

PATOLOGÍA RETROPERITONEAL

A. ZULUAGA GÓMEZ, A. JIMÉNEZ VERDEJO

Servicio de Urología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada

PALABRA CLAVE:

Retroperitoneo. Fibrosis retroperitoneal. Tumor retroperitoneal.

KEY WORDS:

Retroperitoneum. Retroperitoneal fibrosis. Retroperitoneal tumour.

Actas Urol Esp. 26 (7): 445-462, 2002

RESUMEN

El retroperitoneo es una de las áreas más complejas de la anatomía humana, al situarse en este espacio una gran variedad de órganos y estructuras pertenecientes a diferentes sistemas, especialmente al aparato urinario, digestivo y vascular. La incorporación de distintas técnicas diagnósticas de imagen nos han permitido estudiar el retroperitoneo, por lo que gracias a la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, que han supuesto un decisivo avance en la valoración de las distintas patologías retroperitoneales, se ha podido establecer de forma fiable las características y relaciones anatómicas de las estructuras implicadas en estas.

La localización en el espacio retroperitoneal de diferentes órganos del aparato digestivo y del sistema vascular hace necesario un abordaje multidisciplinario por parte de diferentes especialidades quirúrgicas, sin olvidar que el urólogo desarrolla en este espacio una gran parte de su actividad quirúrgica, por lo que ha de estar familiarizado tanto con los diferentes órganos retroperitoneales del aparato urinario como con las relaciones que estos establecen con los demás órganos y estructuras propios del espacio retroperitoneal.

ABSTRACT

The retroperitoneum is one of the most complex regions of human anatomy as it contains a variety of organs and structures from different systems, in particular those belonging to the urinary and digestive tracts and the vascular systems. The emergence of different diagnostic imaging techniques has made easier to study the retroperitoneum. Thanks to ultrasonography, computerised tomography and magnetic resonance the assessment of retroperitoneal conditions has taken a great leap forwards permitting the anatomical connections and characteristics of the structures in this region to be reliably established.

Owing to the location in the retroperitoneal space of the different organs of the digestive tract and the vascular system, a multidisciplinary approach is required involving the different surgical specialities. The urologist performs a large proportion of his surgical activity in this region and must, therefore, have a good knowledge of the different retroperitoneal organs belonging to the urinary tract and also the connections between these and other organs and structures of the retroperitoneal region.

INTRODUCCIÓN

Dentro de la patología que afecta al retroperitoneo, excluyendo aquellos procesos primarios de los órganos en él localizados (riñones y uréteres, órganos digestivos, grandes vasos, glándulas suprarrenales) se encuentran, como los más frecuentes: la fibrosis retroperitoneal idiopática, los abscesos retroperitoneales y la patología tumoral primitiva.

FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA

En 1948 John K. Ormond¹ describió esta entidad como un proceso fibrótico que tiende a atrapar los uréteres, a partir de dos casos de pacientes que presentaban anuria, dolor lumbar, malestar general y anemia, asociados con inflamación perivascular retroperitoneal.

La fibrosis retroperitoneal idiopática (FRI) es un raro proceso inflamatorio crónico, que desarrolla una placa fibrótica localizada en el retroperitoneo que se extiende desde los pedículos renales hasta el reborde pélvico caudalmente y lateralmente hasta el reborde externo de los músculos psoas, produciendo obstrucción ureteral como síntoma más llamativo. Generalmente se distribuye alrededor de la aorta, aunque sin rodearla del todo, ya que suele dejar un espacio libre en su zona posterior, pudiendo llegar hasta la bifurcación aórtica e incluso, a las ilíacas comunes. Se ha descrito casos atípicos de FRI en los que la masa fibrótica no está centrada en la aorta, sino que suele situarse justo al lado de la aorta o rodeando una arteria o vena importante, como el eje celíaco o la vena cava².

La principal afectación en la FRI es el atrapamiento ureteral por parte de la placa fibrosa, que es bilateral en aproximadamente el 80% de los casos. Sin embargo, en la mayoría de los casos es posible pasar un catéter ureteral, lo que lleva a pensar que la verdadera causa de la uropatía obstructiva es el déficit de motilidad ureteral³. En los pacientes con atrapamiento bilateral se producirá una insuficiencia renal de tipo obstructivo, de muy lenta evolución debido a la naturaleza insidiosa de la FRI.

El atrapamiento puede afectar además a toda estructura en relación topográfica con el retroperitoneo como las arterias renales, las venas cavas

inferior y superior, los vasos ilíacos, los vasos gonadales, y menos frecuentemente los vasos ováricos, bazo, riñón, páncreas, vena porta, vejiga, duodeno, colon sigmoides, tracto biliar y vesículas.

Epidemiología

La FRI es una entidad clínica poco frecuente, calculándose su prevalencia en un caso por cada doscientos mil habitantes. Es más frecuente en hombres (3/1) y la mayor incidencia se da en edades comprendidas entre 50-60 años. En los niños se asocia generalmente a procesos de origen autoinmune (policondritis, artritis reumatoide y juvenil, lupus eritematoso, Schölein-Henöch)⁴.

Etiopatogenia

En alrededor del 70% de los pacientes afectados de fibrosis retroperitoneal se desconoce la etiología que desencadena el cuadro⁵. En ocasiones existe un antecedente claro de consumo exagerado de distintos fármacos o sustancias químicas como la metisergida, la bromocriptina y el optalidón⁶. En estos casos, al contrario que en la FRI, hay una predominancia del sexo femenino.

Otra importante causa de fibrosis retroperitoneal es la fibrosis inducida por tumores, que ha de ser siempre descartada en los pacientes con sospecha de FRI por sus implicaciones en cuanto a pronóstico y tratamiento. Otras etiologías menos frecuentes aparecen son la fibrosis asociada a radioterapia, procesos inflamatorios en miembros inferiores con linfangitis ascendente, cirugía abdominal repetida, púrpura de Schölein-Henöch con hemorragia, gonococia, enfermedades del tracto biliar, infecciones crónicas del tracto urinario, extravasación urinaria, tuberculosis y sarcoidosis.

Se ha postulado que la FRI podría ser debida a una reacción autoinmune frente a un antígeno, situado en las placas ateromatosas de la aorta abdominal. A favor de esta teoría, está el hecho de que en la mayor parte de los casos la fibrosis está íntimamente asociada a la aorta infrarrenal y a las ilíacas comunes⁷. Cuando esto ocurre, un lípido insoluble (ceroides) pasa al tejido periaórtico induciendo una respuesta inmune mediada por IgG. Con relación a esta teoría hay que reseñar el hallazgo, en pacientes con periaortitis crónica, de anticuerpos circulantes

frente al ceroides, lo que abre la posibilidad, en el futuro, de que se utilicen como marcadores de actividad de esta enfermedad⁸.

Otros hallazgos que sugieren una etiología inmune es su asociación con distintas enfermedades autoinmunes en al menos el 15% de los casos, tales como la enfermedad de Raynaud, la granulomatosis de Wegener, la glomerulonefritis con semilunas, la nefritis por inmunocomplejos, la esclerodermia, la tiroiditis de Riedel, la fibrosis mediastínica, la panarteritis nodosa y el pseudotumor orbitario, como procesos acompañantes más frecuentes⁹.

Se ha sugerido la existencia de un factor genético predisponente, con la publicación de varios casos asociados al antígeno de histocompatibilidad HLA-B 27¹⁰.

Histología

El estudio anatomopatológico de la placa fibrosa muestra, en la mayoría de los casos, áreas densamente fibróticas con gran cantidad de colágeno, alternando con áreas de inflamación. En la evolución natural de la enfermedad, las áreas de fibrosis se extienden progresivamente hasta ocupar la totalidad de la placa, al tiempo que cede la actividad inflamatoria. El componente inflamatorio consiste fundamentalmente en linfocitos, células plasmáticas y macrófagos, con alguna ocasional formación linfoide¹¹.

La abundancia de macrófagos es un indicio más de la posible etiología inmune de la FRI, ya que éstos producen una gran variedad de citoquinas, que actuarían como mediadoras del proceso inflamatorio y fibrogénico. Así mismo, los macrófagos son una importante fuente productora de factor de crecimiento fibroblástico¹².

Clínica

El síntoma inicial más frecuentemente referido por el paciente es el dolor, presente hasta en un 90% de los pacientes. Es un dolor de localización lumbar (40-60%) y/o abdominal (50%)¹³, en ocasiones sordo e insidioso que se distribuye en cinturón y en otras con características de cólico nefrítico. No cambia con la actividad física, la posición del cuerpo o el aumento de la presión intraabdominal durante la defecación o la micción. Curiosamente cede con la descompresión ureteral

tras la desobstrucción, a pesar de que sus características no sean propias del dolor de la obstrucción ureteral. Otras manifestaciones en el estadio temprano de la enfermedad son fundamentalmente sistémicas, tales como astenia, anorexia, pérdida de peso y fiebre.

La compresión de grandes vasos hace que muchos pacientes desarrollen síntomas de síndrome de vena cava inferior, con edema en miembros inferiores y en los casos más severos de compresión extrínseca de la vena cava o las ilíacas pueden producir casos de tromboflebitis^{13,14}.

El cuadro clínico del estadio tardío es atribuible a la obstrucción ureteral progresiva, pudiendo llegar a la anuria. La lenta evolución de la enfermedad permite que la sintomatología pase inadvertida. El deterioro general, la debilidad, la pérdida de peso y los trastornos gastrointestinales pueden constituir los primeros indicios de la enfermedad secundaria a uremia progresiva¹³.

Menos frecuentemente, la placa fibrosa puede producir isquemia mesentérica, ictericia obstructiva, hipertensión portal u obstrucción intestinal por compresión de distintas estructuras^{14bis}.

Diagnóstico

De Laboratorio

Las alteraciones son inespecíficas, destacando la elevación de la velocidad de sedimentación globular por encima de 30 mm/h que es casi constante y la elevación de las cifras de creatinina y urea que traducen la afectación renal, siendo uno de los factores pronósticos más importantes en la evolución de la enfermedad¹⁴.

Por Imagen

1. Urografía intravenosa

Suele ser la primera técnica diagnóstica, ya que las principales manifestaciones de la FRI se deben a la compresión ureteral. En la radiografía simple no se encuentran alteraciones específicas, pudiendo apreciarse en ocasiones el borramiento unilateral o bilateral de la línea del psoas, aunque es un hallazgo poco frecuente, ya que la placa fibrótica no se suele extender más allá de los bordes laterales de estos músculos.

