

Tumores retroperitoneales primarios

Ignacio Juaneda, José Raúl Alvarenga, Juan Carlos Mondino, Héctor Eynard, Lucio Ricardo Obeide

Servicio de Cirugía General. Hospital Privado- Centro Médico de Córdoba.

Resumen

Introducción: Los tumores retroperitoneales primarios (TRP) se originan en estructuras no parenquimatosas del espacio retroperitoneal. El objetivo del presente trabajo fue analizar nuestra experiencia en el manejo quirúrgico de los TRP; determinar su incidencia, sobrevida y recurrencia. Luego, comparar nuestros resultados con la bibliografía. **Material y Método:** Se describe una serie de casos, donde, en forma retrospectiva, se recogieron los datos de las historias clínicas de los pacientes con TRP sometidos a resección quirúrgica desde enero de 1991 a diciembre de 2005. **Resultados:** Se incluyeron 12 pacientes con TRP. El 83,3% eran mujeres. La edad promedio fue de 53,9 (17) años. El 58% (Ic95% 27,6 - 84,8) requirió resección de órganos vecinos siendo colon, intestino delgado y riñón los más frecuentes. Los tumores resecados con mayor incidencia fueron liposarcoma 50% (Ic95% 21,09 - 78,9) y leiomiomasarcoma (16,6%). La recurrencia de la enfermedad fue en el 63,6% de los pacientes, a los 31,3 (18,4) meses. El número de reoperaciones fue de 2 a 5. La mortalidad fue del 25% (Ic95% 5,5 - 57,2), con un promedio de seguimiento de 42,9 (22,5) meses. **Conclusiones:** Al igual que la literatura la mayoría de los TRP son malignos, siendo el más frecuente el liposarcoma. Un alto porcentaje de pacientes requiere múltiples reoperaciones. Observamos una sobrevida global de 75% a pesar de su alto índice de recurrencia en un seguimiento promedio a 42 meses. **Palabras clave:** tumores retroperitoneales primarios, cirugía, sobrevida, recurrencia

Primary retroperitoneal tumors. A reappraisal of our institutional experience Summary

Introduction: Primary retroperitoneal tumors (PRT) originate in non parenchymatous structures of the retroperitoneum. The objective of this article is to analyze our experience in the surgical management of PRT; assess the incidence, survival and recurrence and to compare our results to reported data. **Material and Methods:** A retrospective and descriptive analysis was performed based on patients clinical records with PRT who underwent surgical resection from January 1991 to December 2005. **Results:** 12 patients with PRT were included. 83 (3%) were female. Mean age 53,9 (+/- 17). Bloc resection of adjacent organ was done in 58% (Ic95% 27,6 - 84,8), being large bowel, small bowel and kidney, the most common. The most frequent resected tumors were liposarcomas (50%) (Ic95% 21,1 - 78,9) and leiomyosarcomas (16,6%). The recurrence was in 63,6% of patients at 31,3 (+/- 18,4) months. The number of reoperations were from 2 to 5. Mortality was 25% (Ic95% 5,4 - 57,1), in a mean follow up to 42,9 (+/- 22,4) months. **Conclusions:** As previously reported, most of PRT are malignant, being liposarcoma the most frequent. A high percentage of patients needed several reoperations. Though its high recurrence rate, we observed 75% survival in a median mid-term follow up of 42 months. **Key Words:** primary retroperitoneal tumors, surgery, survival, recurrence.

Experiencia Médica - Vol. 24 - N° 4 - Pág. 120 a 126 - 2006.

