

# TUMORES DEL ESPACIO RETROPERITONEAL:

el diagnóstico en un **lugar desconocido**

Héctor Lajusticia Andrés, Guillermo Unzué García-Falces

Iván Vicaría Fernández, Tamara Laxe Vidal

Loreto Ana De Llano Ibisate, Paul López Sala

**Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona**

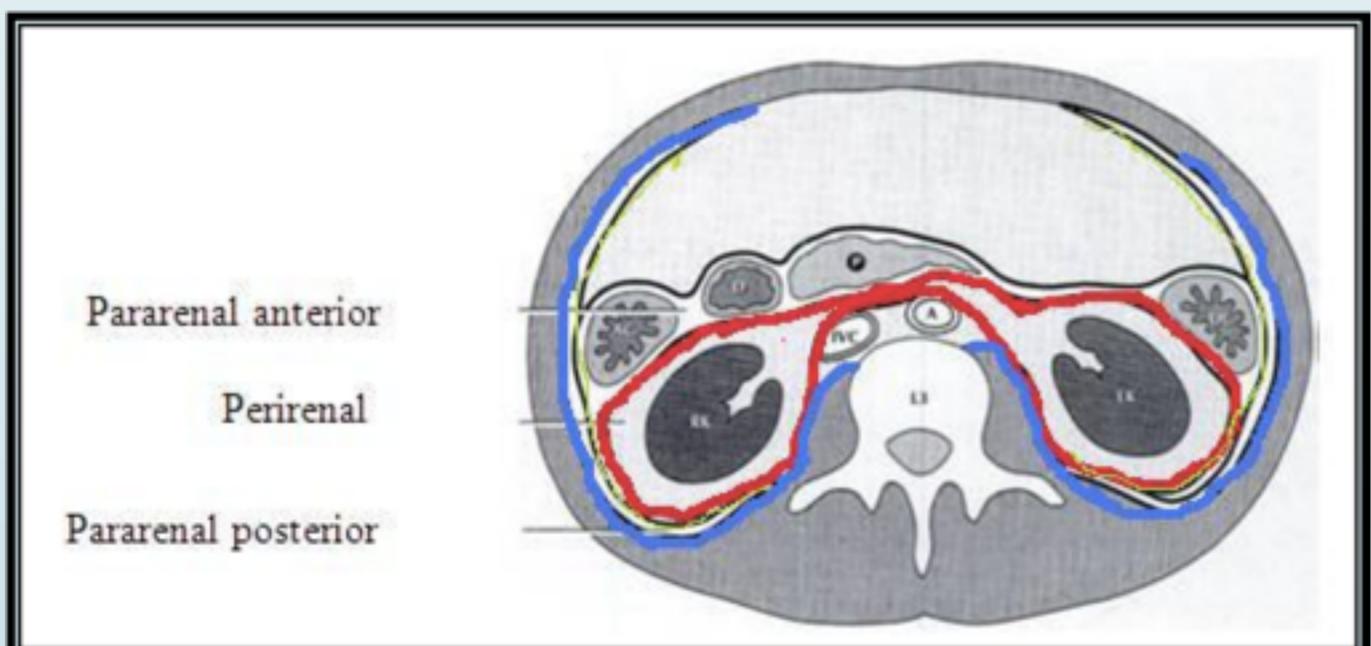
## OBJETIVOS DOCENTES

- Conocer la anatomía del espacio retroperitoneal y estructuras que alberga
- Identificar los principales tumores del espacio retroperitoneal

## REVISIÓN DEL TEMA

### Anatomía

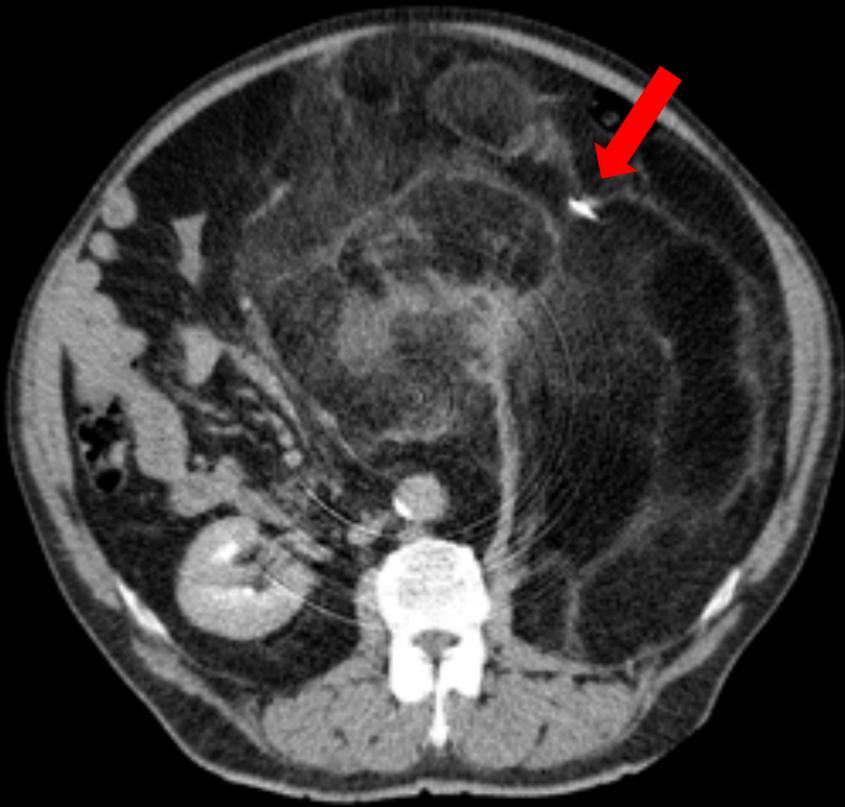
- El **retroperitoneo** se extiende desde el diafragma a la pelvis y se sitúa entre el peritoneo parietal y la fascia transversalis. Se divide en varios espacios en el abdomen superior; donde se encuentran los espacios pararenal anterior y posterior, perirrenal y el espacio de los grandes vasos
- El espacio pararenal anterior se compartimenta en el espacio pancreaticoduodenal, que contiene el páncreas y duodeno, y el espacio pericólico, que alberga al colon ascendente y descendente
- Inferiormente, los espacios pararenal anterior y posterior se unen para formar el espacio infrarrenal que se comunica inferiormente con el espacio prevesical y los compartimentos extraperitoneales de la pelvis