En las imágenes con contraste suele apreciarse el estrechamiento de la luz ureteral, uni o bilateral, de aspecto extrínseco, localizada en la región

lumbar baja o sacra superior. Por encima de esta suele apreciarse la dilatación del resto del uréter y de los sistemas pielocaliciales, de diverso grado. Dependiendo del grado de insuficiencia renal puede existir un retraso o la anulación funcional renal. Es típica, aunque no patognomónica de fibrosis retroperitoneal, la medialización de los uréteres en la región lumbar baja y sacra (Fig. 1). En los casos poco frecuentes en los que la fibrosis se extiende a la pelvis menor, la compresión de la vejiga puede dar una imagen de vejiga en lágrima¹⁵.

2. Pielografía retrógrada

Puede ser una técnica útil en aquellos casos en los que no puede utilizarse la urografía (insuficiencia renal o alergia a los contrastes yodados) o cuando ésta no muestra la naturaleza extrínseca de la lesión¹⁶. Durante su realización es



FIGURA 1: UIV con doble cateterismo ureteral. Hidronefrosis con medialización de ambos uréteres.

posible pasar un catéter ureteral con facilidad a través del área comprometida, lo que permite pensar que la verdadera causa de la obstrucción es una pérdida de la peristalsis ureteral, secundaria al atrapamiento del uréter en la placa fibrosa (Fig. 2).



FIGURA 2: Pielografía ascendente izquierda con segmento iliopélvico comprimido por la fibrosis.

3. Ecografía

Suele ser la primera técnica diagnóstica realizada a estos pacientes en el inicio de su estudio. Tiene gran sensibilidad para detectar dilatación pielocalicial, pero es poco sensible para detectar la placa fibrótica, pudiendo observarse una imagen correspondiente a una masa poco ecogénica, situada en la región anterior a la columna lumbar baja o promontorio¹⁷. Sí es útil para el control de la respuesta al tratamiento, detectando cambios en la dilatación pielocalicial.

4. Renograma isotópico

Puede ser útil en pacientes anúricos o aquellos en los que no se visualiza uno de los lados en la UIV, dándonos además información acerca de la función relativa de ambos riñones. La fase de eliminación demuestra un patrón obstructivo.

5. Flebografía y arteriografía

La flebografía informa sobre el estado de la vena cava inferior, que suele mostrar un estrechamiento alargado a lo largo de la placa fibrótica. Además, puede indicar la presencia de trombosis en pacientes con edema significativo de miembros inferiores¹⁸ (Fig. 3).

La arteriografía no es por lo general necesaria para el diagnóstico, aunque está indicada si existen signos de insuficiencia arterial. Puede mostrar un estrechamiento de la aorta distal e ilíacas comunes, e incluso, dependiendo del estadio de la placa fibrótica, puede mostrar hipervascularización en dicha zona¹⁹.

6. TC

Es la técnica más útil, junto con la RMN, para el diagnóstico de confirmación de la FRI. La imagen que se observa de la placa fibrosa en la TC es variable, pudiendo localizarse en el medio, de forma simétrica o asimétrica, bien o mal definida o extensa (Fig. 4). La placa fibrótica desarrollada presenta una atenuación similar a la de los músculos adyacentes, sin embargo, tras la administración de contraste intravenoso, la placa puede captarlo en mayor o menor medida, dependiendo del grado de vascularización²⁰. La TC también es útil para apreciar las estructuras retroperitoneales que pueden estar afectadas. La TC, generalmente, no es útil para distinguir las distintas etio-



FIGURA 3: Flebografía con afectación de VCI y vena iliaca izquierda.

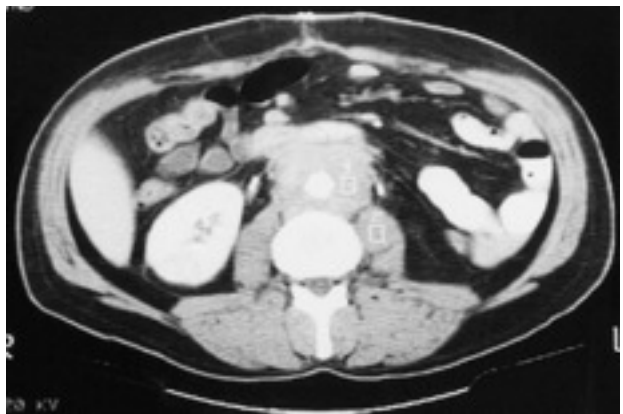


FIGURA 4: TAC con placa fibrosa en retroperitoneo, rodeando grandes vasos.

logías de la FRI, salvo quizás en lo que se refiere a la diferenciación entre la FRI y la fibrosis secundaria a implantes metastásicos en el retroperitoneo. Otra aplicación de la TC en esta patología es

la de guiar la biopsia con aguja fina, si bien no es útil en la mayoría de los casos por la escasa cantidad de tejido que se toma.

7. RMN

La RMN puede definir con mayor precisión las relaciones de la placa fibrosa con las estructuras adyacentes, por la posibilidad de obtener cortes en distintas proyecciones y por su capacidad de definir estructuras vasculares sin la necesidad de utilizar contraste (ventaja importante en pacientes con insuficiencia renal). También permite una mejor identificación de masas pequeñas, especialmente después del tratamiento. En cuanto a las diferencias entre la fibrosis de origen benigno y la de origen maligno, las imágenes en T2 pueden sugerir malignidad por la inhomogeneidad de la placa²¹.

TRATAMIENTO

Todo tratamiento (médico o quirúrgico) para la FRI debe ir encaminado a mantener o preservar el funcionalismo renal, evitar la progresión de la obstrucción y mejorar los síntomas.

Una buena medida de precaución que nos asegura un correcto funcionalismo renal y evita la obstrucción progresiva en caso de progresión de la enfermedad, es la colocación de un catéter doble J o en su defecto una nefrostomía de descarga. La duración de la derivación estará influenciada por la evolución del proceso y el resultado del tratamiento.

1. Tratamiento médico

Según Huggins²², desde el punto de vista del tratamiento, los pacientes con FRI pueden dividirse en dos grupos: aquellos en los que la enfermedad tiene un inicio y un curso insidioso y en los que la fibrosis afecta bilateralmente a los uréteres y otro grupo de pacientes con un desarrollo temprano de la enfermedad y obstrucción ureteral predominantemente unilateral. Es este último grupo el que mejor responde al tratamiento médico.

Las distintas evidencias a favor de una etiología autoinmune han hecho que se intente su tratamiento mediante esteroides e inmunosupresores fundamentalmente con Azatioprina.

La principal indicación de los corticoides sería en los primeros estadios de focos inflamatorios

múltiples en el seno del tejido adiposo retroperitoneal. En estos estadios de la enfermedad el tratamiento corticoideo puede evitar una intervención quirúrgica no exenta de riesgos, permitiendo una mejoría de la obstrucción ureteral en 7-10 días después de iniciado el tratamiento²³. El tratamiento se inicia con dosis altas de un esteroide de potente acción antiinflamatoria (aproximadamente 30-60 mgr de metilprednisolona o prednisona cada 24 horas), para posteriormente disminuir la dosis a 5-10 mgr. diarios de mantenimiento, durante un plazo aproximado de dos años. Debe de monitorizarse la respuesta al tratamiento mediante cambios en la VSG, disminución de la obstrucción ureteral en la UIV o en los cambios de tamaño de la placa fibrosa en el TAC²⁴. Lamentablemente los resultados con terapia corticoidea son muy inconstantes, debiendo saber en qué momento debe suspenderse para pasar a un tratamiento quirúrgico. En estos tratamientos prolongados con corticoides se vigilará muy estrechamente la aparición de efectos secundarios.

El principal inconveniente del tratamiento con corticoides es el hecho de que no hay confirmación histológica del proceso. Esto hace que en algunos casos de fibrosis retroperitoneal secundaria a tumores, ésta quede sin diagnosticar. De todas maneras para el diagnóstico histopatológico, sería necesario realizar múltiples biopsias en profundidad, con gran riesgo de lesionar grandes vasos²².

Como alternativa a los corticoides, se han empleado inmunosupresores: azatioprina, metotrexate, ciclofosfamida o ciclosporina²⁵. Sin embargo el tratamiento con inmunosupresores provoca cambios en el estado inmune y no está exento de una importante nefro y hepatotoxicidad. La azatioprina es la más utilizada, a dosis de 5 mg/Kg/día²⁶.

El último fármaco incorporado al tratamiento de la fibrosis retroperitoneal ha sido el Tamoxifeno. El tamoxifeno es un antiestrógeno efectivo en el tratamiento de los tumores desmoides, cuyo mecanismo de acción en los procesos fibroescleróticos no está completamente esclarecido²⁷. Hoy día es un fármaco de interés en el tratamiento de la FRI por los bajos riesgos en su uso y la efectividad en los trabajos publicados²⁸.

Una posible actitud terapéutica sería la de comenzar con una maniobra endourológica (caterismo ureteral o nefrostomía percutánea) seguida de tratamiento médico con corticoides, azatio-

prina o tamoxifeno durante 3-6 meses. Si tras reevaluar al paciente se ha producido una remisión completa de la placa fibrosa, se continúa 3 meses más el tratamiento médico. Si por el contrario se produce la estabilización o la progresión de la fibrosis, se optará por la cirugía complementada con 3 meses de tratamiento médico²⁹.

2. Tratamiento quirúrgico

Es el tratamiento indicado en las etapas más avanzadas de la enfermedad. Mientras que inicialmente encontraremos un plano de clivaje fácil, gracias a que el tejido graso inflamatorio todavía no ha sido sustituido totalmente por tejido fibroso, en las etapas avanzadas el plano de clivaje es difícil por existir una verdadera fibrosis cicatricial muy densa con grave riesgo de desvascularización e incluso desinserción ureteral por puntos de menor resistencia, debiendo abandonarse el intentar resecar completamente la placa, por riesgo de lesión de grandes vasos a cuyas paredes la placa fibrosa está íntimamente unida. En esta última etapa en donde el reemplazamiento ureteral por ileon o el propio autotrasplante debe ser más empleado.

Mediante un abordaje lumboilíaco amplio (en casos unilaterales) o laparotomía media supra e infraumbilical (en casos bilaterales), podemos realizar básicamente las siguientes técnicas quirúrgicas:

a. Ureterolisis simple:

La liberación ureteral de la placa fibrosa, sin su aislamiento, es totalmente insuficiente ya que el riesgo de recidivas es en torno a un 68% entre 3 meses y 9 años³⁰. Sea cual sea la modalidad empleada tras esta técnica, la ureterolisis puede ocasionar una necrosis ureteral por devascularización, provocando una fistula urinaria que puede derivar en un uroperitoneo con cuadro séptico que obligue a actuaciones quirúrgicas inmediatas.

b. Ureterolisis con intraperitonización ureteral:

Es la técnica quirúrgica más comúnmente utilizada y resulta definitiva en la mayoría de los casos. El paso al que hay que prestar especial atención es el cierre peritoneal a nivel de la extremidad superior e inferior ureteral, por el riesgo de estenosis que obligue a nueva ureterolisis³⁰ (Fig. 5).



