

# Cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal primario

María Moral González, Gonzalo García-Blanch de Benito, Ana Sánchez Gil, Gustavo A. Díaz García y Rosa Cuberes Monserrat

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital de Móstoles. Móstoles Madrid. España.

Los cistoadenocarcinomas mucinosos retroperitoneales primarios (CMRP) son una patología realmente extraña. Tras realizar una búsqueda en PubMed introduciendo como palabras clave "*cystadenocarcinoma*" y "*retroperitoneal neoplasms*", hemos encontrado pocos casos, en torno a la treintena, la mayoría en mujeres y sólo 2 en varones<sup>1,2</sup>.

El diagnóstico preoperatorio se realiza durante estudios por clínica abdominal inespecífica o de forma incidental al realizar pruebas de imagen en el estudio de otras enfermedades. Su diagnóstico diferencial puede ser difícil y no es raro que se confundan con quistes renales<sup>2</sup>.

Presentamos un caso de una mujer de 47 años, fumadora, con antecedente de toma de anticonceptivos orales y colelitiasis, a quien durante una revisión médica habitual en 2000, se descubre, en la tomografía computarizada (TC), una lesión quística de 8 cm en el vacío izquierdo, redondeada, de bordes bien definidos y sin cápsula o septos identificables. Se diagnosticó de quiste renal simple, y se recomendó control ecográfico.

La lesión permaneció estable hasta 2007. Entonces la ecografía muestra una lesión quística de 23 × 16 cm, en el vacío izquierdo y aparentemente retroperitoneal, sin depender del riñón ipsilateral. La TC abdominopelvíana objetiva una estructura quística de 24 × 18 cm, de paredes finas, sin septos, con dos pequeños polos sólidos y de localización retroperitoneal, en contacto con el riñón izquierdo y el psoas, pero independiente de éstos (fig. 1). El estudio analítico era normal (alfetoproteína y CEA normales).

Se resecó por laparotomía media una lesión quística retroperitoneal ovoidea, con superficie de aspecto abollado y discretamente vascularizada, que ocupaba gran parte del hemiabdomen izquierdo (traspasando la línea media) y rechazaba el colon izquierdo anteriormente y el riñón hacia atrás.

La histología evidencia una tumoración de 24 × 18 × 15 cm y 4.300 g, quística, uniloculada, que contiene líquido achocolatado y pared blanquecina con algunas áreas sólidas. Al microscopio presenta revestimiento de epitelio cilíndrico alto mucosecretor, cuyas áreas sólidas adoptan morfología papilar con invasión de pared, y ocasionalmente forman luces glandulares con contenido

mucoso en su interior. Coexisten áreas poco diferenciadas, constituidas por cordones o células aisladas fusiformes con intensa atipia, pleomorfismo y mitosis atípicas (7/10 campos de gran aumento) y focos de calcificaciones, formaciones óseas e infiltrado inflamatorio mixto. Se realizaron técnicas inmunohistoquímicas con positividad para CEA y EMA y negatividad para vimentina en las células tumorales. Todo ello apoya el diagnóstico de cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal pobremente diferenciado.

Los tumores retroperitoneales de origen epitelial son una entidad rara. Predomina la presentación en la cuarta-sexta década en mujeres (intervalo, 33-86 años<sup>3</sup>; media de 42,4 años<sup>2</sup>); en varones la presentación tiende a ser más tardía (64-83 años)<sup>1,2</sup>.

El diagnóstico es complejo. Pueden llegar a alcanzar dimensiones importantes que condicionan su diagnóstico por la clínica abdominal compresiva. Green et al<sup>2</sup> comunican el tumor de mayor tamaño: 26 × 21 × 16 cm. Otros casos oscilan entre 15 y 20 cm<sup>1</sup>. En muchas ocasiones no es posible diferenciar claramente su origen en las pruebas de imagen; no es infrecuente que se diagnostiquen de quistes renales, como en el caso descrito. Algunos autores proponen la realización de punción-aspiración con aguja fina (PAAF) preoperatoria<sup>2</sup> ya que la presencia de mucina hace muy probable el diagnóstico de tumoración quística retroperitoneal. Sin embargo la PAAF no es un buen método para determinar la malignidad de lesiones quísticas. Nosotros no realizamos punción de la lesión.