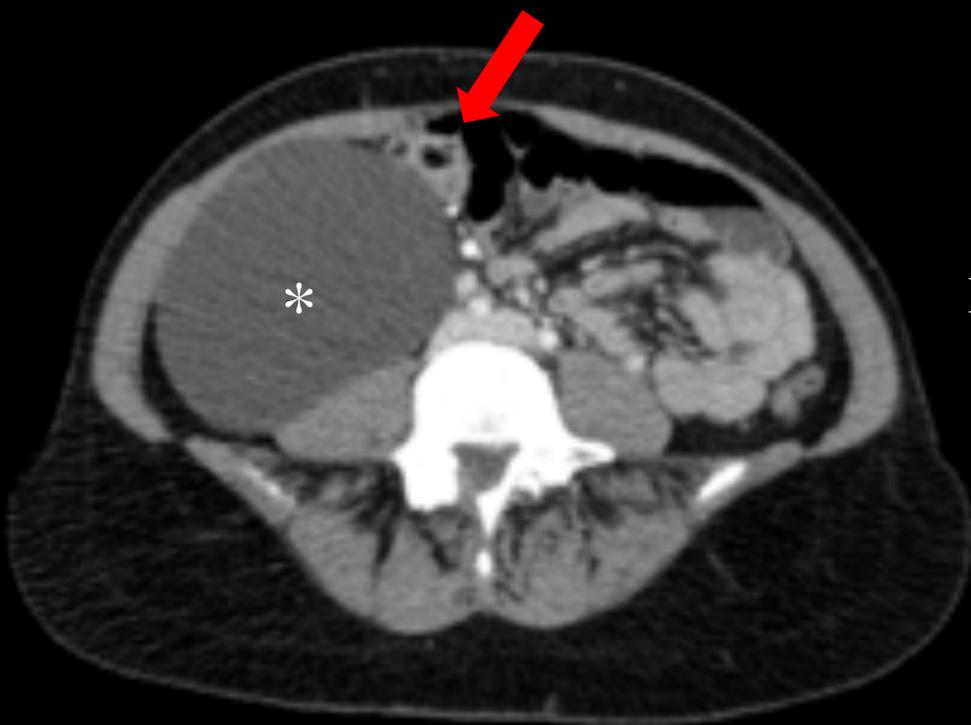
# REVISIÓN DEL TEMA

## Localización y organodependencia

- ▶ 1er paso: definir si una lesión se localiza en el espacio retroperitoneal y para ello nos ayudaremos de la anatomía de los distintos espacios y de los órganos que se alojan en ellos
- ▶ El desplazamiento anterior de cualquiera de estos órganos (duodeno, páncreas, riñones, colon,...) o estructuras vasculares por una masa nos indicará su origen retroperitoneal



TC con CIV en fase excretora  
Masa que desplaza el uréter izquierdo (flecha roja) hacia delante, lo que indica que el tumor es retroperitoneal