FIGURA 5: UIV tras ureterolisis e intraperitonización ureteral.

c. Ureterolisis y recubrimiento con colgajo graso pediculado de grasa preperitoneal posterior o con omentum:

Tras la liberación ureteral, se aísla un colgajo pediculado de grasa preperitoneal posterior o de omentum, libre de fibrosis, con el que se enrolla el uréter en toda la longitud que precise, consiguiendo aislarlo de forma completa³¹.

d. Sustitución ureteral por intestino:

En casos de desvascularización ureteral, fistulas urinarias o lesión amplia del uréter, un magnífico y eficaz recurso es la sustitución ureteroileal isoperistáltica, sobre todo en riñones que conserven un buen funcionalismo renal (Fig. 6).

e. Autotrasplante renal:

Es una técnica poco empleada, estando fundamentalmente indicada en aquellos casos en donde el pedículo vasculo-renal este fuertemente com-



FIGURA 6: UIV con uréter derecho sustituido por segmento ileal.

prometido por el desarrollo de la placa fibrosa. Es obligada la valoración previa de los vasos ilíacos, al poder estar comprometidos en el proceso³².

f. Nefrostomías definitivas:

Sólo indicadas en los raros casos en que las nefrostomías temporales no sean posibles (contraindicación absoluta, edad del paciente).

g. Nefrectomía:

Estaría justificada en casos de riñones sintomáticos y con escaso o nulo poder funcional o en aquellos casos con complicación severa y grave postoperatoria, con riñón contralateral sano. La valoración del funcionalismo renal por medios bioquímicos y funcionales (isótopos, U.I.V.) nos orientará en la terapéutica a seguir.

Por último, es recomendable abordar el tratamiento quirúrgico de la fibrosis retroperitoneal con medidas de seguridad tales como intubación

ureteral con catéteres doble J o nefrostomías temporales, que aseguren durante un tiempo prudencial el buen funcionalismo renal y el libre flujo urinario, amén de servir como válvula de escape a complicaciones que sin este recurso podrían resultar gravísimas.

Nuestra casuística

En los últimos 15 años, Han sido 10 los pacientes diagnosticados y tratados de fibrosis retroperitoneal idiopática (FRI), 7 hombres y 3 mujeres, con una edad media de 59,4 años (31-79 años).

En los antecedentes existe cirugía abdominal previa en 5 casos (apendicectomía, suprarrenalectomía, esfinterectomía laparoscópica), HTA en 2 casos y HBP en 4. En un caso se asoció con una enfermedad autoinmune (enf. de Addison).

La forma de presentación más habitual ha sido el dolor lumbar uni o bilateral (6 casos), bien sordo prolongado o de tipo cólico. En 3 de los casos se llegó al diagnóstico a partir del estudio de una insuficiencia renal y en un caso debutó como un síndrome irritativo miccional. Clínicamente en 8 casos existían datos concomitantes de insuficiencia renal (elevación de urea y creatinina), en 2 casos edemas de MMII por síndrome de vena cava inferior y un caso de suboclusión intestinal.

El primer método diagnóstico solicitado a partir de la clínica del paciente ha sido la ecografía renal y el diagnóstico de confirmación se realizó mediante TAC. Otras pruebas realizadas en la mayoría de los pacientes han sido UIV, pielografía ascendente, renograma isotópico y flebografía. El hallazgo habitual en todos los casos ha sido una ureterohidronefrosis de diverso grado, bilateral en 8 y unilateral en 2. El segmento ureteral más frecuentemente afecto es el iliaco. En el momento del diagnóstico existían 5 unidades renales anuladas funcionalmente. Hubo compromiso de vena cava y vasos ilíacos con manifestaciones clínicas en 2 casos y de recto-sigma en 1 caso.

El tratamiento inicial consistió: en tres casos se realizó tratamiento médico previo a la cirugía, dos con corticoides (prednisona) y otro con tamoxifeno, todos durante 4 meses; tratamiento endourológico previo a la cirugía en 5 casos (4 cateterismos ureterales doble J y 1 nefrostomías percutáneas bilateral); y cirugía de entrada en 2 casos.

El tratamiento quirúrgico consistió en una ureterolisis con intraperitonización ureteral, y en un caso se realizó enrrollamiento del uréter en omentum. En 3 casos hubo de realizarse nueva ureterolisis, unilaterales, a uno, dos y siete años de la primera intervención. En un caso se efectuó una angioplastia con stent en cava inferior e iliaca izquierda. En dos casos se produjo la necrosis de un segmento ureteral tras la ureterolisis, resolviéndose con la sustitución ureteral por ileon.

Tras la cirugía se han tratado dos pacientes con corticosteroides, uno con corticoides más azatioprina y dos con tamoxifeno. La evolución clínica se basa fundamentalmente en el grado de afectación de la función renal con el paso del tiempo: en cuatro casos hubo una evidente mejoría, en tres la IRC se ha mantenido y en dos ha sido progresivo su deterioro. En seis casos se ha producido la anulación funcional de uno de los riñones. En los pacientes tratados con tamoxifeno parece apreciarse una reducción de la placa fibrosa.

Concluimos que la FRI es una entidad de diagnóstico generalmente en estadios tardíos, con una uropatía obstructiva importante (uni o bilateral) y una insuficiencia renal ya establecida. En fases iniciales puede ser útil el tratamiento médico, sin embargo en etapas avanzadas está indicado el tratamiento quirúrgico apoyado con maniobras endourológicas. El uso del tamoxifeno nos está proporcionando buenos resultados.

ABSCESOS RETROPERITONEALES

Etiopatogenia

Etiológicamente son numerosos los gérmenes involucrados en la génesis de estos abscesos, siendo los agentes encontrados con mayor frecuencia: E.Coli, Proteus, Estafilococo Aureus, Streptococo y Candida^{33,34}. No obstante, en la actualidad asistimos a un inusitado aumento de los abscesos producidos por gérmenes Gram positivos, hongos, flora polimicrobiana y bacilos tuberculosos, estando en especial relación con el incremento de individuos inmunodeprimidos³⁵.

Los abscesos retroperitoneales se clasifican atendiendo a la vía de acceso, en:

- Primarios, originados a partir de un foco séptico a distancia y que alcanzan el retroperitoneo fundamentalmente por vía hematogena. Son los menos frecuentes y el germen implicado con más frecuencia es el estafilococo.

- Secundarios, con una mayor incidencia. La vía de acceso suele ser por contigüidad o propagación linfática a partir de procesos localizados en órganos o estructuras anatómicas vecinas: órganos digestivos retroperitoneales³⁶, columna lumbar, estructuras musculoponeuróticas o intratorácicas y riñón, el órgano más frecuentemente asociado y origen de los abscesos perirrenales, no siendo raro encontrar el antecedente de una infección urinaria, litiasis, pielonefritis crónica, pñonefrosis, etc³⁷ (Fig. 7).



FIGURA 7: TAC con absceso perirrenal derecho.

Clínica

Las manifestaciones clínicas pueden ser muy evidentes, con dolor lumbar irradiado a la cadera y al muslo, fiebre con escalofríos, vómitos, impotencia funcional, escoliosis antiálgica y ocasionalmente síndrome miccional. La tríada sintomática más frecuente son el dolor, fiebre y masa palpable, que aparece en el 50% de los enfermos, en ocasiones puede desarrollarse un shock séptico.

Otras veces las manifestaciones clínicas son más insidiosas, apareciendo como un cuadro crónico con fiebre de larga evolución que no cede a antibioterapia y con deterioro del estado general.

A la exploración física la masa palpable, la rigidez del psoas y el aumento de la sensibilidad costolumbar están presentes en más del 75% de los pacientes³⁸.

Diagnóstico

La anamnesis detallada del paciente, con la investigación cuidadosa de los antecedentes y

factores asociados permitirán la sospecha clínica del absceso. Entre estos antecedentes es frecuente encontrar litiasis de repetición, infecciones urinarias no resueltas convenientemente, diabetes mellitus e inmunosupresión. Las determinaciones de laboratorio son poco específicas, encontrando generalmente leucocitosis con desviación a la izquierda, aumento de la velocidad de sedimentación y moderada anemia. El sedimento mostrará piuria y bacteriuria.

Técnicas de imagen

La radiología simple de vías urinarias es una prueba poco sensible, que puede poner de manifiesto un efecto masa en la fosa renal correspondiente, con o sin gas superpuesto, borramiento de la línea del psoas y escoliosis antiálgica hacia el lado afecto. El hallazgo que podríamos considerar más típico de este proceso, como es la presencia de gas perirrenal, sólo fue puesto de manifiesto por algunos en el 10% de los casos³⁷.

En la radiografía de tórax podemos encontrar elevación del hemidiafragma correspondiente por irritación diafragmática en abscesos altos, o borramiento del seno costodiafragmático ipsilateral por la presencia de un derrame pleural secundario al abscesoretroperitoneal.

La urografía intravenosa ha perdido vigencia hoy día en la valoración inicial de estos procesos, aunque puede ser imprescindible para el estudio morfofuncional de la unidad renal homolateral.

En la Ecografía los abscesos tienen un patrón ecográfico complejo, mostrando en general una zona central hipoeoica con ecos intensos y libres en su interior. La presencia de gas origina imágenes de alta densidad ecográfica. Esta técnica resulta diagnóstica en un porcentaje elevado de casos³⁴, aunque no es desdeñable el porcentaje de falsos negativos, que en algunas series llega al 36%³⁹.

La TC permite el diagnóstico en la práctica totalidad de los casos, ya que es la exploración que mejor tipifica los abscesos retroperitoneales al delimitar por un lado perfectamente su extensión y por otro definir su contenido (Fig. 8). La inyección de medios de contraste permite en ocasiones poner de manifiesto el llamado signo del anillo (realce de la pared del absceso). La TAC

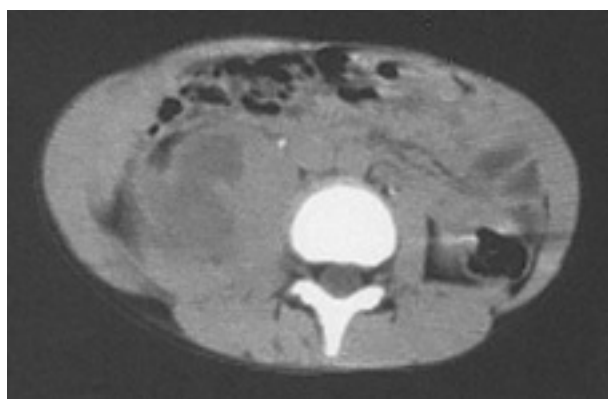


FIGURA 8: TAC con absceso retroperitoneal derecho.

facilita la punción-aspiración con aguja fina del absceso, así como su posterior tratamiento percutáneo⁴⁰.

