



Tumores retroperitoneales primarios: de lo más frecuente a lo excepcional

Carmen Sánchez De la Orden, Rocío María Cortés
Lopera, Alexis Espinosa Pizarro, Rocío Márquez
García, Andrea María Gregor Ramírez

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Objetivos:

- Breve repaso de la anatomía retroperitoneal.
- Revisión de los tumores retroperitoneales primarios sólidos en los últimos 10 años en nuestro hospital.
- Destacar los hallazgos por imagen, ecografía y tomografía computerizada (TC), que nos indican benignidad/malignidad (tamaño, forma, componente sólido, quístico o graso, tabiques, calcificación...)
- Aportar *tips* que nos ayuden a valorar localización y extensión hacia otros órganos y espacios.

Revisión del tema:

Los tumores retroperitoneales primarios surgen fuera de los órganos retroperitoneales sólidos, proviniendo de tejidos propios del espacio o de restos embrionarios.

Son tumores raros, habitualmente malignos y más frecuentes en el rango de edad de 40-50 años.

Se asocian a tasas de mortalidad relativamente altas, debido en parte a los síntomas inespecíficos o ausencia de los mismos en el momento de la presentación ya que tienen un crecimiento sin barreras encontrando tumores con un tamaño grande (11-20 cm).

Los estudios mediante técnicas de imagen se utilizan para confirmar el diagnóstico, evaluar cualquier enfermedad metastásica y determinar el potencial de resección.

- La ecografía es la prueba inicial en la mayoría de los casos.
- La TC es la más utilizada para determinar la extensión, valorar la posible infiltración de órganos vecinos así como su naturaleza y comportamiento con el contraste intravenoso.
- La resonancia magnética (RM) se puede utilizar para una mayor diferenciación, pero siempre se requiere estudio histológico por parte de Anatomía Patológica (AP). De los casos presentados en nuestra comunicación, ninguno requirió RM para su diagnóstico.
- Se puede realizar una biopsia percutánea y para evaluar el grado del tumor, disponemos del PET-TC.

Revisión del tema:

De los 15 tumores sólidos retroperitoneales en los últimos 10 años diagnosticados por anatomía patológica en nuestro hospital, encontramos:

| RESULTADO ANATOMÍA PATOLÓGICA | NÚMERO DE CASOS |
|-------------------------------|-----------------|
| Lipoma | 1 |
| Liposarcoma | |
| - Desdiferenciado | 2 |
| - Bien diferenciado | 2 |
| Leiomioma | 6 |
| Rabdomiosarcoma | 1 |
| Mixofibrosarcoma | 1 |
| Schwannomas | 2 |

Revisión del tema:

Espacio retroperitoneal: área ubicada en la parte posterior de la cavidad abdominal, entre el peritoneo parietal posterior y la fascia de la musculatura lumbar, desde la cara inferior del diafragma hasta el suelo de la pelvis. Por delante se continúa con la superficie posterior del hígado, área duodeno-páncreas y parte del colon ascendente y descendente.

Se divide en tres compartimentos, cuyos bordes están delimitados por diferentes fascias (FIG. 1)

- El compartimento más anterior, conocido como espacio pararrenal anterior, está delimitado anteriormente por la capa posterior del peritoneo parietal, posteriormente por la fascia renal anterior (también conocida como fascia de Gerota) y lateralmente por la fascia lateroconal.
- El compartimento más posterior, conocido como espacio pararrenal posterior, está delimitado anteriormente por la fascia renal posterior (también conocida como fascia de Zuckerkandl) y posteriormente por la fascia transversalis.
- Medialmente, este espacio está limitado por la fusión de la fascia renal posterior y transversalis con la fascia muscular, mientras que anterolateralmente, este es contiguo a la grasa properitoneal.
- El espacio perirrenal está limitado anteriormente por la fascia renal anterior y posteriormente por la fascia renal posterior.
- Además estos compartimentos retroperitoneales, se expanden y comunican entre sí: el plano retromesentérico corresponde a la fascia renal anterior, el plano retrorrenal corresponde a la fascia renal posterior y el plano lateroconal a la fascia lateroconal .
- Inferiormente, estos forman el plano interfascial combinado, que discurre por delante del músculo psoas, lo que permite la comunicación con la pelvis.

Revisión del tema:

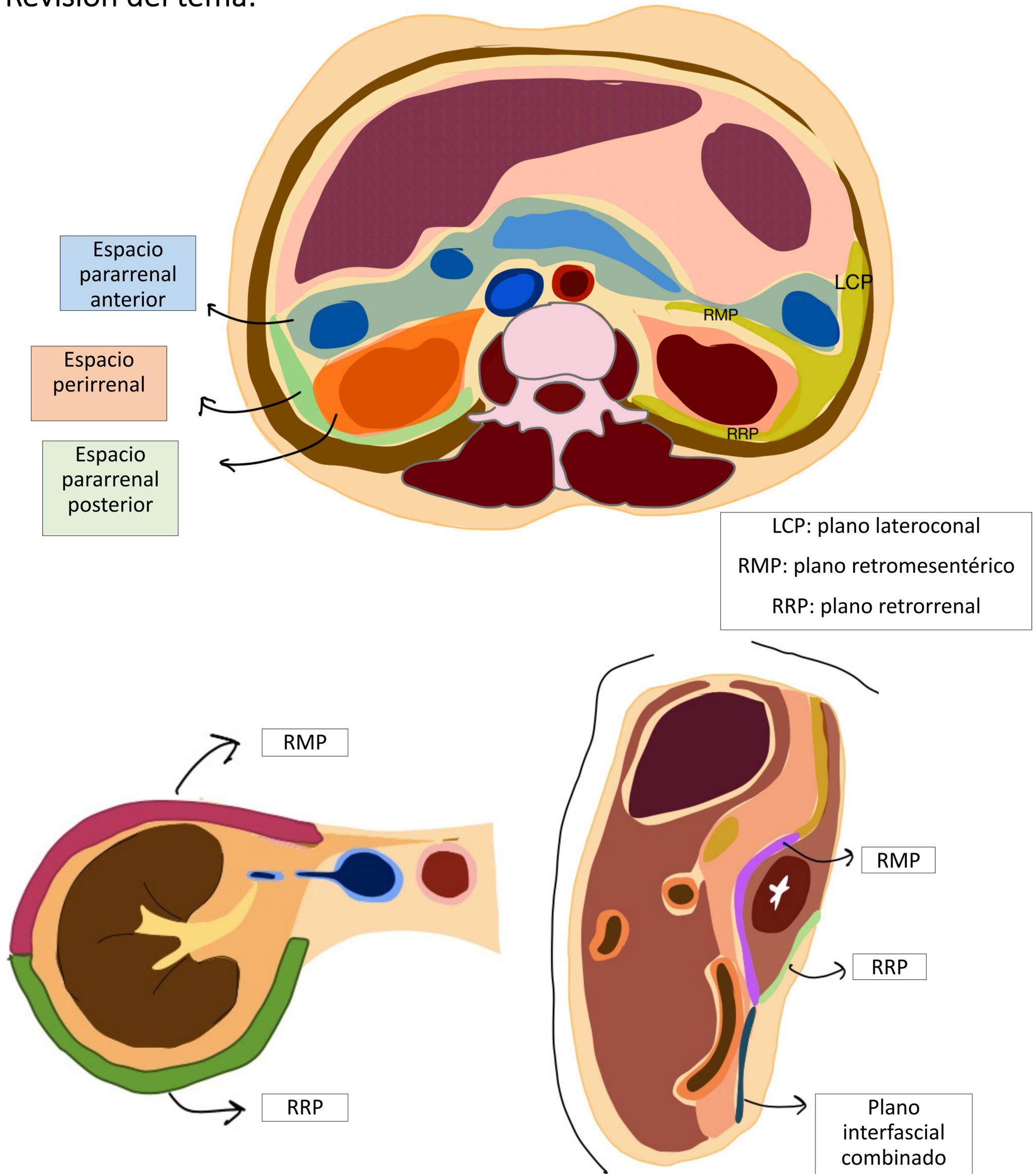


FIG. 1

Revisión del tema:

Inicialmente, el radiólogo debe asegurarse de que la masa surja en los tejidos blandos retroperitoneales y no en el peritoneo o en un órgano que resida en el retroperitoneo.

1. **¿Qué estructuras desplaza?** Las masas que desplazan los órganos retroperitoneales hacia delante (p. ej., los riñones, el colon ascendente, el colon descendente y el páncreas) o la aorta abdominal y/o de la vena cava inferior, tienen más probabilidades de ser tumores retroperitoneales primarios.
2. **¿Cómo son los bordes del órgano adyacente?** Si tiene picos como se observa en la FIG. 2A (Signo del “pico”) es probable que la masa tenga origen en el mismo, si sus bordes son obtusos/romos como en la FIG. 2B probablemente no tengan origen en este.
3. **¿Tienen el tumor y el órgano bordes difícilmente separables con reacción desmoplásica?** Si es así nos encontramos con el signo del órgano incluido (FIG. 3A) y sugiere origen del tumor, si a su vez el órgano se encuentra deformado o comprimido por este (más notable con estructuras plásticas como las venas o el tubo digestivo), será ajeno a su origen, podemos ver la representación en la FIG. 3B
4. **¿Existe algún órgano desaparecido?** En la mayoría de los casos se aclara su origen excluyendo las glándulas suprarrenales que por su pequeño tamaño suelen ser invadidas por cualquier tumor retroperitoneal primario.
5. **¿Se aprecian arterias que surjan del órgano adyacente y nutran el tumor?** Si es así nos encontramos con el signo de la arteria nutricia positivo que indica que el tumor se originó en dicho órgano.

Revisión del tema:

2. ¿Cómo son los bordes del órgano adyacente?

Si la masa borra los bordes del órgano y este adquiere bordes picudos, es probable que la masa dependa de dicho órgano, mientras que si los bordes del órgano son lisos, sugiere que el tumor produce efecto masa pero no depende de él.

