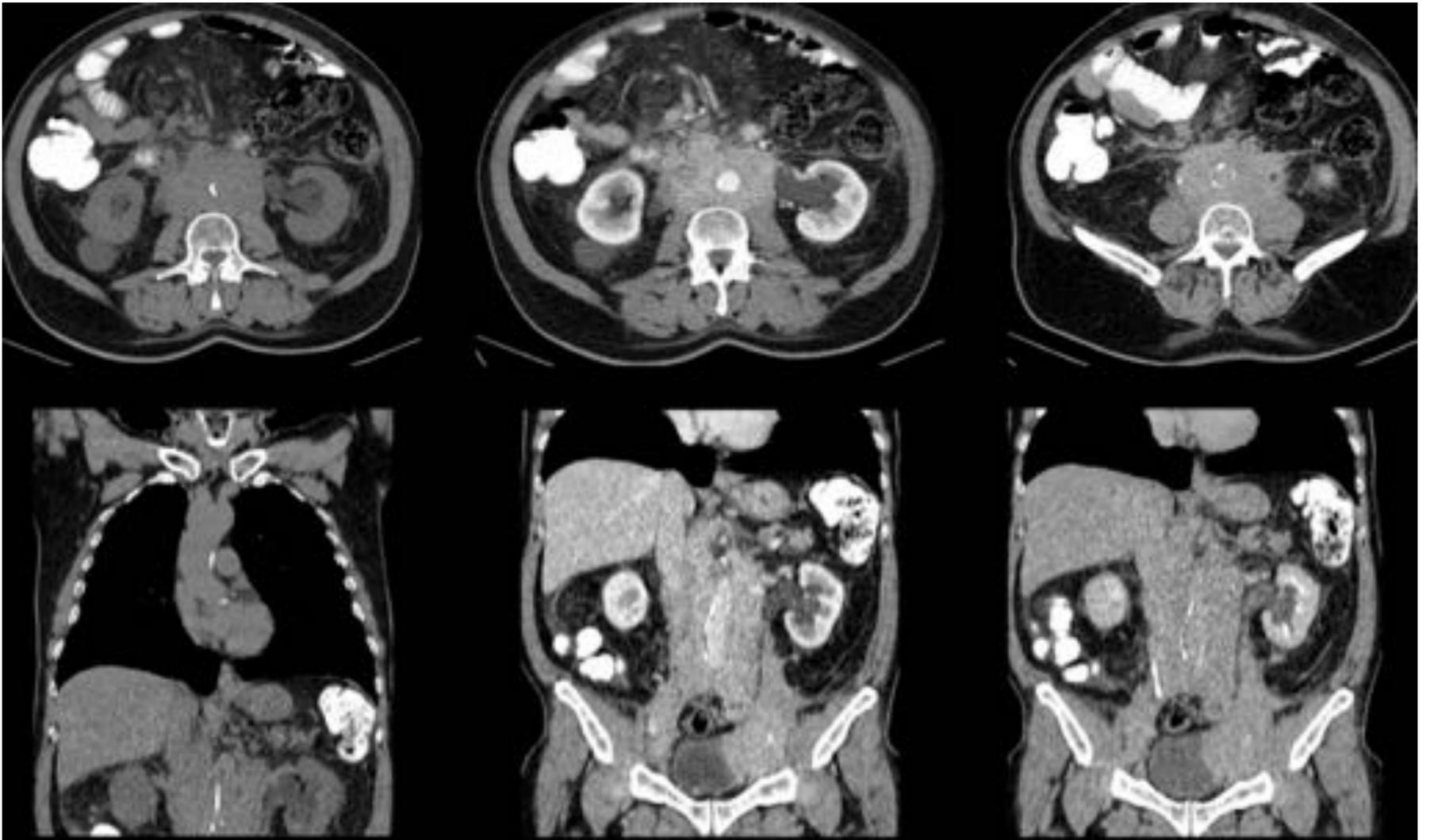


Figura 10. Masa homogénea bien delimitada, con realce leve, que rodea y desplaza estructuras sin invadirlas, aunque en éste caso se produce obstrucción ureteral, con hidroureteronefrosis izquierda secundaria . La aorta y VCI están desplazadas anteriormente, produciendo el signo de la "aorta flotante" que permite distinguir linfoma de otras patologías, como la fibrosis retroperitoneal.

## 2. LINFADENOPATÍAS:

### 2.1. ADENOPATÍAS METASTÁSICAS:

- Neoplasias malignas tienden afectar inicialmente ganglios locoregionales.
- Carcinomas que normalmente metastatizan a retroperitoneo: renal, testicular, cérvix uterino y prostáticos.
- Criterios para diferenciar entre adenopatías metastásicas o reactivas: tamaño, morfología, número, *el más importante: diámetro corto*, medidas límites son los 6 mm en retrocraurales, 10mm en retroperitoneales y 15mm en pélvicos.
- *Sospechar patología subyacente ante la presencia de múltiples adenopatías en el límite alto de la normalidad.*

### 2.2. ENFERMEDAD DE CASTLEMAN LOCALIZADA (hiperplasia linfoide gigante).

- Enf. linfoproliferativa idiopática no clonal poco frec.
- Localización más habitual el tórax, retroperitoneo sólo en un 10%-15% de los casos.
- Masa de partes blandas única, homogénea, bien delimitada con moderado/marcado realce; puede presentar anillo periférico de mayor realce. Fibrosis central o calcificaciones en un 30% {3 y 4}.

## CONCLUSIONES:

- Las lesiones retroperitoneales pueden ser primarias, organodependientes o secundarias a patología no retroperitoneal.
- Aunque el diagnóstico preciso mediante la imagen (TC y/o RM) es difícil, dado el solapamiento en los hallazgos radiológicos, conocer la localización, extensión, composición, la clínica y datos epidemiológicos, nos permite acotar el diagnóstico diferencial de forma significativa para una adecuada orientación diagnóstica-terapéutica. En general, el diagnóstico de los tumores retroperitoneales asienta sobre tres pilares fundamentales: la clínica-epidemiología, el diagnóstico por imagen y el diagnóstico anatomopatológico.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Ajit H. Goenka MD, Shetal N. Shah MD et al. Imaging of the Retroperitoneum. Radiol Clin N Am 2012; 50:333-355.
2. 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.
3. Prabhakar Rajiah, MBBS, MD, Rakesh Sinha, MD, et et al. Imaging of Uncommon Retroperitoneal Masses. RadioGraphics 2011; 31:949-976.
4. Lee. Sagel. Stanley. Heiken, Body TC con correlación RM tomo II, capítulo Retroperitoneo.