De los estudios isotópicos, el Citrato de Galio administrado por vía endovenosa marca los leucocitos, por lo que su acúmulo puede ser indicio de un proceso séptico. No obstante habría que descartar una tumoración, en particular las que son ricas en leucocitos como los linfomas. El refinamiento de la técnica marcando leucocitos con Galio-67 o Indio-111 podría aumentar su especificidad.

Tratamiento

Se fundamenta en el drenaje quirúrgico del absceso. Clásicamente se realizaba el drenaje quirúrgico y la nefrectomía acompañante en caso de un riñón patológico y/o afuncionante. La difusión actual de las técnicas percutáneas ha modificado el abordaje de estos procesos, por lo que la punción percutánea constituye actualmente el tratamiento de elección, guiada mediante ecografía o TAC. El drenaje percutáneo puede ser incompleto en caso de abscesos multiloculados, pero en cualquier caso facilita la recuperación del paciente para un posterior drenaje quirúrgico que completará el tratamiento, o para la realización de una nefrectomía^{41,42}.

El tratamiento quirúrgico debe ser apoyado por una cobertura antibiótica adecuada. Una antibioterapia empírica, a la espera de los cultivos, deberá cubrir los bacilos Gram negativos y el *S. Aureus*. La evolución favorable del paciente con la desaparición del síndrome febril dictará la retirada del antibiótico.

TUMORES RETROPERITONEALES PRIMITIVOS

Introducción

Son aquellas tumoraciones benignas o malignas originadas en el espacio retroperitoneal, excluyendo los tumores de órganos que se encuentran en esta región como el riñón, las glándulas suprarrenales y las partes retroperitoneales del páncreas, colon y duodeno. Son tumores poco frecuentes, representando sólo del 0,07 al 0,2% de las neoplasias en general^{43,44}. El 80% de ellos suelen ser malignos y gran parte de ellos son inextirpables en su totalidad por invasión de estructuras vecinas (grandes vasos) o por el crecimiento expansivo y difuso que adoptan⁴⁵. Su diagnóstico descansa en las pruebas radiológicas por la imagen, fundamentalmente Rx simple de abdomen, U.I.V., ecografía y TAC, completados posteriormente con los estudios de extensión. Su tratamiento fundamental es la cirugía y complementariamente la radioterapia y quimioterapia, de eficacia controvertidas. El urólogo desempeña un papel muy importante en el tratamiento de estos tumores por el área anatómica que ocupan, área en donde desarrolla su principal actividad quirúrgica. No obstante en muchas ocasiones, el abordaje multidisciplinario debe ser considerado en beneficio del enfermo y del correcto tratamiento.

Clasificaciones

Se han clasificado de distintas formas: atendiendo a criterios de malignidad o benignidad, morfológicos (quísticos o sólidos), tejido de origen (mesodérmicos, de tejido neural y de restos embrionarios), etc. De todas las clasificaciones empleadas, la más aceptada con ciertas modificaciones es la de Ackerman⁴⁶, quien los divide según el tejido de origen y su variante benigna o maligna. En España Barreiro Alvarez⁴⁷, agrupa los tumores retroperitoneales atendiendo a los criterios de benignidad o malignidad, potencial maligno de tumores benignos, malignidad según evolución y transformación o maduración de un tumor maligno en benigno.

QUISTES RETROPERITONEALES

Patología rara y de baja incidencia (Fig. 9). Pueden ser clasificados en:

1. Quistes de origen urogenital: Pueden desarrollarse de restos mesonéfricos, pronéfricos, metanéfricos o de restos mullerianos. Son más frecuentes en mujeres. Su contenido puede ser un líquido claro y achocolatado por hemorragia intraquística⁴⁸.
2. Quistes mesocólicos: Nacen por defecto de fusión de las hojas peritoneales. Su localización por delante de los vasos espermáticos u ováricos los diferencia de los quistes urogenitales que yacen por detrás⁴⁹.
3. Quistes linfáticos: Se forman por compresión u obstrucción de los linfáticos retroperitoneales dando lugar al linfangioma quístico⁵⁰. Su contenido puede ser blanco cremoso y microscópicamente es característica la presencia de material graso.
4. Quistes traumáticos: Formados por hemorragia traumática y en ocasiones espontánea y cuyo resultado es un hematoma organizado que carece de cápsula verdadera.



FIGURA 9: UIV con quiste retroperitoneal que desplaza riñón y ureter izquierdo.

5. Quistes dermoides y Teratomas: Los quistes dermoides corresponden a teratomas maduros muy bien diferenciados y que contienen estructuras derivadas de las 3 líneas germinales. Su diagnóstico puede ser hecho por una Rx simple de abdomen, al sospechar en la imagen la presencia de cartílago, hueso, dientes, etc. En el 75% de los casos afecta a personas de corta edad y en las primeras décadas de la vida.

Nosotros contamos con dos linfangiomas quísticos, un quiste urogenital y un teratoma maduro. Todos fueron intervenidos y las edades variaron entre los 14 y los 26 años. El quiste urogenital afectó a una mujer y el resto asentaron en varones. Ninguno ha recidivado, siendo la evolución de los pacientes muy satisfactoria.

TUMORES SÓLIDOS

A. De origen mesodérmico

1. *Tumores conectivos*: Representados por el **fibroma** y el **fibrosarcoma**. Derivan de los fibroblastos y junto al liposarcoma son los tumores más frecuentes del retroperitoneo. Su característica histológica más llamativa es la célula en forma de huso dispuesta en un patrón fascicular que da aspecto en "raspa de pescado".

2. *Tumores de tejido adiposo*: Grupo constituido por el **lipoma** y el **liposarcoma** y de gran frecuencia en el retroperitoneo^{51,52}. Afectan más frecuentemente a las mujeres, entre la cuarta y sexta década de la vida. Tienen carácter muy recidivante y en su evolución y pronóstico influye mucho su tipo histológico. Por lo general el tipo mixoide y el bien diferenciado presentan mejor pronóstico que los otros tipos histológicos (Fig. 10).

3. *Tumores de músculo liso*: Representados por el **leiomioma** y el **leiomiosarcoma**. Pueden derivar de las paredes musculares de los grandes vasos o incluso de restos embrionarios del conducto de Wolff o de Muller. Son tumores relativamente raros. Su aspecto histológico suele ser monoformo presentando células alargadas y fusiformes⁵³ (Fig. 11).

4. *Tumores de músculo estriado*: Representados por el **rabdomioma** y el **rabdomiosarcoma**. Se originan de la fibra muscular estriada de los músculos que cubren el retroperitoneo. Su variedad maligna es de gran agresividad, distinguiéndose la forma embrionaria que afecta a pacientes de corta



FIGURA 10: Liposarcoma retroperitoneal.

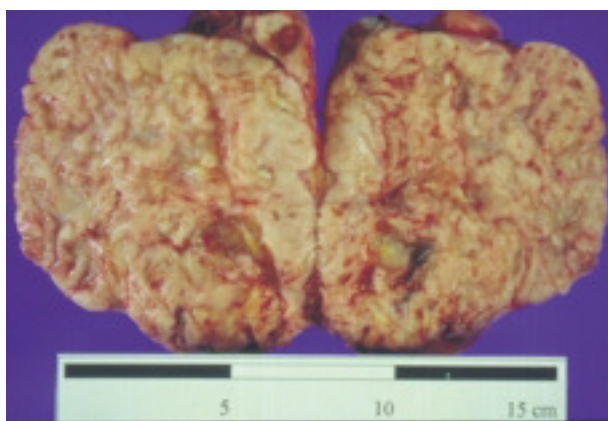


FIGURA 11: Leiomiosarcoma retroperitoneal.

edad y la forma adulta que es un tumor de crecimiento lento y que invade tempranamente los linfáticos regionales.

5. *Tumores de origen incierto*: En este grupo se pueden incluir al **xantogranuloma retroperitoneal** y **histiocitoma fibroso maligno (H.F.M)**. El xantogranuloma, resultado en ocasiones de procesos inflamatorios y disturbios del metabolismo del colesterol⁵⁴. El H.F.M. deriva de histiocitos que actúan como fibroblastos facultativos o bien de células mesenquimales pluripotenciales. Macroscópicamente podemos distinguir tres patrones histológicos fundamentales: patrón estoriforme o "en rueda de carro", patrón pleomórfico y patrón fascicular^{55,56} (Fig. 12).

6. *Tumores vasculares*: Son las variedades benignas y malignas del **hemangioma** y **heman-gioepicítoma**. Este último está constituido por proliferaciones capilares con presencia de células tumorales entre sus espacios y se caracteriza por



FIGURA 12: Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal

la presencia de pericitos, células con capacidad contráctil. Algunos autores han descrito asociaciones de este tumor con osteomalacia⁵⁷, crisis hipoglucémicas⁵⁸, o con hiperreninemia e hipertensión⁵⁹, por secreción inadecuada de inhibidores del 25 colecalciferol, insulina o renina respectivamente.

7. Tumores mixomatosos: Estos tumores presentan abundante matriz mucoide rica en mucopolisacáridos ácidos. Son tumores de comportamiento benigno, pero que alcanzan grandes tamaños y engloban órganos importantes de la región, haciendo difícil su extirpación total.

B. Tumores derivados de la cresta neural

1. Vaina nerviosa: Han sido denominados de distinta forma: **Schwannoma** y **Neurolemoma**. Su origen está en las células del neurilema o vaina nerviosa, referida generalmente a la vaina de Schwann. Cuando el tumor es benigno su extirpación es simple por encontrarse casi siempre encapsulado. Cuando es maligno y de crecimiento difuso no encapsulado, suele invadir órganos vecinos haciendo casi imposible su extirpación total y siendo la recidiva la norma^{60,61}. El **neurofibroma** contiene elementos fibrosos junto a células de Schwann y patrón celular uniforme lo que lo diferencia del neurilemoma. Suelen asociarse con la enfermedad de Von Recklinhausen y son muy raros en retroperitoneo.

2. Del Sistema Nervioso Simpático: Este grupo está constituido por el **ganglioneuroma**, **ganglioneuroblastoma** y **neuroblastoma**. De todos ellos, por las implicaciones clínicas que genera, el más interesante es el neuroblastoma⁶², que afecta a

pacientes de corta edad y suele metastatizar por vía linfática y sanguínea a hígado (Síndrome Pepper), huesos y cráneo (Síndrome Hutchison). En ocasiones puede crecer hacia los canales intervertebrales ("Dumbell Tumours") y causar compresión medular y paraplejía.