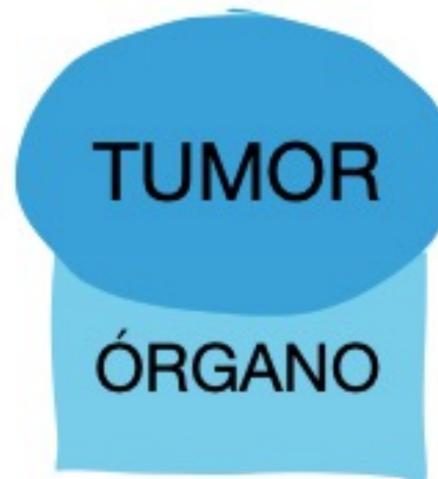


FIG. 2A

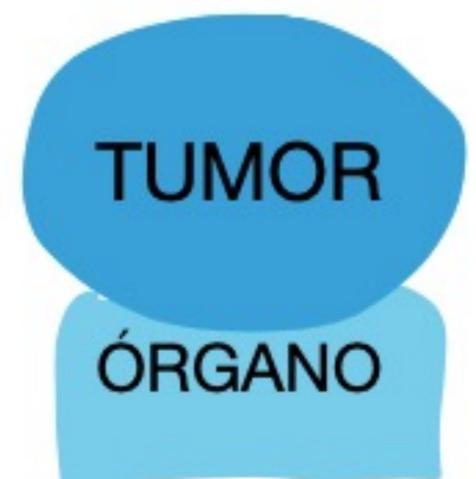


FIG. 2B

3. ¿Tienen el tumor y el órgano bordes difícilmente separables con reacción desmoplásica?

Si es así nos encontramos con el signo del órgano incluido y sugiere origen del tumor en dicho órgano, si por el contrario el órgano se encuentra deformado o comprimido por este (más notable con estructuras plásticas como las venas o el tubo digestivo), será ajeno a su origen.



FIG. 3A



FIG. 3B

Revisión del tema:

Una vez realizado el diagnóstico de tumor retroperitoneal primario vamos a intentar ponerle nombre, aunque bien sabemos que es la anatomía patológica es la única prueba diagnóstica certera. Para ello atenderemos en los tumores sólidos a su componente mayoritario (FIG. 4):

Grasa

Lipoma

Liposarcoma

Musculo

Leiomioma

Leiomiosarcoma

Rabdomiosarcoma

Tejido fibroso

Solitarios

Mixofibrosarcoma

Tejido neural

Neurofibroma

Schwannoma

Malignos vaina nervio periférico

Ganglioneuromas

Ganglioneuroblastomas

Paraganglioma

FIG. 4: Clasificación tumores retroperitoneales primarios

Revisión del tema:

I. GRASA

a. LIPOMA:

- i. Aparecen en torno a 50 años.
- ii. Asintomáticos, cuando crecen mucho pueden dar clínica.
- iii. TC: Densidad grasa
- iv. RM: hiperintensos en secuencias T1, con saturación química de la grasa

CLAVE: Es más frecuente el liposarcoma bien diferenciado en el área retroperitoneal que un lipoma, por tanto la presencia de supresión grasa incompleta en RM, cápsulas o septos gruesos o irregulares, realce nodular interno o necrosis en una masa retroperitoneal que contiene grasa debe hacer sospechar un sarcoma lipomatoso, y en esos casos se justifica la biopsia y/o la resección quirúrgica.



FIG. 5: Varón de 55 años en el que de forma incidental se identifica gran masa abdominal retroperitoneal en hemiabdomen superior pararenal anterior derecha (flecha roja), de bordes bien definidos y densidad homogénea grasa, encapsulada y con escasa vascularización. AP: lipoma

Revisión del tema:

I. GRASA

b. LIPOSARCOMA

- i. Más frecuente, 35% de los tumores retroperitoneales.
- ii. Entre 5ª-7ª década de la vida, ligera predilección por mujeres.
- iii. Espacio perirrenal.
- iv. 4 subtipos: Bien diferenciado, desdiferenciado, mixoide y pleomórfico.

BIEN DIFERENCIADO

- El más frecuente
- Grado intermedio con mejor pronóstico.
- Alto riesgo de recidiva con potencial de degeneración maligna → liposarcoma desdiferenciado.
- TC: Predominio graso con tabiques gruesos/nódulos con realce de leve a marcado tras administración de contraste.

DESDIFERENCIADO

- Segundo en frecuencia.
- Alto grado.
- Metástasis en 1/5 de los casos.
- Más recidivas que el diferenciado.
- TC/RM: masa bimórfica con una clara demarcación entre el tejido predominantemente graso y el tejido sólido no graso.
- Calcificaciones en 1/5 de los casos

MIXOIDE

- Metastatizan en ubicaciones inusuales (tejidos blandos y huesos.)
- TC: quístico, hipocaptante en comparación con el músculo.
- RM: Baja intensidad de señal potenciada en T1 e hiperseñal en T2.
- Realza con el contraste de forma reticular gradual.
- La presencia de una *pequeña cantidad de grasa en los tabiques o los componentes nodulares* es **patognomónica** de los liposarcomas mixoides.

PLEOMÓRFICO

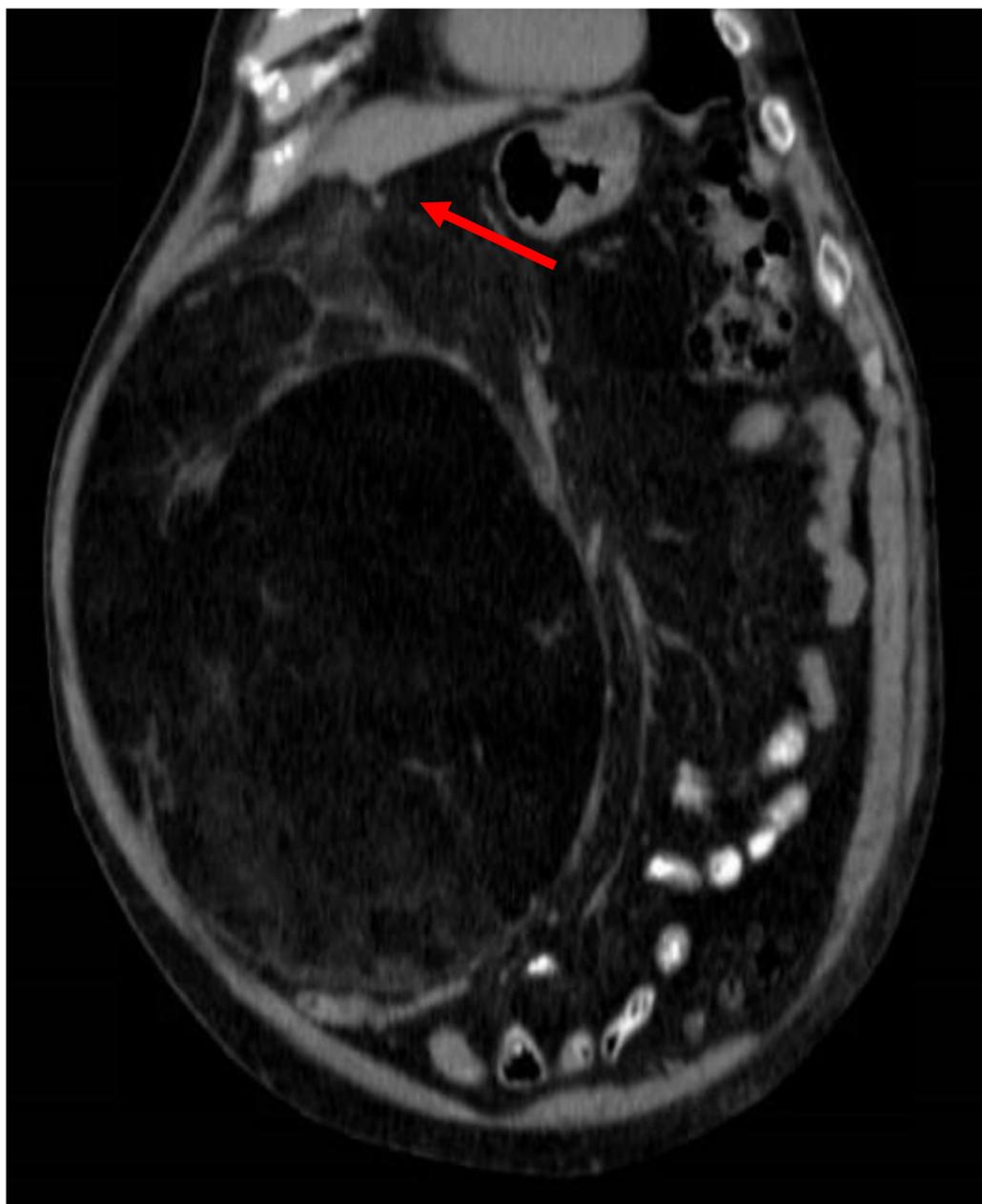
- Pueden metastatizar temprano a los pulmones en hasta el 75 %.
- TC/RM: Imagen heterogénea variable, grandes masas de tejido blando bien definidas, con áreas de necrosis y hemorragia.