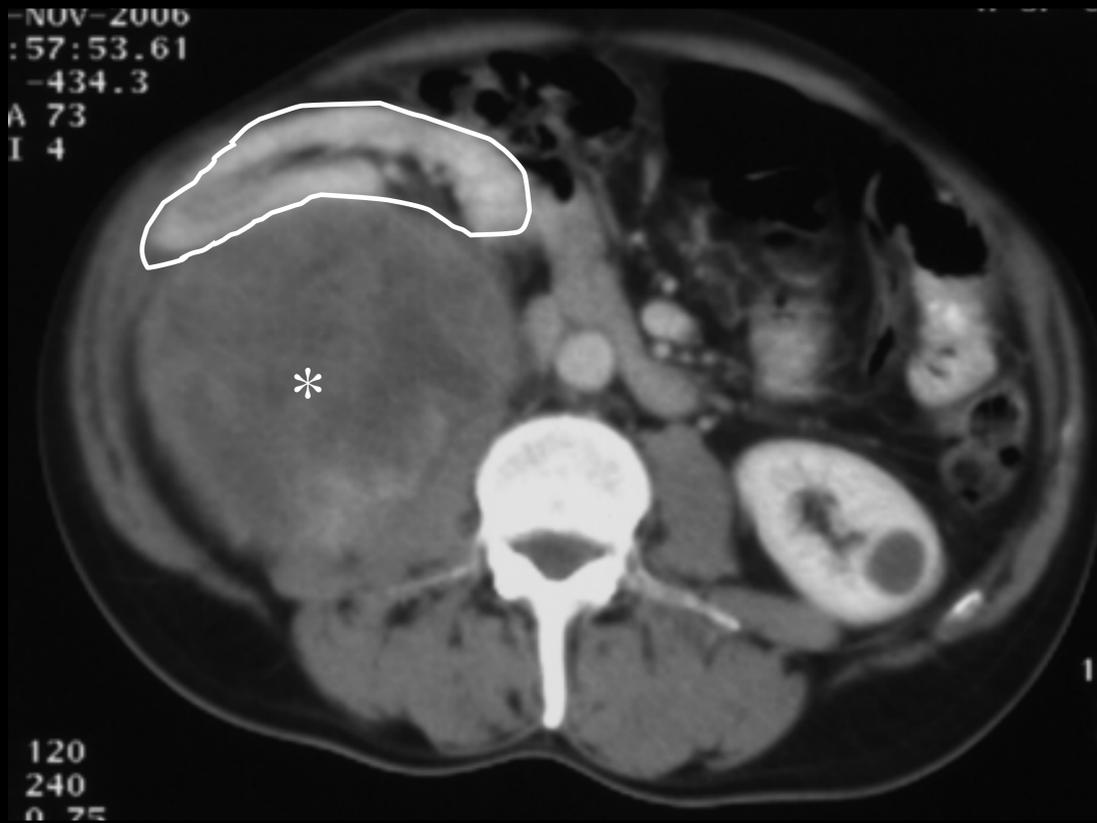


Lesión quística (\*) que mueve el colon derecho (flecha roja) anterior y medialmente, lo que indica que el origen del tumor es retroperitoneal

# REVISIÓN DEL TEMA

## Localización y organodependencia

- ▶ 2º paso: definir si se trata de un tumor primario u organodependiente:
  - **“Signo del pico”**: cuando una masa deforma el borde del órgano adyacente produciendo forma de pico, la masa se origina en ese órgano. Por el contrario, si el borde adquiere una forma roma, la masa lo deforma pero no se origina a partir de él
  - **“Signo del órgano invisible”**: cuando se desarrolla una gran masa a partir de un órgano pequeño, a veces éste no se detecta
  - **“Signo del órgano embebido”**: cuando un tumor comprime un órgano/estructura plástica (tracto gastrointestinal, VCI) produce una deformación en media luna (signo negativo). Sin embargo, cuando es el órgano el que está embebido en el tumor (signo positivo), existe una superficie de contacto entre dicha estructura y el tumor. El signo positivo significa que el tumor se origina a partir del órgano implicado
  - **“Signo de la arteria nutricia prominente”**: las masas hipervasculares tienen un vaso nutricional prominente importante para definir su origen



Masa (\*) que comprime el riñón derecho, en forma de semiluna (signo del órgano embebido negativo). Los bordes de la superficie de contacto del riñón derecho con la masa están redondeados (signo del pico negativo).

Por lo tanto el riñón no debería ser considerado el órgano de origen del tumor

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos radiológicos

- Los tumores retroperitoneales **primarios** son aquellos que se originan en el espacio retroperitoneal pero fuera de los órganos retroperitoneales
- Un 80% de las masas retroperitoneales son malignas y puesto que el tratamiento es variado resulta útil disponer de pruebas no invasivas para su caracterización. La TC y RM tienen un importante papel en la caracterización y definición de su extensión y afectación de estructuras adyacentes. La ecografía tiene un papel importante en una primera detección y para el estudio de las estructuras vasculares implicadas

Célula de origen	Tipo de célula
Mesodérmica	Liposarcoma Leiomioma
Neurogénica	Ganglio/neuroblastoma Ganglioneuroma Paraganglioma/feocromocitoma Neurinoma Neurofibroma/sarcoma
Reticuloendotelial	Linfoma Hodgkin Linfoma no Hodgkin
Embrionaria	Tumores germinales
Linfática	Linfangioma quístico

# REVISIÓN DEL TEMA

## TUMORES MESODÉRMICOS

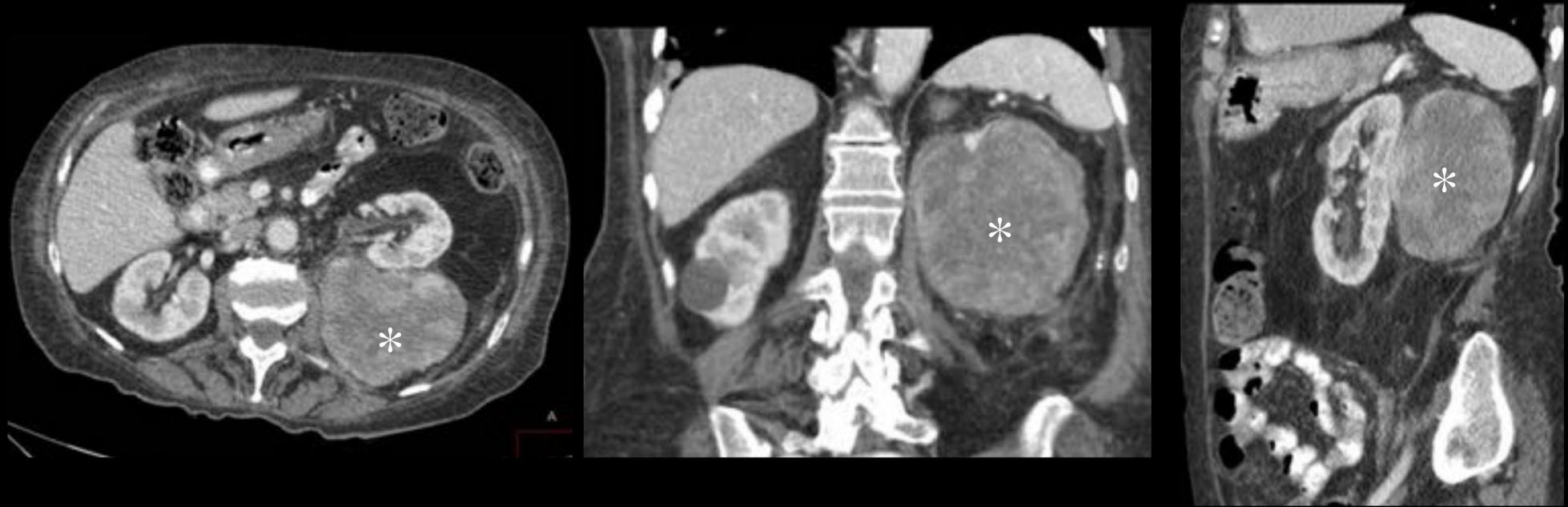
- ▶ Los más frecuentes son los **sarcomas** y, dentro de ellos, el liposarcoma y el leiomiomasarcoma suponen el 80%
- ▶ Los sarcomas retroperitoneales son más frecuentes en la 5ª-6ª década de la vida. Suelen ser grandes y afectan a estructuras adyacentes produciendo compresión de órganos
- ▶ Los índices de recurrencia son altos y se pueden ver metástasis en hígado, pulmón, hueso y cerebro