Correspondencia:

Dr. Ignacio Juaneda
Servicio de Cirugía General
Hospital Privado- Centro Médico de Córdoba.
Naciones Unidas 346 CP 5016.
Teléfono: (0351)-(155741067) FAX: (0351)-(4688258)
E-mail: ignaciojuaneda@hotmail.com

Recibido: 15 de enero de 2007
Aceptado: 20 de marzo de 2007

Introducción

Se denominan tumores retroperitoneales primarios a aquellos originados en estructuras no parenquimatosas del espacio retroperitoneal. Tales estructuras pueden ser tejidos embrionarios, restos diferenciados de la cresta urogenital o tejido adiposo, vascular, linfático o nervioso. No deben ser considerados

como TRP aquellos tumores originados en órganos parciales o totalmente retroperitoneal (páncreas, riñón, colon, suprarrenal), los linfomas, las metástasis, los tumores inflamatorios, los tumores parasitarios y los hematomas (1,2).

Su incidencia total varía entre 0,1% y 0,2% de todos los tumores malignos. Según su origen pueden ser mesodérmicos, ectodérmicos o derivados de restos embrionarios de la cresta genital. Según su agresividad benignos o malignos (3). Estos últimos son 4 veces mas frecuentes que los benignos. Aproximadamente, el 55% de los tumores retroperitoneales corresponden a sarcomas. Los sarcomas de tejidos blandos comprenden un grupo heterogéneo de tumores mesenquimáticos. De todos los tumores sólidos malignos, aproximadamente el 1% corresponde a sarcomas de tejidos blandos y el 15% de éstos, ocurren en el retroperitoneo. Con una incidencia de 2/100000 habitantes se diagnostican anualmente cerca de 8300 nuevos casos de sarcomas retroperitoneales en los Estados Unidos (4,6). En el 2005 se anticiparon 9420 nuevos casos en dicho país (7).

Estos tumores, generalmente, crecen considerablemente en tamaño debido a la falta de un compartimiento anatómico definido en el retroperitoneo y con bastante frecuencia afectan varios órganos adyacentes. Esto desafía a lograr una resección segura y completa. Los tratamientos médicos han sido poco eficaces, quedando la cirugía como la única alternativa para la curación del paciente (8,9).

A pesar de los avances en los métodos de diagnóstico, la técnica quirúrgica y la adaptación a procedimientos más agresivos; esta enfermedad tiene en muchos casos tendencia a la recurrencia aún después de la resección aparentemente completa (10,11).

El objetivo de este trabajo fue presentar nuestra experiencia en una serie de casos, en el manejo quirúrgico de los tumores retroperitoneales primarios; evaluar su incidencia, sobrevida a mediano plazo y recurrencia de la enfermedad, para finalmente comparar nuestros resultados con los de la bibliografía.

Materiales y métodos

Desde enero de 1991 hasta diciembre de 2005 fueron admitidos 12 pacientes al servicio de Cirugía General del Hospital Privado de Córdoba con tumores

retroperitoneales primarios para resección quirúrgica. Realizamos una revisión retrospectiva de una serie de casos consecutivos. Se incluyeron todos aquellos pacientes operados con tumores retroperitoneales primarios mayores de 18 años de edad. Fueron excluidos los pacientes con tumores retroperitoneales no primarios originados en órganos parcial o totalmente retroperitoneal (páncreas, riñón, colon, suprarrenal), o que presentaran los linfomas, metástasis, tumores inflamatorios, tumores parasitarios y/o hematomas.

Las variables analizadas fueron: edad, sexo, síntomas de presentación y duración de los mismos, método de diagnóstico por imagen, tipo de cirugía (clasificado como: biopsia, resección incompleta o resección macroscópica completa), estadio tumoral, tipo histológico, diámetro tumoral máximo y compromiso de órganos regionales o metástasis. Se analizó el abordaje quirúrgico, la morbilidad y mortalidad asociada o no a la cirugía y se comparó la sobrevida y recurrencia con la bibliografía actual. Se utilizó la clasificación STROC (12) para la estratificación de las complicaciones postoperatorias. Asimismo, se analizó el tipo de tratamiento quimioterápico o radioterápico recibido. La resección quirúrgica se consideró completa cuando todo el tumor macroscópico fue removido. La resección quirúrgica fue considerada incompleta cuando se observó enfermedad residual macroscópica o microscópica al final de la cirugía.