FIG. 6: Subtipos liposarcoma

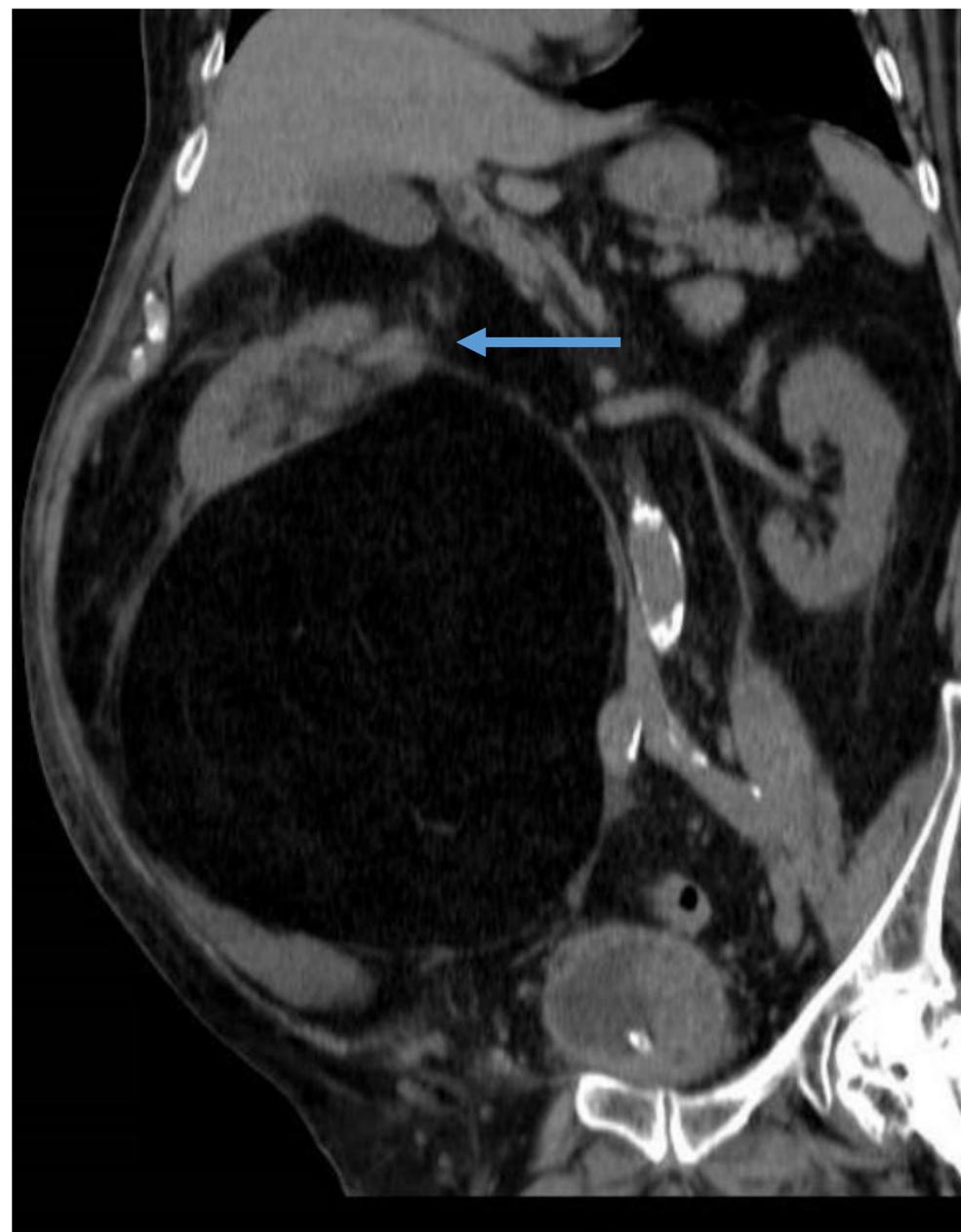
Revisión del tema:

FIG. 7: Varón de 81 años que acude a urgencias por distensión abdominal y estreñimiento, apreciándose en TC en cortes coronal (A) y coronal oblicua (B), una masa retroperitoneal de 30 cm, bien definida encapsulada y con tabiques finos. Condiciona desplazamiento craneal y anterior del riñón derecho (flecha azul) e hidronefrosis por obstrucción del uréter. Contacta con la superficie anterior del hígado (flecha roja) y caudalmente se introduce en pelvis (FID).

AP: Liposarcoma bien diferenciado.



A



B

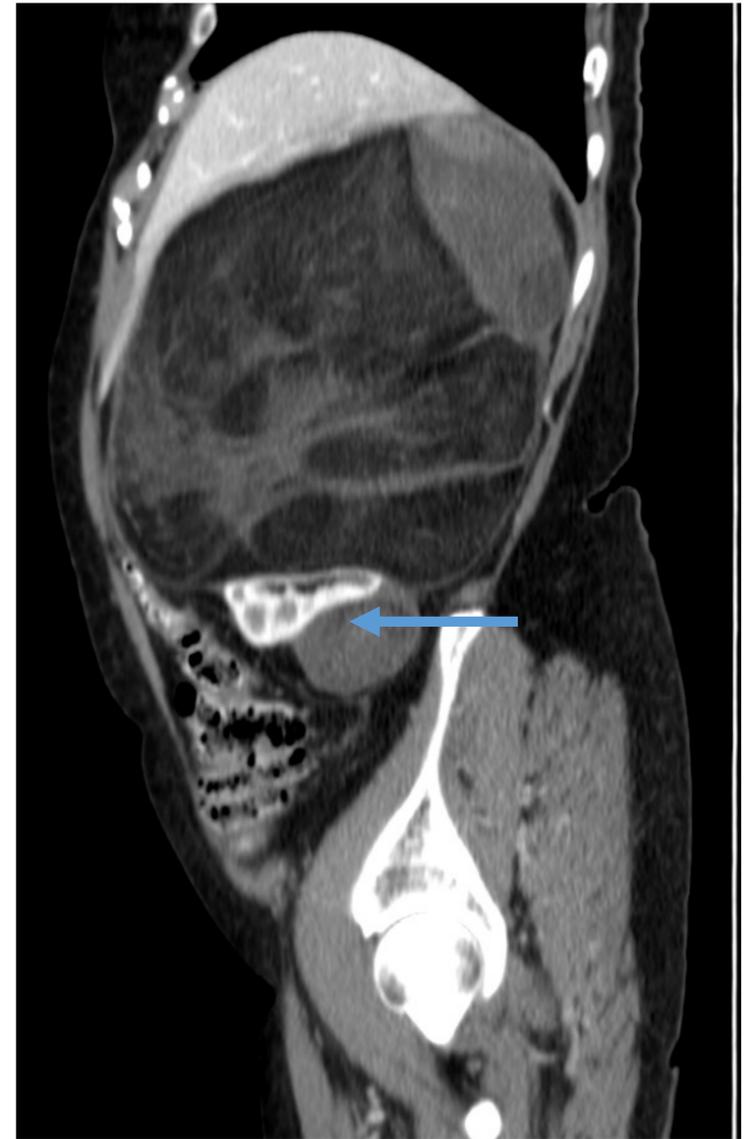
Revisión del tema:

FIG. 8: TC con cortes coronal (A) y sagital (B) de una mujer de 74 años con masa retroperitoneal de 20 cm, con densidad grasa y áreas de densidad de partes blandas en su interior, sólidas. Desplaza el riñón derecho hasta prácticamente FID (flecha azul).

AP: Liposarcoma bien diferenciado.



A

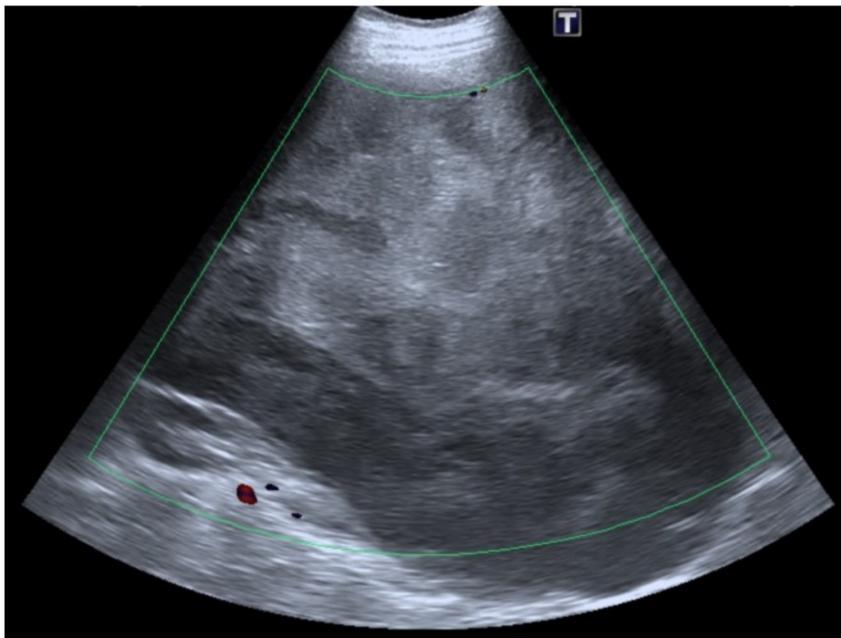


B

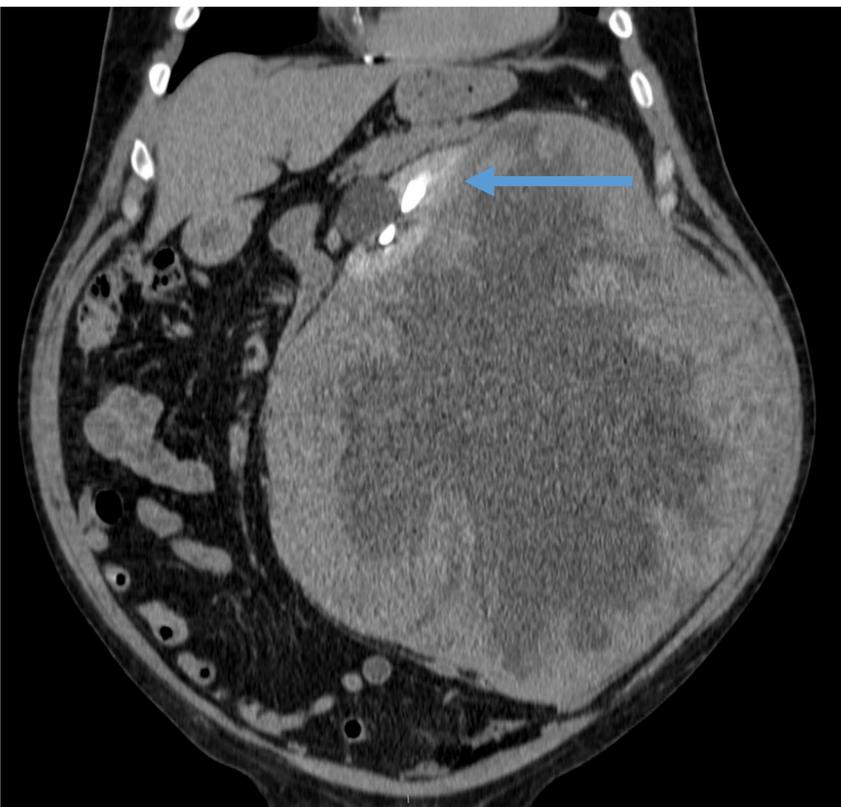
Revisión del tema:

FIG. 9: Ecografía (A), TC en cortes coronal (B) y sagital (C), de varón de 76 años con gran masa abdominal de 30 x 32 cm, sólida con centro necrótico, sin calcificaciones. Localización retroperitoneal en contacto con el riñón izquierdo (flecha azul) y la musculatura oblicua y psoas ilíaco, sin claros signos de invasión de estas estructuras. Presenta irrigación por parte de una rama de la arteria gástrica izquierda.