3. Del Tejido Cromafín y Adrenocortical: Los **feocromocitomas extraadrenales o paragangliomas** pueden aparecer en ganglios y canales simpáticos retroperitoneales. Al segregar adrenalina y noradrenalina, así como otras aminas presoras, dan síntomas similares a los feocromocitomas adrenales.

C. Tumores derivados de restos embrionarios

El **cordoma retroperitoneal** se origina de remanentes de la notocorda primitiva. Crece en la región sacra generalmente y tiende a destruir el sacro en su crecimiento. Si su crecimiento es anterior puede ocupar el retroperitoneo, planteando diagnóstico diferencial con otros tumores.

D. Tumores Raros o Excepcionales

En el retroperitoneo se pueden dar otra serie de tumoraciones de aparición excepcional y que deben tenerse en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial.

1. Enfermedad de Castleman: consiste en un tumor linfóide benigno de etiología desconocida y de localización mediastínica fundamentalmente, aunque comunicado también en retroperitoneo^{63,64}.

2. Síndrome de Carney: consistente en leiomiomas gástrico, condroma pulmonar y paraganglioma extraadrenal localizado en retroperitoneo⁶⁵.

3. Enfermedad de Rosa-Dorfman: También llamada histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva y que en el retroperitoneo puede ocasionar uropatía obstructiva^{66,67}.

4. Plasmocitoma Extramedular: Es un tumor de células plasmáticas de localización extramedular. Se han descrito casos de localización retroperitoneal con obstrucción ureteral y oclusión de vena renal causando fallo renal⁶⁸.

5. Angiolipoma retroperitoneal: Tumor benigno de localización excepcional en retroperitoneo y que se asocia frecuentemente a una facomatosis^{69,70}.

Estadaje y pronóstico

El sistema de estadaje que más se adapta a las características de los T.R. es el propuesto por Russell y cols⁷¹ en 1977. Este sistema, llamado TNMG se fundamenta en cuatro parámetros: Tamaño Tumoral; Nódulos o diseminación a ganglios linfáticos; Metástasis a distancia y Grado de malignidad histológica. Expresada en estadios clínicos sería:

– *Estadio I:* Grado bajo de malignidad histológica, sin invasión de huesos, ni vasos o nervios importantes y sin metástasis en ganglios linfáticos regionales ni distantes.

Ia: G1 T1 N0 M0: Tumor menor de 5 cm que cumple lo anterior.

Ib: G1 T2 N0 M0: Tumor de más de 5 cm que cumple lo anterior.

– *Estadio II:* Tumor de grado moderado de malignidad histológica que no infiltra huesos, ni vasos o nervios importantes, y sin metástasis en ganglios linfáticos regionales ni distantes.

Ila: G2 T1 N0 M0: Tumor de menos de 5 cm que cumple lo anterior.

Ilb: G2 T2 N0 M0: Tumor de más de 5 cm que cumple lo anterior.

– *Estadio III:* Tumor de alto grado de malignidad histológica que no infiltra huesos, ni vasos o nervios importantes, pero con metástasis en ganglios regionales (IIIc).

IIIa: G3 T1 N0 M0: Tumor de menos de 5 cm que cumple el primer apartado.

IIIb: G3 T2 N0 M0: Tumor de más de 5 cm que cumple el primer apartado.

IIIc: G1-3 T1-2 N1 M0: Tumor que cumple el segundo apartado.

– *Estadio IV:* Tumor de cualquier grado histológico que macroscópicamente invade huesos, nervios o vasos importante, con o sin afectación de ganglios linfáticos regionales.

IVa: G1-3 T3 N0-1 M0: Cumple lo anterior, sin metástasis distantes.

IVb: G1-3 T1-3 N0-1 M1: Cumple lo anterior pero con metástasis distantes.

El pronóstico de los tumores retroperitoneales se fundamenta en varios parámetros: tipo histológico, índice mitótico, necrosis, infiltrado inflamatorio, diferenciación celular y tamaño tumoral

Cuadro clínico y bioquímico

Los síntomas ocasionados por los tumores retroperitoneales están en función del área anatómica que ocupan y del gran tamaño alcanzado. Por eso no es raro que el primer síntoma, aunque tardío, sea la aparición de una tumoración visible y palpable. De ahí que los síntomas se deriven de la compresión o invasión de los órganos o sistemas más comprometidos:

– **Síntomas Digestivos:** Anorexia, náuseas, vómitos y sensación de pesadez.

– **Síntomas Urológicos:** Generalmente dan lugar a molestias lumbares con sensación de ocupación lumbar. Los tumores de crecimiento inferior con prolongación al espacio pelvisubperitoneal (espacio presacro), ocasionan síndromes disúricos, polaquiuria e incluso retención urinaria por compresión y rechazamiento de la vejiga. La anuria aunque rara es posible por compresión bilateral o ante un riñón único. El compromiso del aparato urinario en el curso de estos tumores ha sido destacado en las estadísticas de Shulte y Emmet⁷² con un 72,5% de los casos, de Duncan⁷³ con un 85% y de Zuluaga⁷⁴ que va desde un 98,8% para el riñón, 100% para el uréter y un 7,2% para la vejiga.

– **Síntomas Vasculares:** La compresión de grandes vasos o sus ramas pueden generar edemas de extremidades inferiores y presencia de circulación abdominal colateral. No es infrecuente en el hombre la aparición de varicocele y/o edema genital. La compresión del pedículo vásculo-renal puede generar hipertensión y la compresión de arterias ilíacas originar claudicación intermitente.

– **Síntomas Nerviosos y Linfáticos:** Surgidos por compresión de estos sistemas y dando lugar a linfedemas inferiores o a síndromes radiculares. Se han descrito diferencias de temperatura en las extremidades inferiores por compresión del simpático lumbar (signo de Hesse) o aumento de los reflejos pilomotores y sudoríparos del lado afecto (signo de Vinogradow).

Los únicos tumores que pueden dar síntomas y alteraciones bioquímicas características son los derivados de la cresta neural de localización retroperitoneal, tales como el neuroblastoma y los paragangliomas. Los neuroblastomas clínicamente pueden manifestarse por: síntomas digestivos con anorexia, náuseas, vómitos y diarrea crónica por la presencia de péptidos intestinales vasoactivos; síndrome de Cushing por secreción de sus-

tancias similares a la ACTH; síndrome opsomielónico que se presenta con ataxia, disdiadococinesia y síndrome cerebral con hipotonía. Suelen ser frecuentes las metástasis óseas y las retroorbitarias, y la invasión del canal raquídeo puede dar lugar a compresiones raquídeas y parálisis. Bioquímicamente los datos más relevantes son la elevación en plasma de noradrenalina, dopa y dopamina. Por su parte los paragangliomas retroperitoneales pueden presentar síntomas similares a la de los feocromocitomas (hipertensión arterial paroxística o persistente, acompañada de cefaleas, palpitaciones, taquicardia y sudoración. Bioquímicamente pueden estar elevadas en sangre las catecolaminas (noradrenalina y adrenalina).

En tumores como los hemangiopericitomas se han descrito cuadros de hipoglucemia⁵⁸, hipertensión⁵⁹ y osteomalacia⁵⁷ por secreción inadecuada de insulina, renina e inhibidores del 25 colecalciferol. Igualmente en los histiocitomas fibrosos malignos se han observado reacciones leucemoides⁷⁵, por producción de un factor hematopoyético no identificado.

Diagnóstico

El diagnóstico de los T.R. se realiza fundamentalmente por las pruebas de la imagen. La ecografía y la TAC ayudan a distinguir las masas quísticas de las sólidas o mixtas, apreciándose las dimensiones aproximadas de las mismas y con la TAC la relación con vísceras y estructuras vecinas. No obstante estas dos exploraciones sólo vienen a confirmar un diagnóstico ya sospechado por otros medios, por lo que no han contribuido al diagnóstico precoz de la tumoración.

En el diagnóstico de un tumor retroperitoneal, sobre todo si de un tumor maligno se trata (85%), los métodos utilizados irán encaminados al diagnóstico de la tumoración y al diagnóstico de extensión.

A. Diagnóstico de la tumoración

Se debe seguir un orden preestablecido para evitar exploraciones innecesarias:

1. **Rx simple de abdomen:** Nos informa de forma particular de la distribución de gases intestinales (es frecuente encontrarlos desplazados hacia el lado contrario de la tumoración), sombra tumoral (habitualmente bien delimitada, de den-

sidad homogénea o con zonas alternantes), borramiento del psoas, elevación diafragmática (en tumores de localización alta y posterior) y erosiones vertebrales (signo de posibles metástasis).

2. **Urografía intravenosa y nefrotomografía:** Sigue siendo una prueba fundamental en el diagnóstico topográfico de esta patología. Las alteraciones morfológicas y funcionales pueden ser detectadas a los tres niveles del tracto urinario: riñón, uréter y vejiga⁷⁶.

a) Riñón: Puede estar rechazado, comprimido, rotado sobre su eje, dando lugar a modificaciones topográficas, morfológicas y funcionales. En ocasiones los desplazamientos llegan a ser insospechados, cruzando la línea media o colocándose en posición pélvica (Fig. 13). Las grandes masas pueden ocasionar dilatación calicial o incluso anulación funcional.



FIGURA 13: UIV con gran masa retroperitoneal izquierda que rota y desplaza el riñón hacia la pelvis en la línea media.

b) Uréter: Un tumor retroperitoneal lo puede desplazar, comprimir y dilatar. Cuando no es visible es necesario la práctica de una pielografía ascendente, que aparte de identificarlo nos informa de su trayecto y evita en ocasiones las lesiones inadvertidas del mismo en el curso de una intervención quirúrgica (Fig. 14).

c) Vejiga: Es la menos comprometida en esta patología. No obstante en tumores que se prolongan al espacio pelvisubperitoneal o que crecen en él (tumores presacros), ésta resulta rechazada y comprimida muy frecuentemente (Fig. 15).

3. Ecografía: Su mayor ventaja es distinguir la naturaleza quística o sólida de la tumoración, así como determinar su volumen y topografía, aunque no tiene carácter histoespecífico. Es ideal para el seguimiento postoperatorio, postradioterápico y postquimioterápico^{77,78}.



FIGURA 14: Pielografía retrógrada con tumor retroperitoneal que desplaza el uréter izquierdo, sobrepasando la línea media.



FIGURA 15: Cistografía con vejiga comprimida por un tumor retroperitoneal presacro.