Como la mayoría de los casos analizados fue sarcomas, se utilizó la sexta edición del sistema de estadificación tumoral del American Joint Committee on Cancer de sarcomas de tejidos blandos.

Resultados

Presentación de los pacientes

De los 12 pacientes, 10 (83%) fueron mujeres y 2 (17%) varones. La edad media fue de 53,9 años (rango 25-79). Fueron 11 los pacientes (91,6%) que presentaron síntomas causados por el tumor. En un paciente, el tumor fue descubierto de manera incidental. La duración media de los síntomas previa a la cirugía fue de 8,2 meses (mediana 2 meses; rango 0,5 a 60 meses). Los síntomas y signos más frecuentes fueron: dolor abdominal (58%), distensión abdominal (41,6%), astenia (25%), tumoración abdominal (25%), plenitud postprandial (8,3%). Otros síntomas fueron: constipación, edemas en miembros

inferiores, y gorgoteo. Los pacientes con dolor abdominal refirieron el dolor predominantemente en región hipogástrica, aunque también lo refirieron en flancos o región lumbar. Se vio pérdida de peso en 3 pacientes.

Método de diagnóstico por imágenes

El método de diagnóstico por imagen, utilizado con más frecuencia, fue la tomografía computada con contraste oral y endovenoso en 11 pacientes (Figura 1: A y B). El 63, 6% de estos últimos tenía ecografía abdominal previa. En un paciente, se realizó una angio resonancia magnética nuclear para definir el compromiso vascular.

En un caso, la resonancia magnética fue el estudio de diagnóstico posterior a la ecografía abdominal.

En tres pacientes, se realizó biopsia previa a la cirugía.

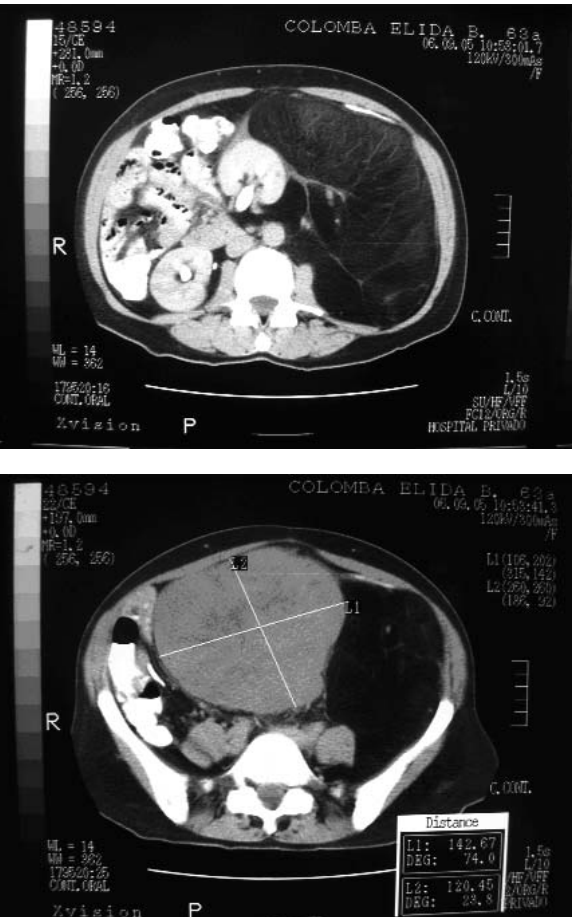


Figura 1 (A y B): tomografía axial computada con contraste oral y endovenoso de paciente con liposarcoma retroperitoneal.

Manejo quirúrgico

El abordaje de elección utilizado en los 12 pacientes fue la laparotomía mediana supra umbilical, según el caso, para lograr una exposición óptima del retroperitoneo. Siempre se evaluó reseabilidad, márgenes libres de tumor y resección en bloque de órganos adyacentes adheridos al tumor.