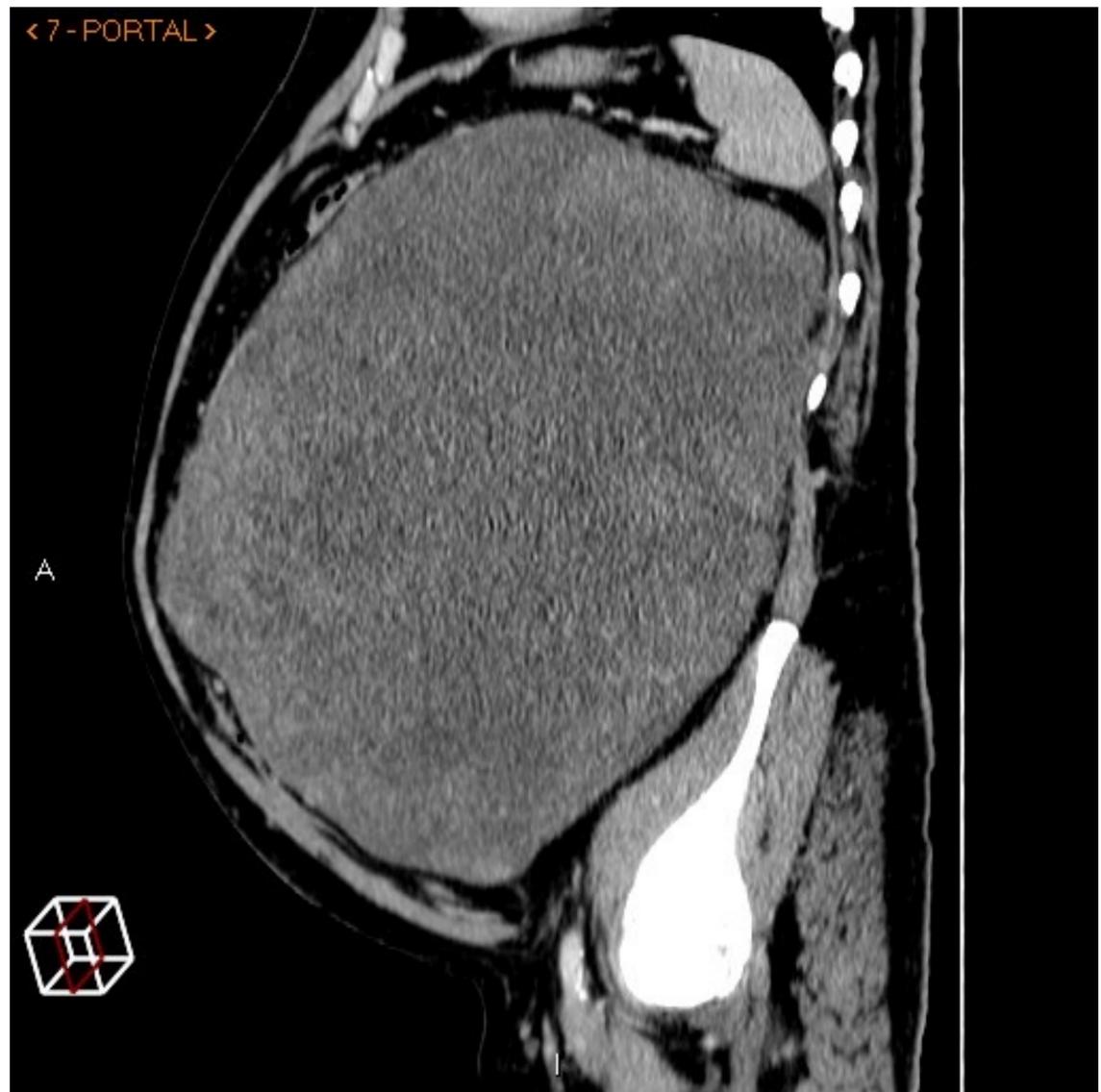
AP: Liposarcoma desdiferenciado



A



B



C

Revisión del tema:

II. MUSCULO

a. LEIOMIOMA:

- i. Los leiomiomas retroperitoneales primarios son raros y se cree que surgen de restos de los conductos de Müller o de Wolff.
- ii. Mayoritariamente en mujeres. Hasta el 40% están asociados a leiomiomas uterinos.
- iii. Síntomas vagos: dolor y malestar pélvico y/o de espalda. Los síntomas de presentación también pueden ser secundarios a la compresión de estructuras adyacentes, como urgencia urinaria y estreñimiento.
- iv. TC: La atenuación es similar a la del músculo liso miometrial uterino. Las calcificaciones **NO** están comúnmente presentes.
- v. RM: En secuencias T2, muestran hipointensidad de señal y realce variable con la administración de contraste.

Revisión del tema:

II. MUSCULO

b. LEIOMIOSARCOMA

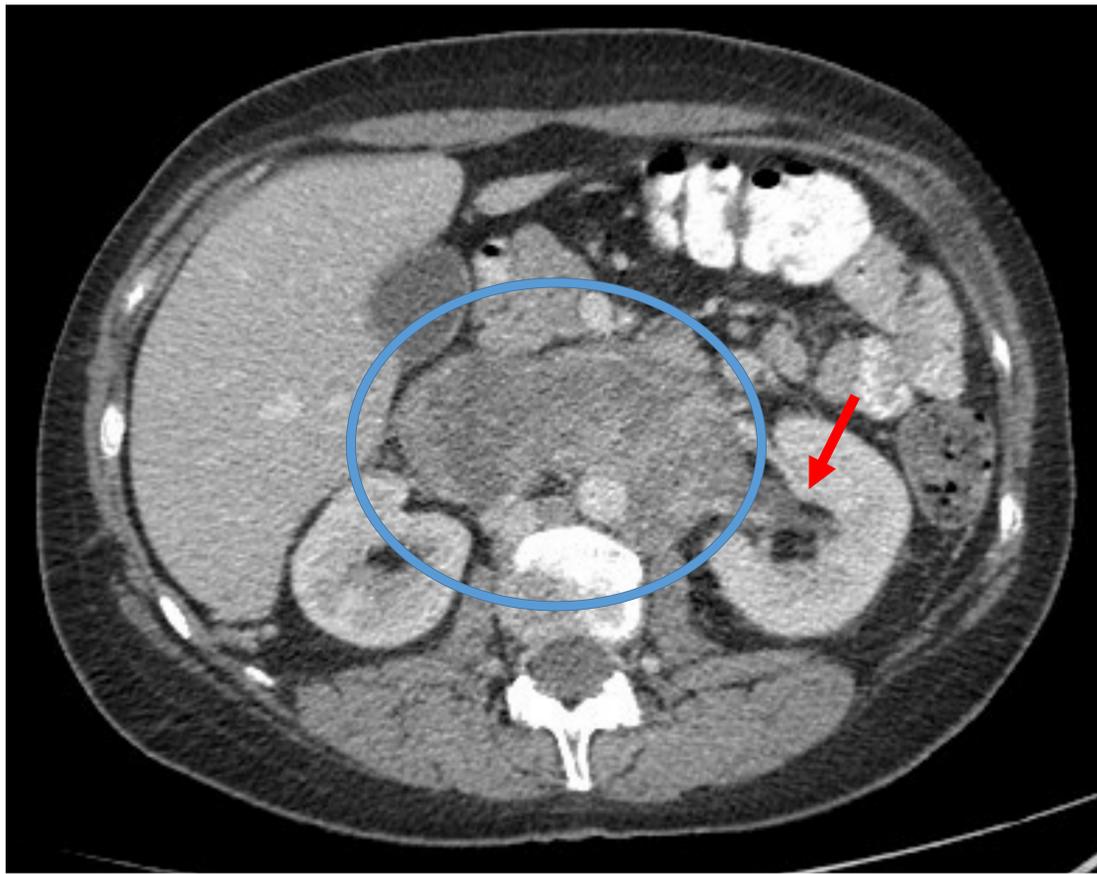
- i. Segundo sarcoma retroperitoneal maligno primario más frecuente, representando el 28% de los casos.
- ii. Grandes en su diagnóstico y sus síntomas suelen estar relacionados con la compresión de las estructuras adyacentes.
- iii. Pico diagnóstico entre la quinta y la sexta década de la vida, con más frecuencia en mujeres.
- iv. Por su posible origen en los grandes vasos, algunos tienen un componente intravascular (33%).
- v. Las metástasis se observan en el momento del diagnóstico en el 9 % de los pacientes con tumores extravasculares y en el 23 % de los pacientes con tumores intravasculares, siendo los pulmones, el hígado y el peritoneo los sitios más frecuentes.
- vi. TC: Grandes masas de partes blandas, con heterogeneidad interna y realce heterogéneo, secundario a necrosis y hemorragia.
- vii. RM: Intensidad de señal baja-intermedia en secuencias T1 e intensidad de señal intermedia-alta en secuencias T2. Ocasionalmente también muestran niveles líquido-líquido secundarios a hemorragia.