# REVISIÓN DEL TEMA

## Leiomioma

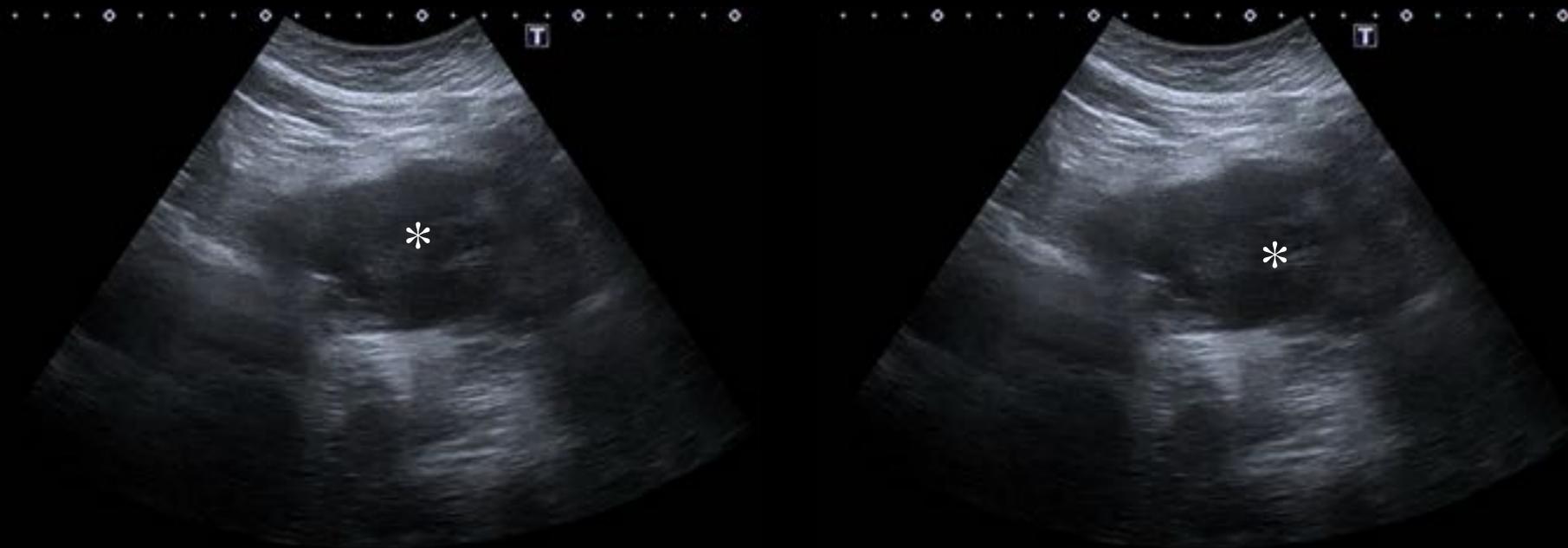
- ▶ 2º más frecuente
- ▶ Se desarrolla a partir del tejido muscular liso, vasos sanguíneos o remanentes del conducto de Wolf y puede alcanzar gran tamaño (>10cm)
- ▶ Mujeres entre 50 y 60 años
- ▶ Tiene extensas áreas de necrosis y degeneración quística y puede ser de predominio extravascular o intravascular
- ▶ TC: los pequeños pueden tener apariencia homogénea pero los grandes tienen extensas áreas de necrosis y hemorragia con realce heterogéneo tras la administración de CIV
- ▶ Un pequeño porcentaje se originan a partir de la VCI, pudiendo ser intraluminal (obstrucción y expansión de la VCI) o extraluminal (compresión extrínseca de la VCI)

# LEIOMIOSARCOMA



TC con CIV cortes axial, coronal y sagital. Posterior al riñón izquierdo se observa gran masa (\*) de contornos lobulados y realce heterogéneo que provoca desplazamiento anterior del riñón, con pérdida del plano de clivaje aunque sin clara dependencia del mismo

# LEIOMIOSARCOMA EXTRALUMINAL VCI



Ecografía. Gran masa localizada en retroperitoneo medial (\*) heterogénea con áreas hiper e hipoecogénicas y de características sólidas



TC con CIV, cortes axial y coronal. Gran masa retroperitoneal (\*) con valor de atenuación de partes blandas y realce heterogéneo. Existen áreas de baja atenuación (flecha roja) por necrosis