En 11 pacientes (91,6%) se realizó una resección macroscópica completa. En un caso, la resección fue incompleta. Un caso, derivado a nuestra institución, había sido considerado con tumor irresecable.

En 7 pacientes 58,3% (IC 95% 27,6 - 84,8), el tumor comprometió órganos vecinos que obligó a la resección en bloque. De este subgrupo, 6 presentaron compromiso de un solo órgano. El órgano más resecado fue el colon (42,8%), seguido por el intestino delgado y el riñón en igual porcentaje (28,5%). Ovario y estómago, se resecaron ambos en 1 caso. (Tabla I). El diámetro promedio de los tumores resecados fue de 21,54 - 10, 31cm (rango 6 - 40). El peso de estas masas fue 2055, 8 + - 2249,9 gr. (rango 100 - 7400).

Morbilidad y mortalidad

En nuestra revisión, 5 pacientes (41, 6%) presentaron en total 8 complicaciones postoperatorias.

Según la clasificación de STROC12 de la severidad de las complicaciones, éstas fueron: grado I: 1 paciente (infección de herida); grado II: 4 pacientes (3 requirieron transfusión glóbulos rojos y el cuarto infección del catéter central); grado IIIa: 1 paciente (drenaje percutáneo sin anestesia general en dos oportunidades); grado IIIb: 1 paciente (drenaje quirúrgico del absceso retroperitoneal con anestesia

Tabla I: frecuencia de resección de órganos adyacentes durante la resección de tumores retroperitoneales primarios.

Órgano	Nº (%) pacientes
Colon	3 (42,8)
Intestino delgado	2 (28,5)
Riñón	2 (28,5)
Ovario	1 (14,2)
Estómago	1 (14,2)

general); grado IV: 1 paciente (paro cardiorrespiratorio post torsión punta con reanimación cardiopulmonar exitosa).

No hubo muertes postoperatorias inmediatas.

Características anatomopatológicas y estadios tumorales.

De los 12 tumores retroperitoneales primarios resecados, 8 fueron malignos (66,6%) y todos correspondieron a sarcomas. Entre estos, la estirpe mas frecuente fue el liposarcoma (Figura 2: A y B) en 6 oportunidades (50%) (IC 95% 21,1 - 78,9), seguido en frecuencia por en leiomiomasarcoma en 2 pacientes (16, 6%). Los 4 restantes fueron benignos, hallando un lipoma, un angiomiolipoma, un tumor fibroso solitario y un quiste benigno mesotelial (Tabla II).

El 62,5% de los sarcomas fue estadio III. En relación al grado histológico de malignidad, el 50% (4/8) fue grado 1 (G1), seguido en frecuencia por el grado 2 (G2)

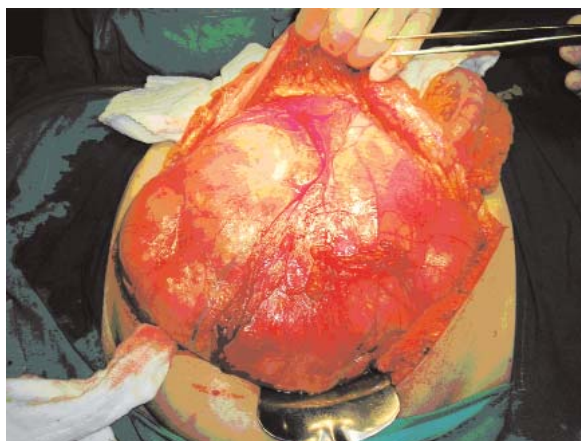


Figura 2 (A y B): primera resección de gran liposarcoma

en el 37,5% (3/8) de los casos. El 87,5% de los sarcomas fue superior a 5 cm de diámetro (Tabla III).