CLAVE: Una gran masa retroperitoneal que no contiene grasa, con compromiso de un vaso contiguo y necrosis interna variable debe plantear la posibilidad de un leiomiosarcoma.

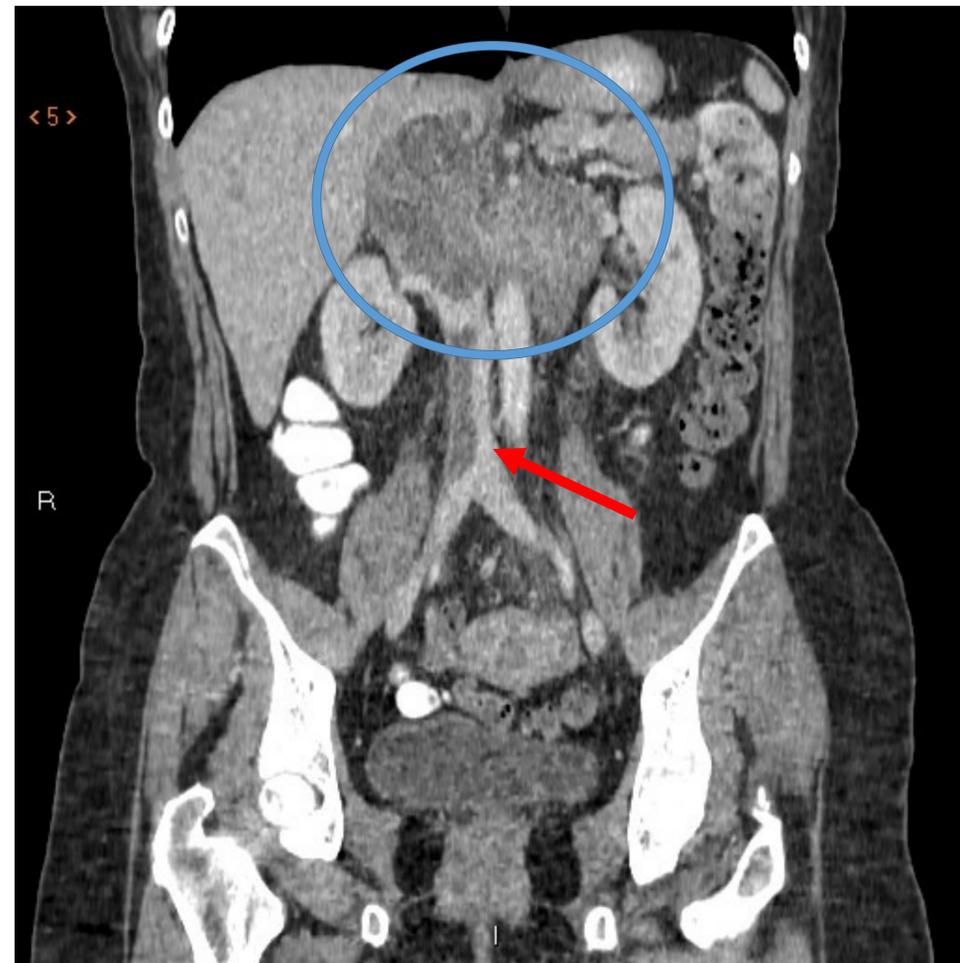
FIG. 10: TC en cortes axiales (A,C) y coronal (B) correspondiente a una mujer de 49 años con (A,B) masa retroperitoneal de hasta 8,8 cm que presenta realce heterogéneo y áreas quísticas en su interior (círculo). Muestra extensión a la vena cava inferior y vena renal izquierda (flechas rojas).

(C) Metástasis hepáticas al diagnóstico.

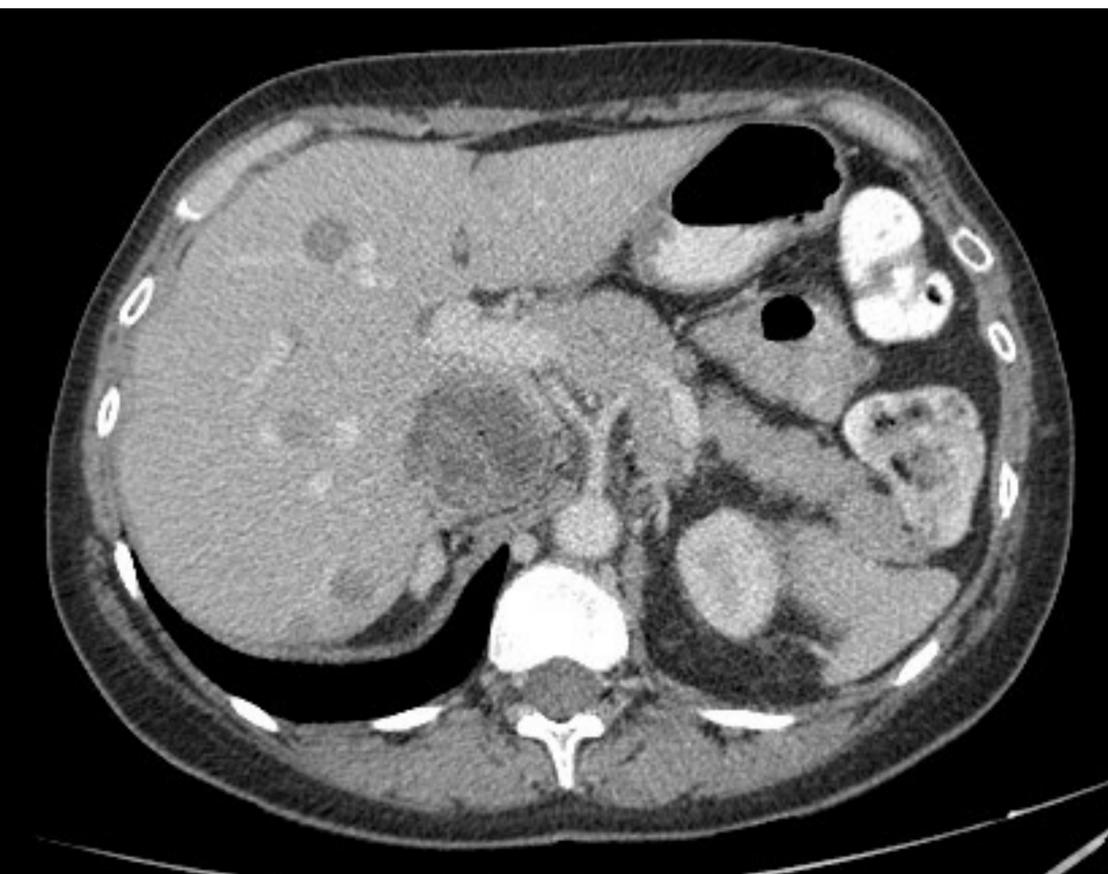
AP: Leiomiosarcoma



A



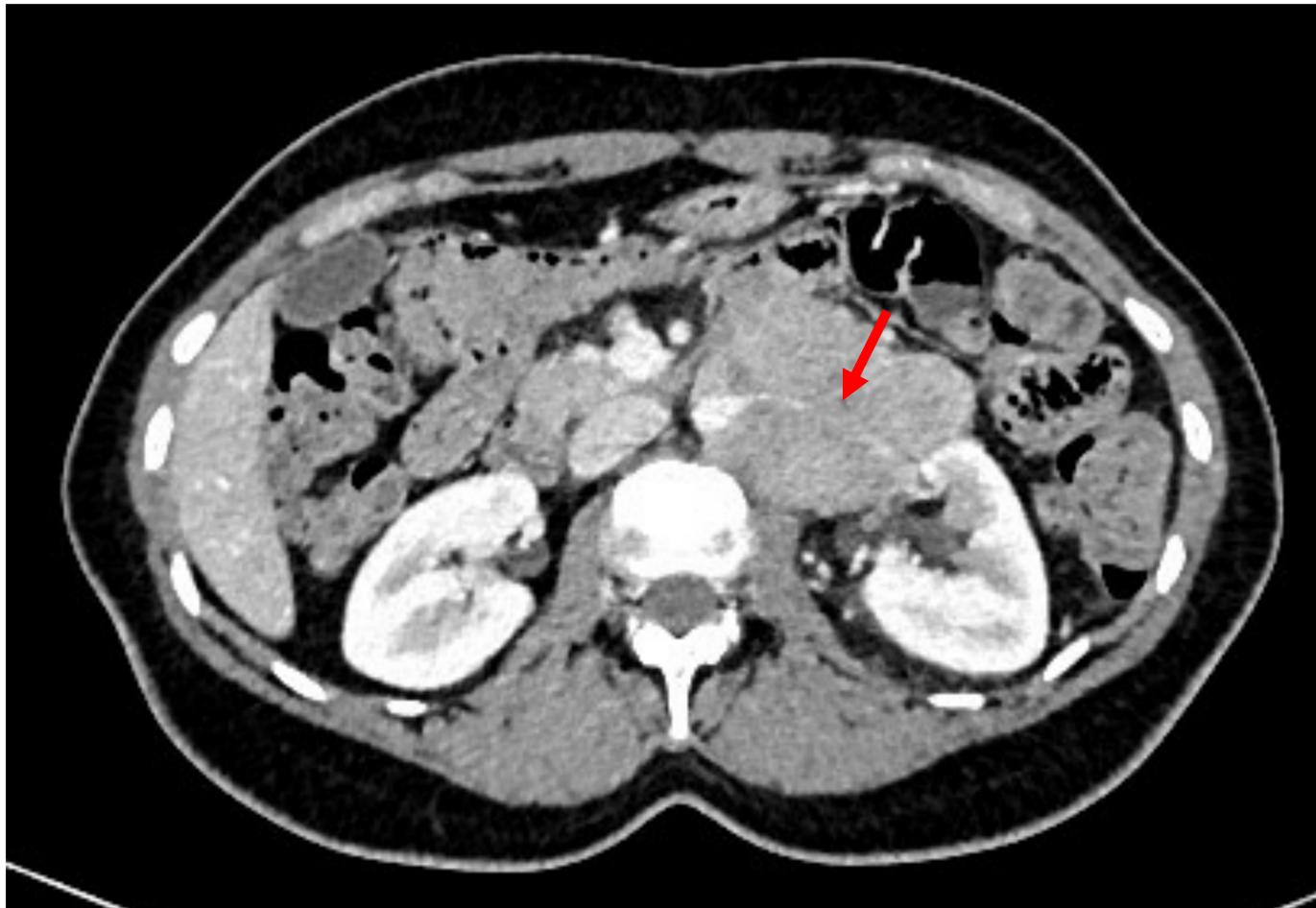
B



C

FIG. 11: TC en cortes axial (A) y coronal (B) de una mujer de 44 años con masa retroperitoneal de hasta 7,6 cm, heterogénea con áreas quísticas en su interior. Engloba a la aorta en más de un 50%, así como a la arteria renal izquierda (flechas rojas). Contacta con glándula suprarrenal y riñón izquierdos y con la musculatura paravertebral. AP: Leiomiosarcoma