4. Tomografía Computarizada (TC): Puede considerarse como el método diagnóstico más óptimo, tanto por su capacidad para detectar masas de pequeño tamaño ($>/=2$ cm) no detectadas por otros métodos, como por determinar el volumen, la topografía y las relaciones del tumor con los órganos vecinos (Fig. 16). La capacidad de la TAC para definir "densidades tisulares" ha sido empleada para diagnósticos histoespecíficos, como por ejemplo en el diagnóstico de lipomas y liposarcomas^{79,80}. Otros aspectos importantes de la utilidad de la TAC en patología retroperitoneal tumoral viene dada por su ayuda a la planificación quirúrgica y a elegir la vía de abordaje, a que puede reemplazar a la angiografía en muchos casos, a la ayuda al planteamiento radioterápico, a que detecta rápidamente las recidivas y a su utilidad para ver la respuesta terapéutica y para el seguimiento clínico.



FIGURA 16: TAC con gran tumor retroperitoneal que ocupa el hemiabdomen derecho.

5. Exploraciones Vasculares: Tienen un sitio en el diagnóstico de esta patología. La aortografía permite situar la masa en el retroperitoneo, ver sus desplazamientos y definir patrones vasculares. Pueden identificarse cuatro patrones vasculares⁸¹: hipervascular, hipovascular, avascular y vasos parásitos (Fig. 17). Sin embargo no se ha encontrado relación del patrón encontrado con el pronóstico y evolución. La cavografía informa sobre estasis o trombosis tumoral y existencia o no de redes colaterales.

6. Otras exploraciones de menos valor:

- Linfografía: Los tumores retroperitoneales que diseminan más frecuentemente por el sistema linfático son el sarcoma sinovial, el histiocitoma fibroso maligno y el neuroblastoma.

- Opacificación del Tubo digestivo: Informa del rechazamiento del marco cólico y la posible invasión del mismo⁸², aunque debe ser la última prueba en emplearse para no interferir otras exploraciones.

- Laparoscopia: Es útil para descartar metástasis abdominales y para la toma de biopsias dirigidas preoperatoriamente⁸³.

- Radionúclidos con Tc 99: Se han empleado fundamentalmente para diferenciar los liposarcomas, que muestran incremento de la actividad tisular, de los lipomas que no la evidencian⁸⁴.

- La Angiografía digital y la Resonancia nuclear magnética no han aportado datos de mayor valor a los ya aportados por otros métodos^{85,86}.

- Biopsia con Aguja fina, dirigida mediante la ecografía o la TAC. Su uso es controvertido⁸⁷.



FIGURA 17: Aortografía con tumor retroperitoneal derecho hipervascularizado.

B/ Diagnóstico de Extensión

Se basa en las mismas pruebas que para cualquier enfermedad potencialmente metastásica: Rx Tórax o TAC torácico, gammagrafía hepática, gammagrafía ósea y series metastásicas.

C/ Diagnóstico Diferencial

Ha de realizarse fundamentalmente con tumores digestivos, ováricos y de órganos retroperitoneales (riñón, suprarrenal). Afortunadamente los métodos actuales permiten un diagnóstico de certeza en la gran mayoría de los casos.

Tratamiento

1. Quirúrgico

Hoy día, la única opción con posibilidades curativas de esta patología tumoral continúa siendo su exéresis quirúrgica.

Shiloni y cols⁸⁸ distinguen cuatro formas de tratamiento: resección total, donde en teoría no queda enfermedad macroscópica; resección subtotal, muy amplia, con incluso órganos adyacentes, pero quedando tumor residual; resección paliativa con la finalidad de aliviar síntomas; y exploración con biopsia. La supervivencia media de los dos primeros grupos es prolongada (media

de 241 meses), en comparación con la de los últimos grupos (media de 12 a 20 meses). En nuestra experiencia distinguimos dos tipos morfológicos de tumores, los nodulares únicos o múltiples y los difusos. Los primeros presentan planos de clivaje más o menos adecuados, mientras que los segundos infiltran difusamente los órganos y tejidos haciendo casi imposible su erradicación. Es por ello que en grandes series, la resecabilidad varía entre un 38% a un 65% con una media de 53%⁸⁹⁻⁹².

Los criterios de radicalidad y el tamaño frecuente de estos tumores, requiere que el abordaje se realice mediante una amplia vía de acceso (toracofrenolaparotomía, laparotomía media, paramediana o transversal). Asimismo, es frecuente, para asegurar la radicalidad de la operación (una resección completa que asegure unos márgenes adecuados), la extirpación de órganos adyacentes. Los órganos más frecuentemente resecados son los riñones (32-46%); colon (25%), glándula adrenal (18%), páncreas (15%) y bazo (10%)⁹³⁻⁹⁵.

En ocasiones es necesaria la realización de técnicas de cirugía vascular, como la resección venosa con uso de injerto o vena autóloga, u operaciones que utilizan bypass cardiopulmonares, debido a la íntima adherencia del tumor a estructuras vasculares (vena cava), o la presencia de trombos tumorales intracavos⁹⁶. Sin embargo para otros autores, el desarrollo de importantes colaterales venosas por la propia compresión tumoral hacen que no sean necesarias las resecciones venosas.

La morbilidad por tanto, dependerá del tipo de tratamiento quirúrgico empleado. Las complicaciones asociadas y la mortalidad son más frecuentes en los casos de máxima radicalidad operatoria, variando la morbilidad varía entre un 6% a un 18% y la mortalidad entre un 2% a un 8%⁹³⁻⁹⁵.

La supervivencia de estos pacientes han mejorado debido, en parte, a la mayor preparación preoperatoria y a los mejores cuidados postoperatorios que existen en la actualidad. Pero indudablemente la mayor supervivencia la tienen aquellos pacientes en los que se ha realizado cirugía radical, sobre los que han recibido tratamientos parciales. Pack y Tabah⁹⁷ en 1954, comunican un 2% de supervivencias a los 5 años. Braasch y Mon⁴³

en 1976 comunican un 21% a los 5 años, y series más recientes van desde un 50% a un 70% a los 5 años^{91,92}. La media de supervivencia para pacientes con extirpación total varía de un 54% a los 5 años a un 45% a los 10 años. Por el contrario para pacientes con resección parcial estos rangos oscilan entre un 8% a un 35% que comparados con los de biopsia sola (0 a 15%) resulta discretamente significativa⁸⁸.

Por lo tanto, los factores pronósticos que más importantemente influyen en la supervivencia de estos pacientes, son: la amplitud de la resección, el grado, estadio y tamaño tumoral, el tipo histológico y la presencia de metástasis.

La tasa de recurrencia es muy alta, cifrándose entre un 50% y un 82%^{93-95,98}. Por lo general estas deben ser abordadas quirúrgicamente ya que no es habitual, al menos en las primeras recurrencias, la existencia de metástasis a distancia en hígado o pulmón. La diferencia de supervivencia entre los pacientes con recurrencias operados y no operados es muy importante (48 meses vs 15 meses), por lo que todos los esfuerzos deben encaminarse a la resección de la masa.

2. Radioterapia y Quimioterapia

Su papel como terapéuticas complementarias en el manejo de los tumores retroperitoneales es controvertida⁹⁹. Como idea general es posible que logren un aumento en la supervivencia libre de enfermedad comparativamente con los que no la reciben, pero no demuestran aumento en la supervivencia global^{88,100}.

El empleo de la Radioterapia (RT) puede justificarse por las dificultades que entraña una extirpación completa de estos tumores y por su alta recurrencia. Cody y cols¹⁰¹ no encuentran diferencias estadísticas significativas entre el empleo de RT sobre la cirugía sola. Sindelar y cols¹⁰² realizan un estudio randomizado comparando dos formas de RT: un grupo recibe RT intraoperatoria (20 Gy) seguida de irradiación externa a dosis baja de 40 Gy, y un segundo grupo recibe sólo irradiación externa postoperatoria a altas dosis (55 Gy). La única diferencia que existió entre los grupos, fue la baja recurrencia locorregional en el primer grupo, aunque en estos pacientes se presentaron problemas de neuropatía periférica.

La dosis empleada más habitualmente es la de 6.000 cGy. Parece ser importante la relación entre la respuesta obtenida con la dosis empleada, pues con dosis menores a 5.000 cGy el índice de recurrencias locales es del 67%, por sólo un 17% cuando la dosis es igual o mayor a 5.000 cGy¹⁰³. Nuevas modalidades de RT tratan de ser implantadas con el fin de reducir los efectos colaterales¹⁰⁴.

La quimioterapia (QT) ha sido empleada en múltiples variantes, con drogas únicas o en combinación¹⁰⁵, siendo el índice de respuestas prácticamente similar con cualquier régimen terapéutico. La droga en régimen de monoterapia más empleada es la Adriamicina y en régimen de asociación el ADIC (Adriamicina -DTIC) o el CIVADIC (Ciclofosfamida, Vincristina, Adriamicina y DTIC). También se ha empleado la Adriamicina en perfusión intrarterial para el tratamiento de tumores metastásicos^{105,106}. Igualmente la ifosfamida sola o asociada ha mostrado algunos beneficios en el tratamiento de algunos tumores retroperitoneales¹⁰⁷.

Nuestra casuística

En nuestro servicio de urología, en los últimos 20 años, han sido diagnosticados 46 tumores retroperitoneales primitivos, con las siguientes características:

Tipo: 36 malignos y 10 benignos

Edad: entre los 5 y los 77 años

Sexo: 21 casos en mujeres y 25 en hombres

Lado afecto: derecho 19 e izquierdo 27

La clínica de presentación ha sido: masa palpable (88,8%), síntomas generales (75%), digestivos (54%), urológicos (37,5%) y vasculares (37,5%).

Los tumores retroperitoneales benignos han sido: Lipomas: 4

Linfangioma quístico: 2

Schwanoma: 2

Quiste urogenital: 1

Xantogranuloma: 1

Los tumores retroperitoneales malignos han sido: Liposarcomas: 11

Fibrosarcomas : 5

Histiocitomas fibrosos malignos: 5

Leiomioma: 4

Neuroblastoma: 2

Rabdiomiosarcoma, mesenquimoma, condrosarcoma mixoide, sarcoma de Ewing, ganglioneuroma, neuroectodérmico e indiferenciado: 1

En 33 casos se realizó la tumorectomía total, en 8 una tumorectomía parcial, en 4 casos sólo se realizó la biopsia abierta diagnóstica de la masa y uno de los pacientes era inoperable. En 16 casos hubo de efectuar la extirpación asociada de órganos vecinos: 10 nefrectomías, 3 colecistectomías, 2 esplenectomías y 1 cistectomía.