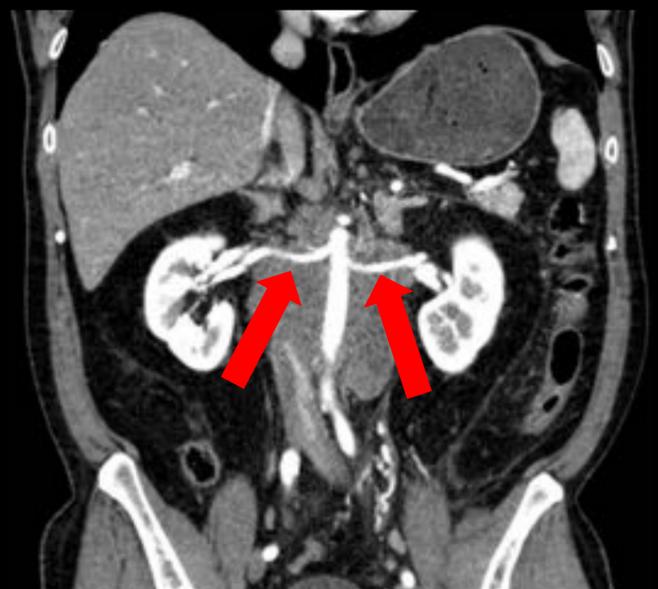
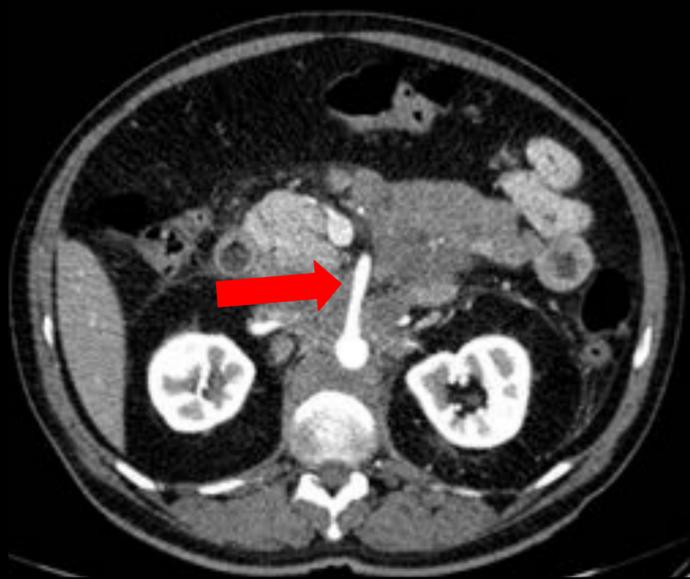
## REVISIÓN DEL TEMA

### TUMORES DE ORIGEN RETICULOENDOTELIAL

#### Linfoma

- ▶ Lesión maligna retroperitoneal más frecuente
- ▶ El **linfoma de Hodgkin** tiene una distribución bimodal: en la 2ª y 6ª década de la vida y se manifiesta con enfermedad limitada, afectando al mediastino y al bazo
- ▶ El **linfoma no-Hodgkin** se ve entre los 40-70 años y se manifiesta con enfermedad extranodal afectando al hígado, bazo o intestino
- ▶ TC: masa homogénea bien definida, con leve realce homogéneo tras CIV que se extiende entre las estructuras retroperitoneales sin comprimir las. La aorta y VCI pueden ser desplazadas anteriormente produciendo el “signo de la aorta flotante”
- ▶ RM: isointenso en T1 e iso/hiperintenso en T2 con realce moderado y parcheado tras CIV

# LINFOMA



TC con CIV, cortes axial y coronal. Masa retroperitoneal lobulada que desplaza anteriormente la aorta. La lesión rodea la aorta, la arteria mesentérica superior y las arterias renales sin invadirlas (signo del sándwich) (flechas rojas)

## REVISIÓN DEL TEMA

### TUMORES DE ORIGEN LINFÁTICO

#### Linfangioma

- ▶ Alteración del desarrollo que produce un fallo en la comunicación entre el sistema linfático retroperitoneal y los principales vasos linfáticos
- ▶ Normalmente es asintomático y es más frecuente en varones, apareciendo en la infancia pudiendo cursar con dolor y distensión abdominal
- ▶ Se caracteriza por lesiones quísticas recubiertas por una fina capa endotelial con contenido líquido o de aspecto lechoso
- ▶ Pueden localizarse en espacio perirrenal, pararrenal o en espacios pélvicos extraperitoneales y pueden afectar a más de un compartimento
- ▶ TC: gran masa quística con valores de atenuación en rangos que van desde la grasa (quilo) al líquido
- ▶ RM: hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2 por contenido líquido

# REVISIÓN DEL TEMA

## TUMORES NEUROGÉNICOS

- ▶ Predominan en pacientes jóvenes y son frecuentemente benignos y con buen pronóstico
  
- ▶ Pueden originarse de la vaina nerviosa (Schwannoma, neurofibroma, neurofibromatosis, tumores malignos de las vainas nerviosas), de las células ganglionares (ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, neuroblastoma) o de las células paraganglionares (paraganglioma, feocromocitoma)
  
- ▶ Los tumores neurogénicos se pueden encontrar en diversas localizaciones:
  - A lo largo de la cadena ganglionar simpática, que se sitúa en la región paraespinal
  - En la médula adrenal o en el órgano de Zuckerkandl (tejido neuroendocrino en distintas localizaciones paraaórticas)
  - En la vejiga urinaria, pared abdominal, pared intestinal o vesícula biliar

# REVISIÓN DEL TEMA

## Paraganglioma

- Los tumores que se originan a partir de células cromafines de la médula adrenal se denominan cromocitomas y los que tienen una localización extraadrenal se denominan paragangliomas
- Los paragangliomas pueden asociarse a la neurofibromatosis tipo 1, a MEN o al síndrome de Von Hippel-Lindau
- Suelen aparecer en la 3ª década de la vida
- En el retroperitoneo, la localización más frecuente es el órgano de Zuckerkandl, que se localiza anterior a la aorta a nivel del origen de la arteria mesentérica inferior
- TC: tumoración lobulada bien definida con áreas de hemorragia y necrosis. Se pueden ver calcificaciones puntiformes y nivel líquido-líquido en casos con hemorragias. Debido a su naturaleza hipervasculares presentan un intenso realce tras CIV en fase arterial
- RM: señal variable en las distintas secuencias dada su heterogeneidad