Sobre su origen, las hipótesis más barajadas son: a) lesiones de tipo teratoma, cuyo epitelio columnar se convertiría en la línea celular predominante<sup>4</sup>; b) de tejido ectópico ovárico u ovarios supernumerarios (aunque no se han encontrado restos de tejido ovárico en ninguno de los casos y que se han descrito 2 casos en varones); c) en remanentes embriológicos del aparato urogenital<sup>4,5</sup>, y d) la teoría más aceptada es la de la metaplasia celómica: en el desarrollo embrionario se producirían invaginaciones del mesotelio retroperitoneal que quedarían depositadas en el espacio retroperitoneal (formando quistes de inclusión), y que experimentarían cambios metaplásicos, que darían lugar a tumores mucinosos que podrían adquirir fenotipo maligno<sup>2,5,6</sup>.

Los marcadores tumorales, en la mayoría de los casos, son normales. Se ha comunicado casos aislados de elevación del CA19.9 sérico<sup>6</sup>, del CA125 y la alfetoproteína, y casos de elevación en el líquido del quiste del CEA y el CA19.9<sup>7</sup>. Estos últimos podrían ser de ayuda si se realiza PAAF preoperatoria.

Correspondencia: Dra. M. Moral González.

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital de Móstoles.

Río Júcar, s/n. 28935 Móstoles. Madrid. España.