Ningún paciente tenía metástasis al momento de la primera cirugía.

Sobrevida

El promedio de seguimiento de los pacientes fue 42,9 +- 22,4 meses (rango 7 - 72). La sobrevida al año fue

Tabla II: histología de los tumores retroperitoneales primarios

Histología	N° (%) pacientes
Liposarcoma	6 (50)
Leiomiomasarcoma	2 (16,6)
Lipoma	1 (8,3)
Angiomiolipoma	1 (8,3)
Tumor fibroso solitario	1 (8,3)
Quiste benigno mesotelial	1 (8,3)

Tabla III: estadificación tumoral del subgrupo de sarcomas retroperitoneales (n: 8)

Estadio	N° (%) pacientes
I	2 (25)
II	1 (12,5)
III	5 (62,5)
IV	0
Grado Histológico	
G1	4 (50)
G2	3 (37,5)
G3	1 (12,5)
Tumor	
T1 (≤ 5cm)	0
T2 (> 5 cm)	8 (100)
Ganglios	
N0	8 (100)
N1	0
Metástasis	
M0	8 (100)
M1	0

100% (n=12) versus y de 83,8 % (n=9) a los 3 años. La mortalidad global fue 25% (Ic95% 5,5 - 57,2). El grupo de pacientes con sarcomas presentó mayor mortalidad 37,5% (n=8). La sobrevida al año en este grupo fue 100% versus 75% a los 3 años.

Recurrencia

La recurrencia local de la enfermedad fue en 6 de los 12 pacientes, en un tiempo promedio de 31,3 $\pm$ 18,4 meses (rango 13-48). Cuatro pacientes fueron reoperados en dos oportunidades y otros dos pacientes requirieron 4 y 5 cirugías cada uno respectivamente. La mortalidad en los pacientes con recurrencia fue en 3 de 6 (50%).

Terapia adyuvante

Dos pacientes recibieron quimioterapia postoperatoria (n=2,17%). Dos pacientes recibieron radioterapia postoperatoria. (n= 2,17%).

Discusión

En el presente trabajo se describió nuestra experiencia en el manejo quirúrgico de los tumores retroperitoneales primarios. Al igual que en la literatura (3), la mayoría de los tumores resecados fueron malignos, es decir sarcomas; siendo el más frecuente el liposarcoma.

Es característico, en estos tumores, su crecimiento gradual a través de los años. Sus síntomas son generalmente inespecíficos. Recién se hacen evidentes cuando el tumor adquiere un tamaño considerable, provocando compresión de órganos vecinos (13). Excepto un paciente cuyo diagnóstico fue incidental, todos los demás presentaron sintomatología previa al diagnóstico; momento en el cual el tumor era grande.

A pesar del incremento en el uso de la tomografía computada como método diagnóstico, la mayoría de los tumores retroperitoneales primarios se detectan en estadios localmente avanzados (10). Todos los pacientes tuvieron tumores de >5 cm al momento del diagnóstico. El promedio de tamaño al diagnóstico es de 15 cm en una revisión de Stoeckle (14). Nuestro promedio fue de 21,5cm.

En el año 2006, la cirugía permanece como la terapia estándar para el tratamiento de sarcomas retroperitoneales localizados, potencialmente resecables. El objetivo oncológico primario es la resección macroscópica completa con márgenes microscópicos

negativos (resección R0). Sin embargo, el gran tamaño de los sarcomas retroperitoneales y la imposibilidad de obtener márgenes libres hacen de este un objetivo difícil de alcanzar. Por lo tanto, en la práctica las resecciones pueden ser microscópicamente completas pero tener márgenes microscópicos positivos (resección R1) (7).

La resección tumoral completa es un factor que prolonga la sobrevida de los pacientes con sarcomas retroperitoneales (5, 8, 15). La tasa de resección tumoral completa tiene un rango de 43% a 86% como lo muestran series quirúrgicas del año 1993 al 2004 (9, 14, 22).