# PARAGANGLIOMA



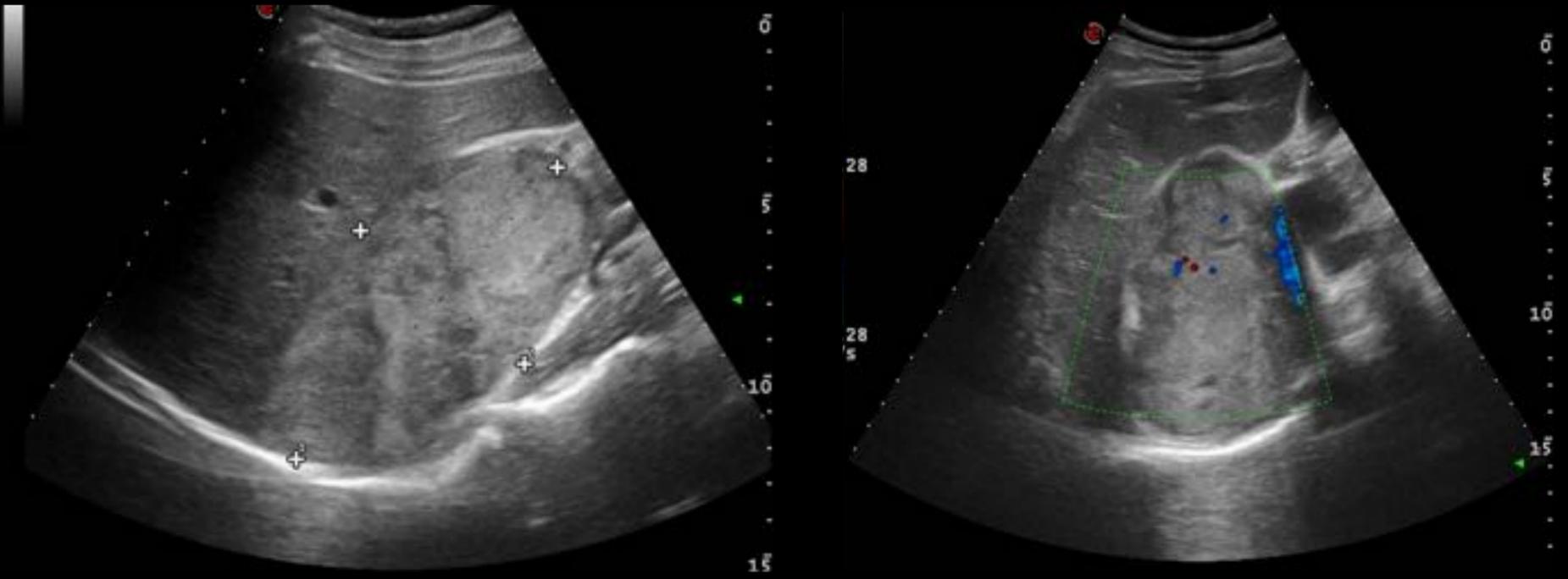
TC con CIV, cortes axial y coronal. Masa sólida bien definida en región interaortocava, heterogénea con áreas de hemorragia y necrosis y que realza intensamente en TC con CIV en fase arterial

# REVISIÓN DEL TEMA

## Feocromocitoma

- ▶ Tumor poco frecuente de la médula suprarrenal productor de catecolaminas
  
- ▶ Los pacientes con Neurofibromatosis, síndrome de Von Hippel-Lindau y neoplasias endocrinas múltiples tienen mayor incidencia de feocromocitomas
  
- ▶ Se sabe que:
  - 10% extraadrenales (paraganglioma)
  - 10% malignos
  - 10% asintomáticos
  - 10% bilaterales
  
- ▶ Ecografía/TC: tumor que mide 2-5 cm, es hipervascular y presenta áreas quísticas en su interior
  
- ▶ RM: hipointenso en secuencias ponderadas en T1 y marcadamente hiperintenso en secuencias ponderadas en T2

# FEOCROMOCITOMA



Ecografía. Masa suprarrenal derecha con áreas quísticas en su interior y con vascularización intralesional



TC axial y coronal con CIV. Gran masa suprarrenal derecha (\*) con características sólidas y áreas quístico/necróticas que realza de forma heterogénea

# REVISIÓN DEL TEMA

## TUMORES DE ORIGEN EMBRIONARIO

### Tumores de células germinales

- ▶ Un 1% de tumores de células germinales tienen un origen extragonadal
- ▶ Son más frecuentes en hombres y se asocian a niveles altos de  $\alpha$ -fetoproteína y  $\beta$ -HCG
- ▶ El retroperitoneo es la 2ª localización más frecuente, después del mediastino
- ▶ TC y RM:
  - Los seminomas son raros en el retroperitoneo y se muestran como grandes masas lobuladas, bien definidas y homogéneas con septos fibrosos y calcificaciones en anillo o moteadas. En RM los septos son hipointensos en T2 y muestran realce con contraste
  - Los no-seminomatosos son tumoraciones heterogéneas con áreas de hemorragia, necrosis y realce heterogéneo. En RM se pueden ver vacíos de señal, debido a la hipervascularización, así como invasión de estructuras adyacentes
- ▶ Los tumores de células germinales de localización extragonadal tienen peor pronóstico que los localizados en gónadas

# REVISIÓN DEL TEMA

## Hallazgos radiológicos

- Los tumores retroperitoneales **secundarios** son aquellos que se originan en el espacio retroperitoneal dependientes de los órganos retroperitoneales

Órganos retroperitoneales	Estructuras retroperitoneales
Adrenales Riñones Uréteres Gónadas	Aorta VCI Páncreas Colon ascendente y descendente Duodeno (excepto 1ª porción) Nervios Ganglios linfáticos