Como tratamiento complementario adyuvante se ha utilizado la quimioterapia con Adriamicina, ADIC (adriamicina, dacarbacina) y CYVADIC (ciclofosfamida, vincristina, adriamicina y dacarbacina), y la radioterapia con dosis totales entre los 5500-6000 rads.

La supervivencia de nuestros pacientes a los 5 años ha sido: para los tumores malignos en los que se realizó tumorectomía total de un 33%, tumorectomía parcial 10% y biopsia 0%. En los tumores benignos es de un 100%

Nuestras conclusiones, por nuestra experiencia, serían: La mayor frecuencia de los tumores malignos sobre los benignos; los tumores malignos tienen muy mal pronóstico a corto y medio plazo, con escasas supervivencias a los 5 años; el tratamiento de elección es el quirúrgico y en los tumores malignos, la QT y la RT complementarias, no añaden mayor supervivencia; el riñón y las vías urinarias son los órganos que se encuentran más comprometidos en el curso de estos tumores; la UIV y la pielografía ascendente son métodos obligados en el diagnóstico de estos tumores; el urólogo debe tomar parte activa en el tratamiento de estos tumores por el área anatómica que ocupan.

REFERENCIAS

1. ORMOND JK: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* 1948; **59**: 1.072-1.079.
2. BRUN B, LAURSEN K, LORENSEN IN et al: CT in retroperitoneal fibrosis. *Am J Roetgen* 1981; **137**: 535-538.
3. LETTER A: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br Med J (Clin Res)* 1988; **297**: 621.
4. CHAN SL, JOHNSON HW: Idiopathic retroperitoneal fibrosis in children. *J Urol* 1979; **122**: 103-104.
5. WITTEN D: Retroperitoneal fibrosis. In HM Pollack (Ed.). *Clinical Urography*. Philadelphia 1990; **3**: 2469.
6. GRAHAM JR, SUBY HI, LeCOMPTE PR et al: Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache. *N Eng J Med* 1966; **277**: 359.
7. MITCHINSON MJ: Aortic disease in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Clin Pathol* 1972; **25**: 287-298.
8. PARUMS D, MITCHINSON MJ: Demonstration of immunoglobulin in the neighbourhood of advanced atherosclerosis plaques. *Atherosclerosis* 1981; **38**: 211.

9. ZUBETAKIS PM, NOVICH RK, MATARESE RA et al: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a systemic connective tissue disease?. *J Urol* 1979; **122**: 100.
10. FERNÁNDEZ-HERLIHY L: Idiopathic retroperitoneal fibrosis and HLA-B27. *J Urol* 1980; **124**: 752.
11. PARUMS D, MITCHINSON MJ: Characterisation of inflammatory cells associated with "idiopathic retroperitoneal fibrosis". *Br J Urol* 1991; **67**: 564-568.
12. HUGHES D, BUCKLEY PJ: Idiopathic retroperitoneal fibrosis is a macrophage-rich process. *Am J Surg Pathol* 1993; **17** (5): 482-490.
13. RESNIK MI, KURSH ED: Obstrucción extrínseca del uréter. En *Urología*. Campbell 6ª Ed. Ed. Panamericana 1994; **1**: 534.
14. WAGENKNECHT LV, AUVERT M: Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis: analysis of 31 cases. *Urol Int* 1971; **26**: 185-195.
14. bis AMIS ES: Retroperitoneal fibrosis. *AJR* 1991; **157**: 321-329.
15. MINFORD JE, DEVIES P: The urographic appearances in acute and chronic retroperitoneal fibrosis. *Clin Radiol* 1984; **35**: 51-57.
16. FERNÁNDEZ APARICIO T, MIÑANA LÓPEZ B, CABALLERO J y cols: Estenosis extrínseca de uréter. Nuestra casuística y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* 1992; **8**: 631-643.
17. SANDERS RC, DUFFY T, McLOUGHLIN MG et al: Sonography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1977; **118**: 944.
18. HARRIS RD: The etiology of interior vena cava obstruction and compression. *Crit Rev Diagn Imaging* 1976; **8**: 57-86.
19. SHORTLAND GJ: Intermittent claudication caused by retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* 1966; **73**: 156.
20. BROOKS AP: Computed tomography of idiopathic retroperitoneal fibrosis ("periaortitis"): Variants, variations, patterns and pitfalls. *Clin Radiol* 1990; **42**: 75-79.
21. BROOKS AP, RODNEY H, REZNEK AND JUDITH AW WEBB: Magnetic resonance imaging idiopathic retroperitoneal fibrosis: measurement of T1 relaxation time. *Br J Radiol* 1990; **63**: 842-844.
22. HIGGINS P, BENNETT-JONES DN, NAISH PF, ABER GM: Non-operative management of retroperitoneal fibrosis. *Brit J Surg* 1988; **75**: 573-577.
23. GÓMEZ VEIGA F, CHANTEDA ABAD V, SOUSA ESCANDÓN A y cols: Fibrosis retroperitoneal idiopática: tratamiento combinado esteroideo y endourológico. *Actas Urol Esp* 1992; **16**: 17-24.
24. MONDY TE, VAUGHAN Jr ED: Steroides in the treatment of retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1979; **121**: 109-111.
25. McDOUGAL WS, McDONNELL: Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis by immunosuppression. *J Urol* 1991; **145**: 112-114.
26. COGAN E, FASTREZ R: Azathioprine. An alternative treatment for recurrent idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Arch Intern Med* 1985; **145**: 753.
27. ALLARIA PM, GIANGRANDE A, GANDINI E, PISONI I: Continuos ambulatory peritoneal dialysis and sclerosing encapsulating peritonitis: Tamoxifen as a new therapeutic agent? *J Nephrol* 1999; **12**: 395-397.
28. CLARK CP, VANDERPOOL D, PRESKITT JT: The response of retroperitoneal fibrosis to tamoxifen. *Surgery* 1991; **109**: 502-506.
29. HEIDENREICH A, DERAHHSHANI P, NEUBAUER S, KRUNG B: Treatment outcomes in primary and secondary retroperitoneal fibrosis. *Urologie A* 2000; **39**: 141-148.
30. WAGENKNECHT LW: Ureteral endosplints: a quiet revolution of urologic treatment. *Scand J Urol Nephrol* 1987; **104**: 133.
31. DE LUCA S, TERRONE C, MANASSERO A, ROCCA ROSETTI S: Aetiopathogenesis and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Ann Urol* 1998; **32**: 153-159.
32. OESTERWITZ H, LANK S, HENGST E et al: Renal autotransplantation for idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Int Urol Nephrol* 1994; **26**: 167-171.
33. ANDERSON KA, MCANINCH JW: Renal abscess, classification and review of 40 cases. *Urology* 1980; **26**: 333-337.
34. GÓMEZ A, SILMI A, BLÁZQUEZ J y cols: Absceso retroperitoneal. Análisis de 26 casos. *Arch Esp Urol* 1992; **45**(6): 509-551.
35. JARA J, MONCADA I, VERDÚ F y cols: Abscesos renales en pacientes diagnosticados de SIDA con tuberculosis diseminada. *Actas Urol Esp* 1993; **17**(6): 376-379.
36. VERA C D, BEAMUD A, ESTORNELL JF, MARTÍNEZ M, GARCÍA F: Absceso apendicular retroperitoneal. Manejo urológico. *Actas Urol Esp* 1990; **14**: 383-384.
37. THORLEY JD, JONES SR, SANFORD JP: Perinephric abscess. *Medicine* 1974; **53**: 441-448.
38. JAKAB F, EGRI G, FALLER J: Clinical aspect and management of a retroperitoneal abscess. *Orv Hetil* 1992; **133** (37): 2.335-2.339.
39. EDELSTEIN H, McCABE RE: Perinephric abscess, modern diagnosis and treatment in 47 cases. *Medicine* 1988; **67**: 118-121.
40. HODDICK W, JEFFREY R, GOLDBERG H et al: CT and sonography of severe renal and perirenal infections. *AJR* 1983; **140**: 517-520.
41. GERZOF SG: Percutaneous drainage of renal and perinephric abscess. *Urol Radiol* 1981; **2**: 171-179.
42. LANG EK: Renal, perirenal and pararenal abscesses: percutaneous drainage. *Radiology* 1990; **174**: 109-113.
43. BRAASCH JW, MON AB: Primary retroperitoneal tumour. *Surg Clin North Am* 1967; **47**: 663-678.
44. SCANLAN DB: Primary retroperitoneal tumours. *J Urol* 1977; **117**: 19-23.
45. KUTTA A, ENGELMANN U, SCHMIDT U, SENGE T: Primary retroperitoneal tumors. *Urol Int* 1992; **48**: 353-357.
46. ACKERMAN LV: Tumors of retroperitoneum mesentery and peritoneum. Atlas of tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C.; Sect 6, 136 fasc. 34-24, 1954.
47. BARREIROS AF, VICENTE CM, MATEO MA, SUÁREZ MIGUÉLEZ J: Tumores del espacio retroperitoneal. A propósito de 7 casos. *Rev Quir Esp* 1970; **3**: 14-25.
48. HINMAN F, GIBSON T E, KUTZMAN A: Cysts of Wolfian body. *Ann Surg* 1924; **79**: 762-765.