Correo electrónico: merimoral@hotmail.com

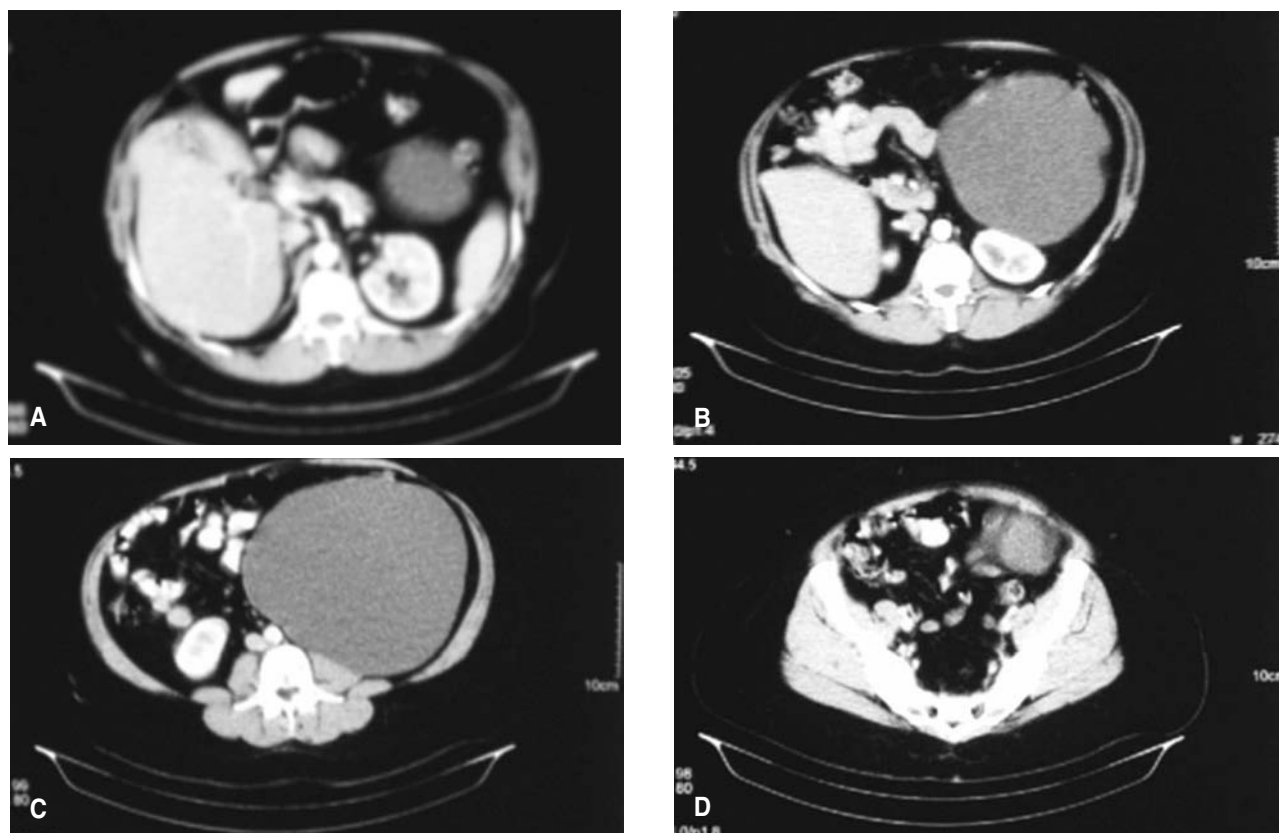


Fig. 1. A: polo superior de la tumoración. B: corte a nivel de contacto con páncreas y riñón izquierdo. C: corte a nivel de contacto con músculo psoas. D: polo inferior de la tumoración.



Fig. 2. Imagen macroscópica de la tumoración, de superficie irregular e hipervascularizada, de  $24 \times 18 \times 15$  cm y 4.300 g de peso.

El tratamiento con intención curativa es la exéresis quirúrgica. Algunos autores recomiendan asociar histerectomía y ooforectomía. No obstante, en los casos publicados, los genitales internos femeninos no exhibían alteraciones macroscópicas ni microscópicas; por lo que esta actitud únicamente podría justificarse en pacientes posmenopáusicas o que han satisfecho sus deseos de reproducción<sup>5</sup>. La asociación de quimioterapia adyuvante no forma parte del tratamiento estándar. Hay autores que recomiendan su asociación en los supuestos de rotura de la lesión<sup>8</sup> o de invasión de estructuras vecinas<sup>5</sup>.

En nuestro caso se procedió a la resección quirúrgica completa, sin rotura intraoperatoria. No se evidenciaron alteraciones macroscópicas en los genitales internos, salvo elongación importante a consecuencia de la ocupación abdominal por la tumoración. Se ha desestimado quimioterapia adyuvante de acuerdo con el servicio de oncología. Actualmente, a los 8 meses de la intervención, como muestran los estudios de imagen, la paciente se encuentra libre de enfermedad.

#### Bibliografía

1. Thamboo TP, Sim R, Tan SY, Yap WM. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in a male patient. J Clin Pathol. 2006;59:655-7.
2. Green JM, Bruner BC, Tang WW, Orihuela E. Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in a man: case report and review of the literature. Urol Oncol. 2007;25:53-5.

3. Uematsu T, Kitamura H, Iwase M, Tomono H, Nakamura M, Yamashita K, et al. Ruptured retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma with synchronous gastric carcinoma and a long postoperative survival: case report. *J Surg Oncol*. 2000;73:26-30.
4. Pearl ML, Valea F, Chumas J, Chalas E. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma of low malignant potential: a case report and literature review. *Gynecol Oncol*. 1996;61:150-2.
5. Cantú deLeon D, Perez-Montiel D, Chanona-Vilchis J, Duenas-Gonzalez A, Villavicencio-Valencia V, Zavala-Casas G. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: report of two cases. *World J Surg Oncol*. 2007;5:5.
6. Suzuki S, Mishina T, Ishizuka D, Fukase M, Matsubara YI. Mucinous cystadenocarcinoma of the retroperitoneum: report of a case. *Surg Today*. 2001;31:747-50.
7. Tangjitgamol S, Manusirivithaya S, Sheanakul C, Leelahakorn S, Thawaramara T, Kaewpila N. Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: a case report and review of literature. *Int J Gynecol Cancer*. 2002;12:403-8.
8. Kessler TM, Kessler W, Neuweiler J, Nachbur BH. Treatment of a case of primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: is adjuvant hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy justified? *Am J Obstet Gynecol*. 2002;187:227-32.