# REVISIÓN DEL TEMA

## CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES

- ▶ Es el tumor renal maligno más frecuente en adultos constituyendo un 90% del total de neoplasias renales
- ▶ Presenta diversos subtipos que muestran diferentes características de imagen e histológicas así como comportamientos más o menos agresivos con evoluciones y pronósticos que difieren notablemente entre sí
- ▶ Los más frecuentes son el de células claras (80%) y papilar (10-15%), existiendo otras variantes menos frecuentes como el de los conductos colectores

## REVISIÓN DEL TEMA

### **CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES** **Células claras**

- ▶ Es el subtipo más frecuente y uno de los más agresivos con una supervivencia del 50-60% a los 5 años
- ▶ Es solitario y cuando es múltiple y bilateral debe sospecharse un síndrome de Von Hippel-Lindau
- ▶ TC: lesión cortical exofítica hipervascularizada con captación heterogénea debido a la presencia de áreas de necrosis, hemorragia y degeneración quística
- ▶ Suele asociarse a neovascularización, por lo que la adquisición arterial en fase cortico-medular será útil para obtener un mapa vascular de la lesión y ocasionalmente puede presentar complicaciones como infarto y/o sangrado

# CARCINOMA RENAL CÉLULAS CLARAS



Ecografía. Gran masa localizada en la teórica localización del riñón izquierdo (\*), heterogénea con áreas hiper e hipoecogénicas de características sólidas y con vascularización intralesional



TC con CIV, cortes axial y coronal. Tumoración (\*) cortical exofítica con realce intenso y heterogéneo con CIV debido a la presencia de áreas hipodensas de necrosis y degeneración quística

## REVISIÓN DEL TEMA

### **CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES** **Conductos colectores**

- ▶ Es un tumor poco frecuente (1-2% de tumores renales malignos) que se origina de los conductos colectores distales de la médula renal. Es más frecuente en hombres con una edad media de presentación de 55 años
- ▶ Debido a su su rápido crecimiento es frecuente la infiltración de la cortical y la pelvis renal, constituyendo una de las variantes histológicas de peor pronóstico con 35-50% de casos con metástasis al diagnóstico y menos de un 5% de supervivencia a los 5 años
- ▶ TC: lesión corticosinusal infiltrante e hipodensa con escaso realce que protruye en la pelvis renal

# CARCINOMA RENAL CONDUCTOS COLECTORES



TC con CIV, cortes axial y coronal. Lesión (\*) sólida de contornos mal definidos en tercio inferior del riñón derecho que infiltra la cortical y la medular renal así como el grupo calicial inferior

# REVISIÓN DEL TEMA

## TUMORES PANCREÁTICOS

### Adenocarcinoma ductal pancreático

- Representa el 90% de las neoplasias malignas pancreáticas y es la 4ª causa de muerte por cáncer. Su pico de incidencia se da hacia los 60-80 años, siendo más frecuente en hombres que en mujeres. Se estima que la supervivencia a los 5 años es del 20%
- Clínicamente es inespecífico, siendo el dolor y la pérdida de peso lo más frecuente. En los localizados en la cabeza pancreática, la ictericia aparece en el 80% de los casos
- El 60-70% de estos tumores se localizan en cabeza pancreática, el 10-20% en el cuerpo y el 5-10% en la cola
- Las técnicas de imagen tienen dos objetivos: diagnosticar y estadificar. La ecografía es la primera prueba que se realiza. La técnica de elección es la TC con CIV con estudio dinámico y como contraste oral se debe utilizar contraste hídrico negativo (agua). La RM muestra una sensibilidad similar y se utiliza como técnica complementaria en casos dudosos y atípicos, y en aquellos pacientes alérgicos al yodo