A



B



Revisión del tema:

II. MUSCULO

c. RABDOMIOSARCOMA

- i. Tumor maligno que surge de células mesenquimales primitivas que muestran diferenciación del músculo esquelético.
- ii. Es el sarcoma de tejido blando más común en niños ≤ 15 años. Entre 7% - 19% surgen en el retroperitoneo.
- iii. Manifestación: lesiones bien delimitadas o mostrar un aspecto infiltrante - invasivo en el diagnóstico .
- iv. TC: atenuación heterogénea, con una atenuación central baja (necrosis). El realce con CIV también es heterogéneo, especialmente cuando hay necrosis central.
- v. RM: Hipo/isointensidad de señal en T1, e iso/hiperintensidad en secuencias T2.

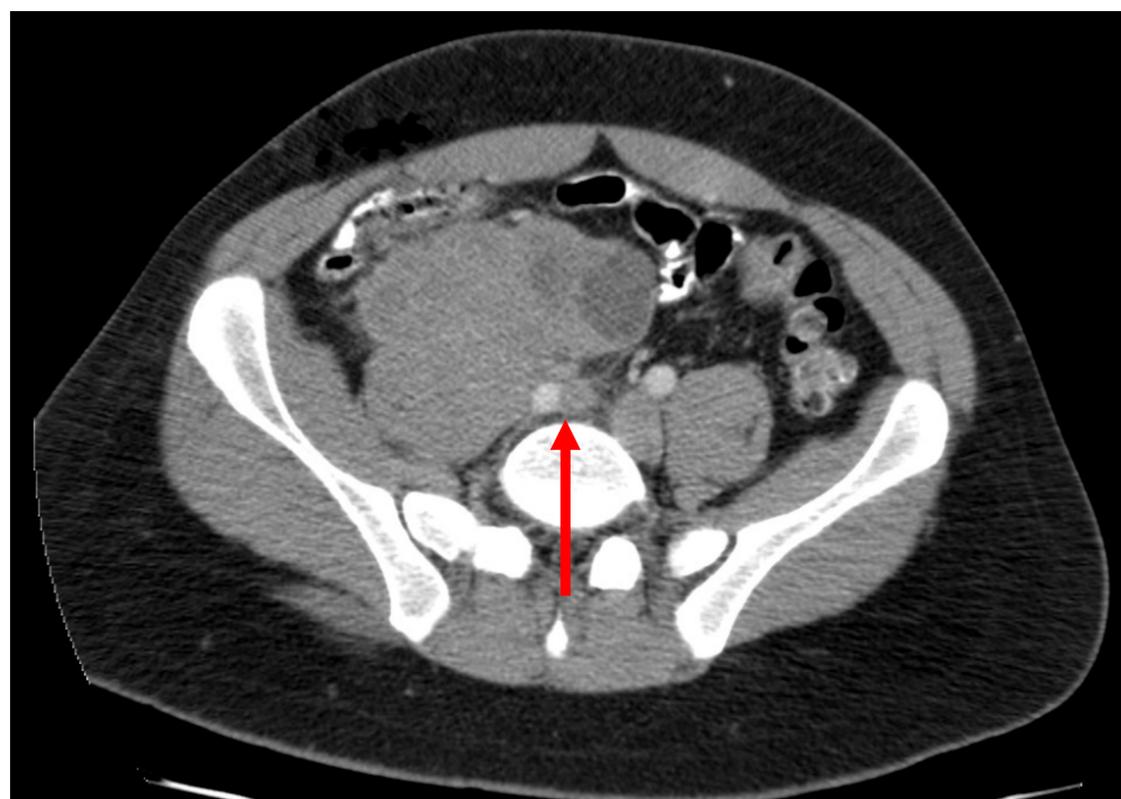


FIG. 12: TC en cortes coronal (A) y axial (B) correspondiente a varón de 27 años con masa heterogénea polilobulada de hasta 20 cm con signos de agresividad: infiltración de la musculatura ilio-psoas y los vasos ilíacos externos (flecha roja). AP: rhabdomyosarcoma

FIG. 13: Paciente de la figura 12, presenta recidiva a los tres años de la intervención quirúrgica, apreciándose en el estudio de TC en cortes axial (A) y coronal (B) masa polilobulada en FID, que se extiende caudalmente a la pared abdominal anterior, introduciéndose en el canal inguinal, infiltrando músculo iliopsoas derecho y englobando los vasos iliacos externos derechos.

AP: rabdomiosarcoma



A



B

Revisión del tema:

III. TEJIDO FIBROSO

a. SOLITARIOS

- i. La mayoría de los pacientes son diagnosticados entre la 5^a-7^a década de vida, pero el tumor puede surgir a cualquier edad.
- ii. Benignos, tasa de malignidad estimada del 20% - 40%.
- iii. Inicialmente asintomáticos y pueden crecer mucho antes de causar síntomas.
- iv. Un pequeño porcentaje de estos tumores se asocian con síndromes paraneoplásicos, como el síndrome de Doege-Potter (*hipoglucemia secundaria a una producción excesiva de factor de crecimiento similar a la insulina 2 de las células tumorales.*)
- v. TC: apariencia inespecífica, la mayoría de los tumores fibrosos solitarios muestran heterogeneidad y son muy vascularizados, con vasos colaterales prominentes. Rara vez pueden presentar áreas de degeneración quística, necrosis y calcificaciones.
- vi. RM: suelen ser de hipointensos/isointensos en comparación con el músculo en secuencias potenciadas en T1 e hipointensos en secuencias T2. Ávido realce tras la administración de CIV y pueden presentarse vacíos de flujo debido a los vasos intralesionales prominentes.

Revisión del tema:

III. TEJIDO FIBROSO

b. MIXOFIBROSARCOMA

- i. Pacientes de edad avanzada y ligera predilección masculina.
- ii. Las lesiones de bajo grado contienen abundante matriz mixoide, mientras que las lesiones de alto grado contienen áreas de hemorragia y necrosis con poca matriz mixoide.
- iii. Tasa relativamente alta de **recurrencia** local después de la resección quirúrgica (tumor infiltrativo), independientemente del grado.
- iv. TC:
 - Bajo grado → hipoatenuantes en comparación con el músculo.
 - Alto grado → atenuación similar a la del músculo.
- v. RM:
 - Bajo grado → hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 (abundante matriz mixoide).
 - Alto grado → señal intermedia en T1, que también se asocia con un realce más ávido del material de contraste.

Se describe un *patrón en forma de cola* en este tumor en la RM ponderada en T1 con contraste y supresión de grasa, que es secundaria a las proyecciones fasciales tumorales curvilíneas que se extienden desde el epicentro de la masa. Este "signo de la cola" en RM fue específico del 79% al 90% para el mixofibrosarcoma.