En esta serie, la resección completa fue en 11 de 12 pacientes. De los 8 sarcomas, 3 fueron R0 (37,5%), 4 R1 (50%) y 1 fue R2. En los restantes 4 tumores retroperitoneales no sarcomatosos, la resección fue completa. Un problema grave de los tumores retroperitoneales primarios, especialmente los sarcomas, es el de la recurrencia local luego de una aparente resección completa debido a la dificultad para lograr márgenes amplios libres de tumor alrededor de éste (23).

Los factores descriptos para mejorar los índices de resecabilidad consisten en posicionar al paciente adecuadamente en la camilla, realizar incisiones apropiadas para lograr buena exposición y en algunos casos resecar en bloque órganos vecinos adheridos.

El abordaje quirúrgico fue mediante una laparotomía mediana a demanda. Esta nos aportó buena exposición y nos permitió acceder a resecar los tumores con buenos márgenes, teniendo en cuenta el control vascular. No utilizamos el abordaje lumbar extra peritoneal.

El patrón primario de falla del tratamiento, luego de la cirugía, es la recurrencia local de la enfermedad. Hay series que reportan recurrencias entre 50% y 82% a los 5 y 10 años respectivamente (17). Nuestra recurrencia fue dentro de esos rangos (50%) pero en un tiempo promedio de 31,3 $\pm$ 18,4 meses. El subgrupo de paciente con sarcomas recurrió en mayor porcentaje (62,5%). El grupo de pacientes con tumores benignos recurrió uno de 4. Estas recurrencias requirieron múltiples reoperaciones en algunos casos.

No tuvimos mortalidad perioperatoria relacionada a la cirugía. Las complicaciones se pudieron controlar adecuadamente, siendo la mayoría grado II de la clasificación de STROC.

En un seguimiento promedio de 42 meses, la sobrevida global fue 75%.

En el grupo de pacientes con sarcomas, en un

promedio de seguimiento de 40,5 meses, la sobrevida fue 62,5%. En el grupo de tumores benignos no hubo muertes alejadas en un seguimiento promedio a 48,5 meses. La mortalidad en los pacientes con recurrencia fue de 50% (3/6), siendo dos liposarcomas y un leiomiomasarcoma. La media fue 45,6 meses.

En la literatura, la sobrevida global de los sarcomas retroperitoneales varía entre 36% a 63% a los 5 años y entre 14% a 50% a los 10 años (9, 15,17).

Si bien esta serie es pequeña, sirve para evaluar los resultados en esta patología de escasa incidencia en nuestro medio.

El subgrupo de sarcomas retroperitoneales, los tumores más frecuentes y malignos dentro de los tumores retroperitoneales primarios, presenta dificultades técnicas en la resección y alta incidencia de recurrencia luego de la cirugía sola. Es por ello, que se están investigando enfoques de tratamiento con terapia combinada con radioterapia y quimioterapia combinada con la cirugía. La rareza de estos tumores hace que los esfuerzos cooperativos multicéntricos sean esenciales para la investigación de esta patología. Es de esperar que, en un futuro próximo, los resultados de grupos internacionales de

estudios cooperativos establezcan el rol de la terapia combinada de cirugía con quimioterapia o radioterapia para el tratamiento de los sarcomas retroperitoneales.

Los tumores retroperitoneales primarios son en su mayoría malignos. En el momento del diagnóstico, la mayoría se detectan en estadios localmente avanzados. Actualmente, la cirugía es la terapia estándar para el tratamiento de sarcomas retroperitoneales localizados, potencialmente resecables. Es fundamental la resección completa del tumor con márgenes histológicos negativos pero muchas veces difícil de lograr. Esto provee mejor pronóstico de sobrevida a largo plazo. Para ello, es fundamental el enfoque agresivo quirúrgico inicial con resecciones en bloque. Sin embargo, la recurrencia es frecuente, aproximadamente en la mitad de los pacientes a los de 31,3 $\pm$ 18,4 meses en nuestra revisión, siendo más frecuente la recurrencia en el grupo de sarcomas. Los tumores benignos también pueden recurrir.