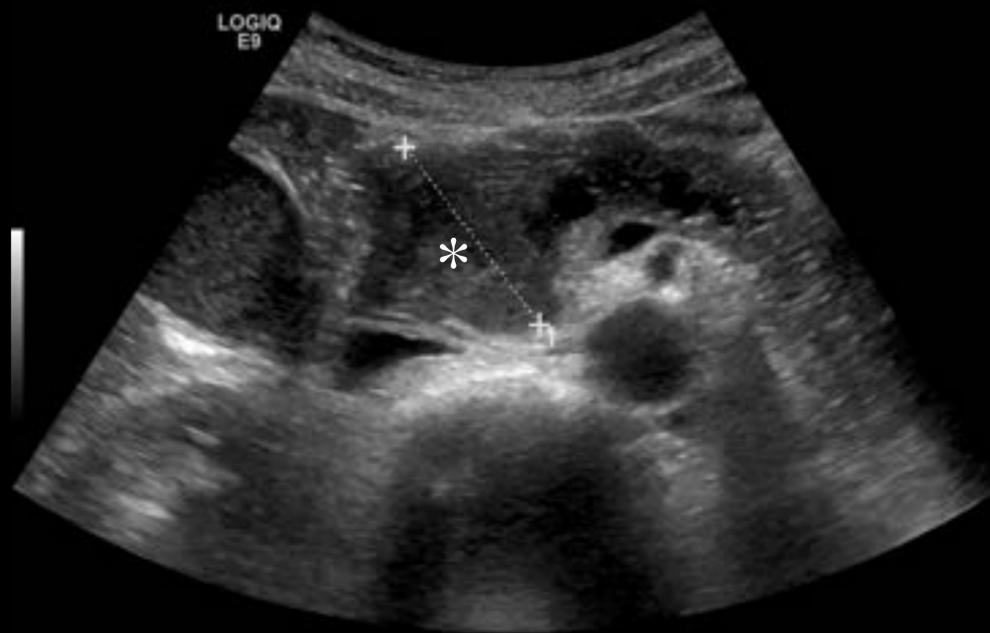
# REVISIÓN DEL TEMA

## TUMORES PANCREÁTICOS

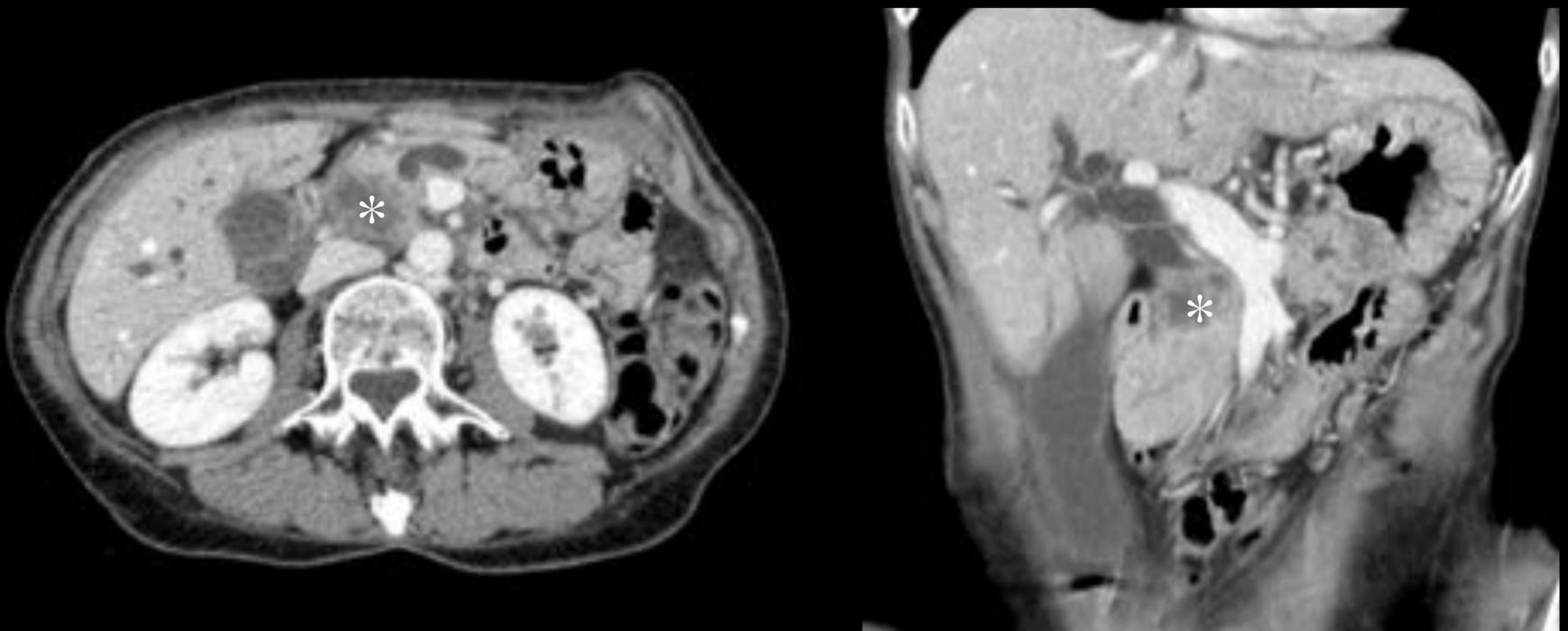
### Adenocarcinoma ductal pancreático

- ▶ TC: lesión hipodensa en fase pancreatográfica, y en fases tardías isodenso o discretamente hiperdenso
- ▶ RM: baja señal tanto en las secuencias potenciadas en T1 como en las T2 en las secuencias dinámicas muestra un realce menor que el resto del parénquima
- ▶ Hay que valorar la infiltración de órganos vecinos, la infiltración vascular, la afectación de adenopatías locorregionales y la presencia de metástasis
- ▶ La presencia de masa de partes blandas y la pérdida del plano graso de separación alrededor de los vasos peripancreáticos indica infiltración . Otros signos que indican infiltración vascular son la deformidad del vaso, la trombosis y la existencia de circulación colateral
- ▶ Las metástasis más frecuentes se localizan en hígado y peritoneo

# ADENOCARCINOMA DUCTAL PANCREÁTICO



Ecografía. Gran masa localizada en cabeza pancreática (\*) heterogénea de características sólidas y que provoca dilatación arrosariada del conducto pancreático principal



TC con CIV. Lesión (\*) hipodensa e hipovascular en cabeza pancreática que ocasiona dilatación de vía biliar intra y extrahepática y del conducto pancreático principal (signo del doble conducto)



# CONCLUSIÓN

## CONCLUSIÓN

- ▶ Los tumores retroperitoneales son variados y difícil de clasificar mediante técnicas de imagen. No obstante, con la TC y RM se puede hacer una adecuada aproximación diagnóstica de los mismos
- ▶ La identificación de ciertas características como su composición, la clínica o el grupo demográfico pueden acotar las opciones en el diagnóstico diferencial



# BIBLIOGRAFÍA

## BIBLIOGRAFÍA

- ▶ Rajiah P, Sinha R, Cuevas C, Dubinsky TJ. Imaging of uncommon retroperitoneal masses. *RadioGraphics*. 2011;31:949–976
- ▶ Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR Imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *RadioGraphics*. 2003;23:45–57
- ▶ Low G, Panu A, Millo N. Multimodality Imaging of Neoplastic and non Neoplastic Solid Lesions of the Pancreas. *RadioGraphics*. 2011;31:993–1015
- ▶ Ng CS, Wood CG, Silverman PM, Tannir NM, Tamboli P, Sandler CM. Renal Cell Carcinoma: Diagnosis, Staging and Surveillance. *AJR*. 2008;191:1220-32