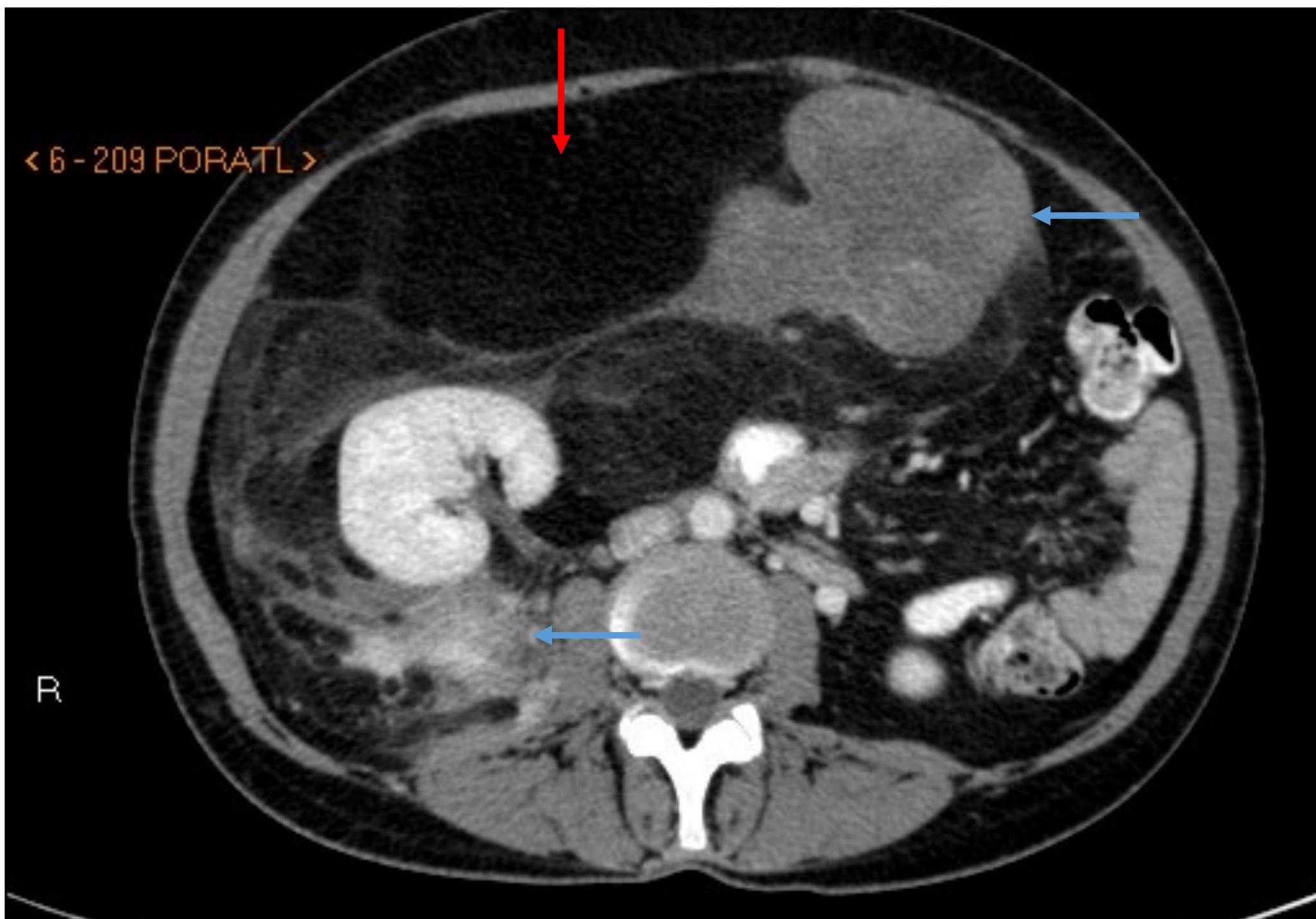


FIG. 14: Extensa masa retroperitoneal que ocupa la práctica totalidad de la cavidad adominal, condicionando importante desplazamiento de las estructuras adyacentes.

Densidad mixta, con una zona de mayor tamaño atenuación grasa (flecha roja) y dos componentes de aspecto sólido, en el espacio perirrenal derecho y en hemiabdomen izquierdo (flechas azules). Ambos componentes sólidos tienen realce con CIV + áreas de necrosis.

AP: mixofibrosarcoma

Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

a. NEUROFIBROMA

- i. 1% de los tumores retroperitoneales.
- ii. Se dividen en (a) localizados, (b) difusos y (c) plexiformes. Los neurofibromas localizados solitarios suelen ser esporádicos y no se asocian con la neurofibromatosis tipo 1 (NF1), mientras que los neurofibromas difusos o los plexiformes casi siempre se asocian con la NF1.
- iii. La edad de inicio en pacientes con neurofibromas solitarios es 20-30 años, pero en pacientes con NF1 se presentan a una edad más temprana.
- iv. La degeneración maligna es más frecuente en los neurofibromas plexiformes o en pacientes con NF1.
- v. Se suelen descubrir de manera incidental cuando surgen en el retroperitoneo (asintomáticos).
- vi. TC: masas hipoatenuantes bien definidas que realzan mínimamente (20–40 UH).
- vii. RM: hipointensidad/isointensidad en comparación con el músculo en secuencias T1 e hiperintensidad en secuencias T2.

* En T2, los neurofibromas pueden mostrar un *signo diana*, foco central de baja intensidad de señal que refleja el tejido fibrocolágeno centralmente denso, rodeado de hiperintensidad periférica, secundaria a la matriz mixoide periférica.

Los **neurofibromas plexiformes** suelen manifestarse como grandes masas multilobuladas infiltrantes o un conglomerado de masas a lo largo de las fibras nerviosas. Tienden a ser bilaterales, simétricos y paralelos al músculo psoas, lo que puede ser una pista de imagen importante para diferenciarlos de otros sarcomas retroperitoneales.

Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

b. SCHWANNOMA

- i. Tumor más frecuente de los nervios periféricos.
- ii. Segunda y la quinta década de la vida.
- iii. La mayoría de los casos son esporádicos, con la excepción de una pequeña porción de casos que pueden estar asociados con neurofibromatosis tipo 2 (NF2).
- iv. Menos sintomático que los neurofibromas e indistinguibles en la imagen
- v. TC: masas hipoatenuantes redondas o fusiformes.
- vi. RM: Intensidad de señal iso/hipo en T1 e hiperintensidad de señal en T2.
- vii. A medida que envejecen y > 5 cm \rightarrow degeneración quística.
- viii. Los schwannomas de larga evolución pueden presentar calcificaciones y hemorragias.

* Pueden mostrar el *signo de la diana*, aunque es menos frecuente que los neurofibromas.

* El *signo fascicular* es otra apariencia típica en los schwannomas en la RM ponderada en T2, donde muestran numerosas estructuras en forma de anillo internamente.



A



B



C



D

FIG, 15: Gran masa retroperitoneal izquierda de densidad heterogénea, En fase basal (A): área central de alta densidad(flecha roja), en relación con hemorragia intratumoral. Periféricamente, se aprecia una zona de baja densidad, líquida, compatible con evolución del coágulo, necrosis o degeneración mixoide. No se identifican áreas de densidad grasa ni calcificaciones.

En las fases arterial y portal (B, C): realce periférico en la porción más inferior del tumor, donde existen vasos aberrantes neoformados.

En fase tardía (D): aumento del realce en la porción sólida del tumor, lo que sugiere componente de tejido conjuntivo.

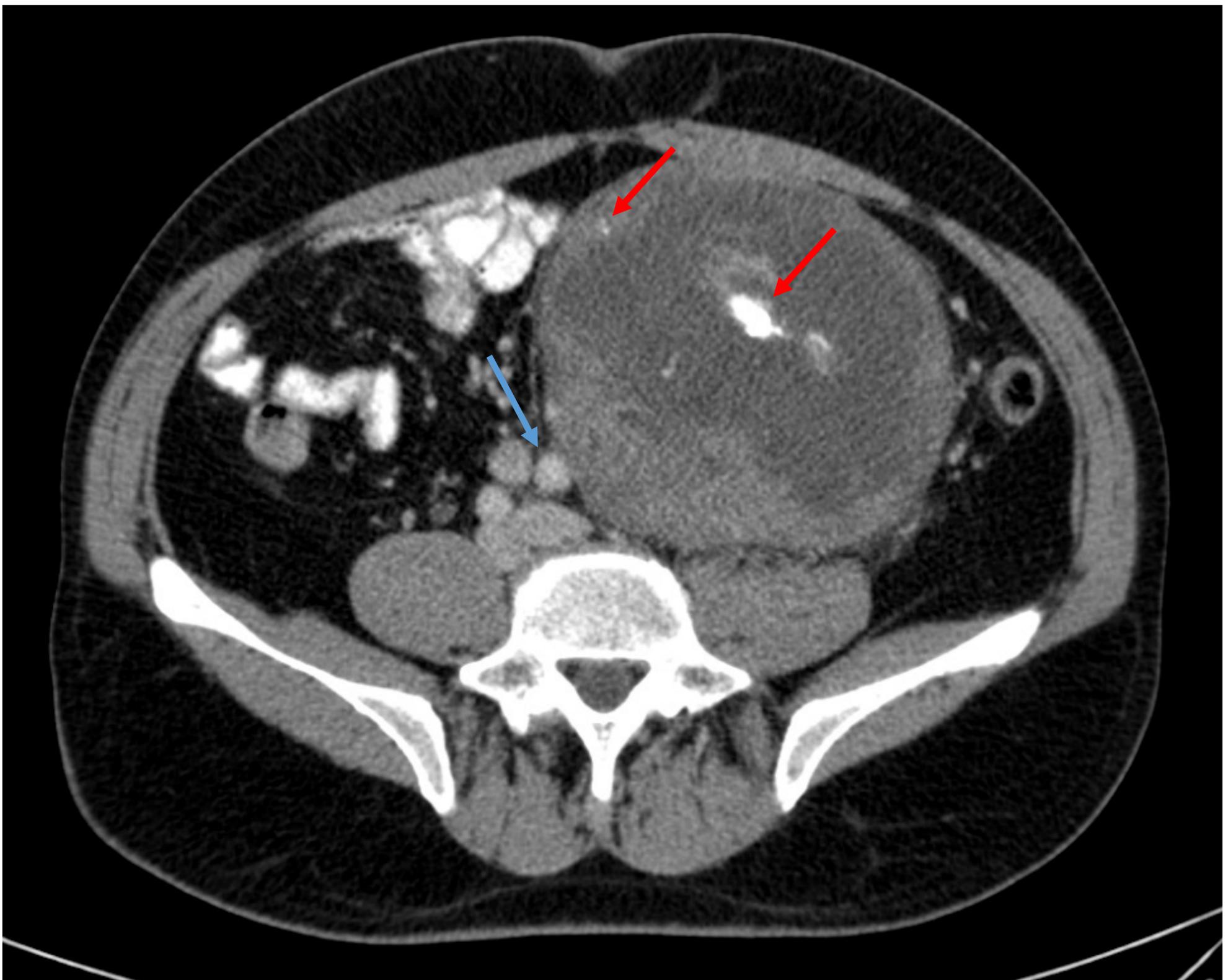
AP: Schwannoma

FIG. 16: Masa de gran tamaño en hipogastrio de bordes bien definidos y densidad heterogénea con áreas de componente líquido centrales, y sólidas periféricas que realzan escasamente con el CIV.

Calcificaciones periféricas y centrales (flechas rojas). No se aprecian áreas de densidad grasa.

Rechazo lateral derecho de la aorta abdominal y de la bifurcación aórtica (flecha azul).