49. MOYNIHAN B G A: Mesenteric cysts. *Ann Surg* 1897; **26**: 1-6.
50. ZULUAGA G A, GARCÍA GIL J M, CABRERA V, RAMÍREZ M A, FERNÁNDEZ J A: Linfangioma quístico: Tumor retroperitoneal de observación excepcional. *Arch Esp Urol* 1975; **4**: 435-446.
51. DEUS FOMBELLIDA J: Liposarcomas retroperitoneales. *Arch Esp Urol* 1987; **40**: 447-450.
52. LÓPEZ L C, BALLESTEROS G P, TALLADA B M: Liposarcoma retroperitoneal. Juicio diagnóstico y terapéutico. Revisión de conjunto. *Arch Esp Urol* 1987; **40**: 397-402.
53. GONZÁLEZ M M, SERRANO B J, BUSTO CASTAÑON L, DE LA FUENTE A, VÁZQUEZ M E: Leiomiomas retroperitoneales. *Actas Urol Esp* 1980; **2**: 73-76.
54. SILMI A, LEIVA O, SAN ANTONIO A J, LLANES F, FURIO V, RABADAN R M: Xanthogranuloma malin rétropéritonéal. Présentation d'un cas et revue de la littérature. *Journal d'Urologie et Néphrologie* 1979; **6**: 375-383.
55. WEISS S W, and ENZINGER F M: Malignant fibroses Histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; **41**: 2250-2266.
56. ZULUAGA G A, TORRES RAMÍREZ C, GARCÍA GIL J M, GÓMEZ MORALES M, ESPEJO M E, PUEBLA C M: Tumores Retroperitoneales Primitivos de origen histiocitario. *Actas Urol Esp* 1984; **4**: 279-288.
57. MIYAUCHI A, FUKASE M, TSUTSUMI M et al: Hemangiopericytoma induced osteomalacia. *J Clin Endocrinol Metab* 1988; **67**: 46-53.
58. ASA S L, BEDARD Y C, BUCKSPAN M B et al: Spontaneous hypoglycemia associated with hemangiopericytoma of the kidney. *J Urol* 1981; **125**: 864-867.
59. GAUDEMAR M, BRUNEVAL P, CAMILLERI J: Syndromes tumoraux avec secretion inappropriée de renine. Critères diagnostiques et revue des cas publiés. *Ann Pathol* 1988; **8**: 83-90.
60. JIMÉNEZ CRUZ J F, CONEJERO J, SOLE BALCELLS F J: Neurinoma Retroperitoneal. *Arch Esp Urol* 1977; **3**: 267-276.
61. SANROMA O I, AURTENECHÉ G J, ACINAS G O, GURTUBAY A I: Schwannoma retroperitoneal benigno. *Arch Esp Urol* 1993; **46**: 513-515.
62. HACHITANDA Y, TSUNAYOSHI M: Neuroblastoma with a distinct organoid pattern: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Hum Pathol* 1994; **25**: 67-72.
63. SKOLNIK G, WIKLUND L M, RISBERG B: Castleman's tumor with retroperitoneal localization: A malignant-appearing benign-tumor. *Jour of Surgical Oncology* 1985; **28**: 153-155.
64. MURILLO M J, CABALLERO G M, CUERVO P C, SÁEZ DE SANTAMARÍA J, LÓPEZ SANTAMARÍA A, ASUAR A S, LEIVA G O: Enfermedad de Castleman, variedad plasmocelular: Un raro hallazgo en nuestra especialidad. *Actas Urol Esp* 1994; **18**: 970-975.
65. SCHMUTZ G R, FISCH P C, SILVESTRE J: Carney syndrome: Radiologic features. *Can Assoc Radiol J* 1994; **45**: 148-150.
66. ROSAI J, DORFMAN R F: Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy. A newly recognized benign clinicopathological entity. *Arch Path* 1969; **87**: 63-70.
67. ISA KROON W A, ROBLES GARCÍA J E, UCAR TERREN F J A, DE CASTRO BARBOSA F, SÁNCHEZ DE LA MUELA P, ZUDAIRE BERGERA J J, BERIÁN POLO J M: Enfermedad de Rosa-Dorfman: Causa inusual de ureterohidronefrosis secundaria. *Actas Urol Esp* 1988; **5**: 484-487.
68. KOBAYASHI H, ITOH T, MURATA R, TANABE M: Primary retroperitoneal plasmocytoma with tumor thrombus within the renal vein. *Jour of Urol* 1992; **147**: 452-454.
69. ANGULO J C, LÓPEZ J I, CARNICERO J A, FLORES N: Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma. *Urol Int* 1994; **52**: 58-60.
70. KARRAY S, JEMNI M, SRAIEB T, HAJRI M, NJEH M, AYED M: Extra-renal retroperitoneal angiomyolipoma. *Ann Urol* 1994; **28**: 5-8.
71. RUSSELL W O, COHEN J, ENZINGER F, HAJDU S I, HEISE H, MARTIN R G, MEISNER W, MILLER W T, SCHMITZ R L and SUIT H D: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977; **40**: 1562-1570.
72. SCHULTE T L, and EMMETT J L: Urologie et diagnostic différentiel des tumeurs rétropéritonéales. *J Urol* 1934; **42**: 215-219.
73. DUNCAN R E, EVANS A T: Diagnosis of primary retroperitoneal tumors. *J of Urol* 1977; **117**: 19-23.
74. ZULUAGA G A: A manera de pequeño atlas en el diagnóstico de tumores retroperitoneales. *Arch Esp Urol* 1994; **4**: 365-378.
75. MELHEM M F, MEISLER A I, SAITO R, FINLEY G G, HOCKMAN H R, KOSKI R A: Citokines in inflammatory malignant fibrous histiocytoma presenting with leukemoid reaction. *Blood* 1993; **82**: 2.038-2.044.
76. ZULUAGA G A, GARCÍA GIL J M, ESPUELA O R, TORRES R C: Valor diagnóstico de la UIV y pielografía ascendente en los tumores retroperitoneales. *Actas Urol Esp* 1979; **3**: 159-164.
77. FORSTNER R, STTALEGGGER P: Value of sonography in radiology the retroperitoneum. *Bildgebung* 1993; **60**: 237-240.
78. RIDZON S: Sonographic image of the most frequent abdominal y retroperitoneal malignant tumors in childhood. *Cesk Pediatr* 1993; **48**: 461-467.
79. LANE R H, STEPHENS D H, REIMAN H M: Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *Am Jour Radiol* 1989; **152**: 83.
80. DE SANTOS L A, GINALDI S, WALLACE S: Computed tomography in liposarcoma. *Cancer* 1981; **47**: 46-54.
81. ZULUAGA G A: Valoración arteriográfica de los tumores retroperitoneales. *Actas Urol Esp* 1986; **1**: 11-16.
82. LOWMAN R M and DAVIS L: The role of barium contrast studies in the diagnosis of retroperitoneal tumor. *Radiology* 1957; **69**: 641-646.
83. TAKEUCHI Y, FUJINAMI S, KITAGAWA S et al: Laparoscopic observation of retroperitoneal cystic lymphangioma. *J Gastroenterol Hepatol* 1994; **9**: 198-200.
84. CHEW F S, HUDSON T M: Radionuclide imaging of lipoma and liposarcoma. *Radiology* 1980; **136**: 741-745.

85. ROMANO C C, MUNK P L, VELLET A D, BACH D B: Magnetic resonance imaging of a giant nonfunctioning retroperitoneal paraganglioma. *Con Assoc Radiol J* 1993; **44**: 466-468.
86. CRETELLA J P, RAFAEL R B, McCARRON J P, MARKISZ J A: MR imaging in the diagnosis of a retroperitoneal scwannoma. *Comput Med Imaging Graph* 1994; **18**: 209-212.
87. NOBREGA J, DOS SANTOS G: Aspirative cytology with fine-needle in the abdomen, retroperitoneum and pelvis cavity: a seven year experience of the Portuguese Institute of Oncology, Center of Oporto. *Eur J Surg Oncol* 1994; **20**: 37-42.
88. SHILONI E, SZOLD A, WHITE D E, FREUND H R: High-grade retroperitoneal sarcomas: role of an aggressive palliative approach. *J Surg Oncol* 1993; **53**: 197-203.
89. BESZNYAK I, RONAY P: Surgery of primary retroperitoneal tumours. *Eur J Surg Oncol* 1993; **19**: 637-640.
90. WANG Y N: The treatment of retroperitoneal soft tissue sarcomas on analysis or 110 cases. *Chung Hwa Wai to Child* 1993; **31**: 666-668.
91. KARANIKAS I, LIAKAKOS T, JONN DOURAKIS S, PAPADOPOULOS A, GARSALLH M, DENDRINOS S: Surgical management of primary retroperitoneal liposarcomas. *Act Chir Belg* 1993; **93**: 177-180.
92. CALO P E, CONGIU A, FERRELI C, NICOLOSI A, TARQUINI A: Primary retroperitoneal tumours. Our experience. *Minerva Chir* 1994; **49**: 43-49.
93. McGRATH P C, NEIFELD J P, LAWRENCE W Jr et al: Improved survival following complete excision of retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg* 1984; **200**: 200-204.
94. DALTON R R, DONOHUE J H, MUCHA P et al: Magement of retroperitoneal sarcomas. *Surgery* 1989; **106**: 725-733.
95. JAQUES D P, COIT D G, HADJU S I, BRENNAN M F: Management of primary and recurrent soft-tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg* 1990; **212**: 51-59.
96. GANZEL B L, GEORGE J E, HARTY I I, GRAY L A Jr: Retroperitoneal tumors with vena caval extension: A multidisciplinary approach. *South Med J* 1993; **86**: 880-886.
97. PACK G T, TABAH E J: Collective review primary retroperitoneal tumors; Study of 120 cases. *Internat Abstr Surg* 1954; **99**: 209-231 and 313-341.
98. STORM F K, EILBER F R, MIRRA J, MORTON D L: Retroperitoneal sarcomas: A reappraisal of treatment. *J Surg Oncol* 1981; **17**: 1-17.
99. KINNE D W, CHU F C, HUVOS A E et al: Treatment of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma. Twenty five-year experience at Memorial Hospital. *Cancer* 1973; **31**: 53-64.
100. BRYANT L R, STEVENSON R, HUNTON W D, WESTBROOK C K, CASALI E R: Primary malignant retroperitoneal tumors. Current management. *Am J of Surg* 1982; **144**: 646-649.
101. CODY H S, TURNBULL A D, FORTNER J G and HAJDU S I: The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas. *Cancer* 1981; **47**: 2.147-2.152.
102. SINDELAR W F, KINSELLA T J, CHEN P W, De LANEY T F, TEPPER J E: Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Final results of a prospective, randomized clinical trial. *Arch Surg* 1993; **128**: 402-410.
103. TEPPER J E, SUIT H D, WOOD W C, PROPPE K H, HARMON D, and McNULTY P: Radiation therapy of retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Int J Rad Oncol Biol Phys* 1984; **10**: 825-830.
104. GREINER R H, MUNKEL G, BLATTMANN H et al: Conformal radiotherapy for unresectable retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Int J Rad Oncol Biol Phys* 1992; **22**: 333-341.
105. ROSENBERG S A, TEPPER J, GLASTEIN E, COSTA J, YOUNG R, SEIPP C and WESLEY R: Adjuvant chemotherapy for patients with soft tissue sarcomas. *Surg Clin N Am* 1981; **61**: 1.415-1.423.
106. MARVO H, KOSAKA A: A case of liver metastasis from retroperitoneal leiomyosarcoma successfully treated by intra-arterial infusion chemotherapy of adriamycin or epirubicin using on implantable reservoir. *Gan To Kagaku Ryaho* 1993; **20**: 291-294.
107. FUKUMOTO T, KU Y, SAITOH Y: A new intraarterial high-dose chemotherapy for pelvic tumor using direct hemoperfusion under infrahepatic inferior vena cava isolation. *Gan To Kagaku Ryoho* 1993; **20**: 1.679-1.681.

Dr. A. Jiménez Verdejo
C/ San Joaquín, nº 16, 4ªA
18013 Granada

(Trabajo recibido el 4 de diciembre 2001)