Son frecuentes así, múltiples reoperaciones en un mismo paciente como fue descrito. Sin embargo, a pesar que se logran mejores resultados cuando los pacientes reciben resecciones amplias, la malignidad de la recurrencia local y sistémica, llevan a una crítica necesidad de una mejor terapia adyuvante.

Bibliografía

- Schwartz S, Shien G, Spencer F. Principles of Surgery. Sixth Edition, McGrawHill, 1994.
- Pavlosky H. Tumores retroperitoneales primarios, en Cirugía de Michans / Ferraina P y Orias A. Ed. El Ateneo, 5ta edición, 2000.
- Blasco Casares F. Tumores retroperitoneales. Annals d'urologia 3(2):1-35, 2003.
- Fieg B. Retroperitoneal sarcomas. Surg Oncol Clin North Am 12:369-377, 2003.
- Storm F, Mahvi D. Diagnosis and Management of retroperitoneal Soft-Tissue Sarcomas, Ann Surg 214: 2-10, 1991.
- Jemal A, Murray T, Samuels A, et al: Cancer Statistics, CA Cancer J Clin 53:5-26 2003.
- Pisters PWT, Raut CP. Retroperitoneal Sarcomas: Combined-Modality Treatment Approaches. J Surg Oncol 94:81-87, 2006.
- Jacques DP, Coit DG, Hadju MF, et al. Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. Ann Surg. 212: 51-59, 1990.
- Karakousis C, Gerstenbluth R, Kontzoglou K, et al. Retroperitoneal sarcomas and their management. Arch Surg. 130: 1104-1109, 1995.
- Hassan I, Saung Z, Donohue J. Operative management of primary retroperitoneal sarcomas. A reappraisal of an institutional experience. Ann Surg 239: 244-250, 2004.
- McGrath P. Retroperitoneal Sarcomas. Semin Surg Oncol. 10: 364-368, 1994.
- Dindo D, Demartines N, Clavien P. Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. Ann Surg. 240(2):205-13, 2004.
- Eizen D, Sencar M, Novak J. Retroperitoneal Sarcoma: 25 year of experience with aggressive surgical treatment at the institute of Oncology, Ljubljana. J Surg Oncol 91:1-9, 2005.

14. Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, et al. Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer*. 15; 92(2):359-68, 2001.
15. Karakousis C, Velez A, Gerstenbluth R, et al. Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol* 3:150-158, 1996.
16. Lewis J, Leung D, Woodruff J, et al. Retroperitoneal soft issues arcoma: Analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg*. 228:355-365, 1998.
17. Catton C, O'Sullivan B, Kotwall C, et al. Outcome and prognosis in retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 29:1005-1010, 1994.
18. Gronchi A, Casali P, Fiore M, et al. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: Patterns of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer* 100:2448-2455, 2004.
19. Singer S, Corson J, Demetri G, et al. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg* 221:185-195, 1995.
20. Kilkenny J, Bland K, and Copeland E. Retroperitoneal sarcoma: The University of Florida experience. *J Am Coll Surg* 182:329-339, 1996.
21. Alektiar K, Hu K, Anderson L, et al.: High-dose-rate intraoperative radiation therapy (HDR-IORT) for retroperitoneal sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 47:157-163, 2000.
22. Sindelar W, Kinsella T, Chen P, et al. Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Finals results of aprospective, randomized, clinical trial. *Arch Surg* 128:402-410, 1993.
23. Ferrario T, Karakousis C. Retroperitoneal Sarcomas: Grade and Survival. *Arch Surg* 138: 248-251, 2003.