AP: Schwannoma



Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

c. MALIGNOS DE LA VAINA DEL NERVIO PERIFÉRICO (MPNST)

- i. Sarcomas malignos de tejidos blandos que surgen de los nervios periféricos ya sea de novo (aproximadamente 50%) o en un neurofibroma plexiforme preexistente (ojo si aumento repentino de tamaño).
- ii. Edad de aparición en pacientes con NF1 suele ser de 20-30 años, y los pacientes sanos con más de 60 años.
- iii. Un pequeño subconjunto ocurre en pacientes que se han sometido a radioterapia previa (a menudo por cáncer de mama o linfoma), con un tiempo de demora promedio de 15 años.
- iv. Síntomas de presentación: relacionados con los nervios involucrados y son similares a los del neurofibroma.
- v. Pronóstico a largo plazo: malo debido al potencial de recurrencia local y metástasis.
- vi. TC: Atenuación heterogénea, con una mayor probabilidad de necrosis central y/o hemorragia en comparación con los tumores neurogénicos benignos.
- vii. RM: Heterogéneo, con regiones de necrosis y/o hemorragia.
- viii. Entre las características clave que diferencian el MPNST del neurofibroma se incluyen el gran tamaño del tumor, el realce periférico, el edema perilesional, los quistes intralesionales y los bordes mal definidos.

CLAVE: Para diferenciar el MPNST del neurofibroma debemos fijarnos en el gran tamaño del tumor, el realce periférico, el edema perilesional, los quistes intralesionales y los bordes mal definidos.

Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

d. GANGLIONEUROMA

- i. Tumores benignos que surgen de los ganglios simpáticos paravertebrales.
- ii. Asintomáticos y se manifiestan en niños, adolescentes y adultos jóvenes, con un ligero predominio femenino.
- iii. Rara vez secretan cantidades suficientes de catecolaminas como para causar síntomas simpáticos.
- iv. La resección quirúrgica completa es curativa en la mayoría de los pacientes.
- v. Masa paravertebral orientada verticalmente en el retroperitoneo o mediastino posterior. Pueden surgir de la cadena simpática (mas frecuente) o de la médula suprarrenal.
- vi. TC: Masa homogénea bien definida levemente hipoatenuante. Calcificaciones en el 25% de los casos (punteadas/moteadas), mientras que **rara vez** se encuentran necrosis central y hemorragia.
- vii. RM: intensidad de señal heterogénea tanto en secuencias ponderadas en T1 como en T2, y el grado de hiperintensidad en la resonancia magnética ponderada en T2 se correlaciona con el estroma mixoide que se encuentra in situ. También se ha descrito bandas curvilíneas internas de baja intensidad de señal. Se cree que representan las áreas entrelazadas de las células de Schwann y las fibras de colágeno en un estroma mixoide. La apariencia de las imágenes con contraste es variable; sin embargo, se ha observado una falta de realce temprano, con un aumento gradual durante las fases más tardías.

Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

e. GANGLIONEUROBLASTOMA

- i. Tumores malignos raros que surgen de la cadena simpática y están compuestos de células ganglionares tanto maduras como inmaduras.
- ii. Se observan con mayor frecuencia en la médula suprarrenal, seguidos por la cadena simpática paraespinal en el retroperitoneo y, en menor medida, en el mediastino posterior.
- iii. Afectan principalmente a los niños, con una edad media de aparición de 2 a 4 años.
- iv. Pronóstico más favorable en comparación con el de los neuroblastomas.
- v. TC/RM: varían de sólido a quístico o una mezcla de ambos. El realce tras el CIV también es variable. Las calcificaciones y la necrosis o la hemorragia son más frecuentes que en los ganglioneuromas

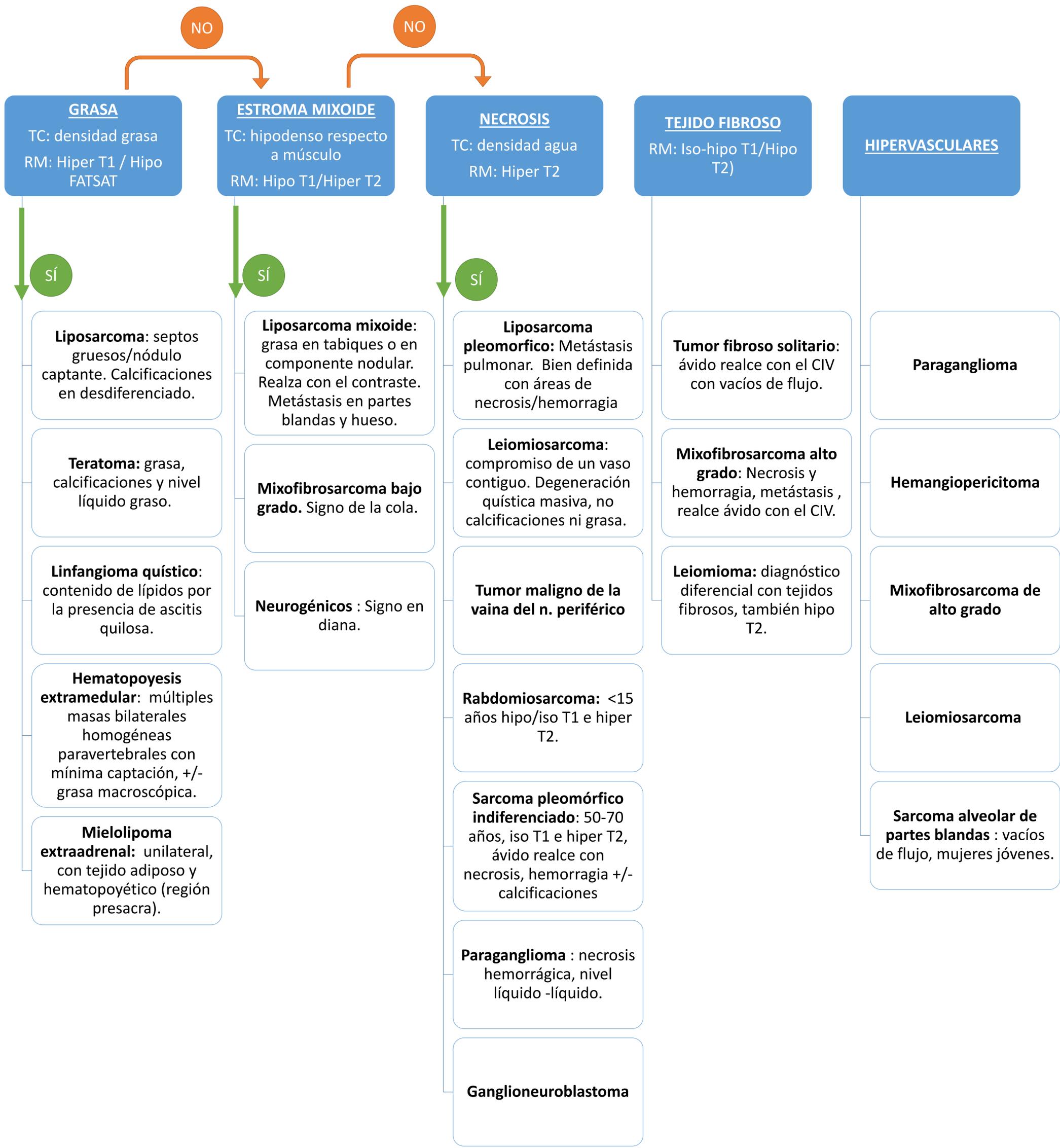
Revisión del tema:

IV. TEJIDO NEURAL

f. PARAGANGLIOMA – Feocromocitomas extraadrenales

- i. Segunda y la cuarta décadas de la vida.
- ii. Origen en las células cromafines que surgen de las células paraganglionares extraadrenales en las cadenas simpáticas o parasimpáticas.
- iii. Paragangliomas **simpáticos**: secretan catecolaminas, el 40 % tiene síntomas de hipertensión y taquicardia.
- iv. Paragangliomas **retroperitoneales**: son casi exclusivamente paragangliomas simpáticos.
- v. En el abdomen, la localización más frecuente de los paragangliomas primarios es en el *órgano de Zuckerkandl* (origen de la arteria mesentérica inferior cerca de la bifurcación aórtica).
- vi. Se asocian con trastornos genéticos en el 30%-40% de los casos, (síndromes de neoplasia endocrina múltiple y el síndrome de Von Hippel-Lindau).
- vii. Diagnóstico analítico: niveles elevados de metanefrina o ácido vanillilmandélico en la orina.
- viii. El riesgo de malignidad en los paragangliomas simpáticos oscila entre el 30 % y el 40 % .
- ix. **TC**: Heterogéneos, con necrosis, hemorragia y/o calcificaciones. Ávido realce periférico del material de contraste debido a la hipervascularización.
- x. **RM**: intensidad de señal alta difusa (una apariencia de “*bombilla*”) en T2. Los vacíos en la intensidad de la señal en T1 y T2 pueden crear la apariencia típica de “*sal y pimienta*” .

Algoritmo diagnóstico



Conclusiones:

- Las neoplasias retroperitoneales primarias son un grupo raro de tumores con una amplia variedad de características de imagen, algunas de las cuales pueden derivarse de su apariencia histológica.
- La interpretación precisa es crítica porque permite al radiólogo ayudar a dirigir el siguiente paso en el manejo de la atención del paciente, ya sea conservador o quirúrgico, y puede guiar a otros especialistas antes de una posible biopsia.
- Las tasas de recurrencia son altas (90% en algunas series), por lo que la vigilancia por imágenes es una parte importante del seguimiento continuo.

Bibliografía:

- Khalid Al-Dasuqi, Lina Irshaid, Mahan Mathur
- Radiologic-Pathologic Correlation of Primary Retroperitoneal Neoplasms. Published Online: Oct 1 2020
- Nishino Mizuki, Katsumi Hayakawa, Manabu Minami et al. "Primary Retroperitoneal Neoplasms: CT and MR Imaging Findings with Anatomic and Pathologic Diagnostic Clues." Radiographics 23, no. 1 (January 1, 2003): 45-57
- Craig WD, Fanburg-Smith JC, Henry LR et-al. Fat-containing lesions of the retroperitoneum: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2009;29 (1): 261-90.
- Brennan C, Kajal D, Khalili K et-al. Solid malignant retroperitoneal masses-a pictorial review. Insights Imaging. 2014;5 (1): 53-65