

Cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario



Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma

El cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario se define como una neoplasia quística epitelial, compuesta por células que contienen mucina intracitoplasmática. En los casos en que esta tumoración se encuentra asociada a un carcinoma invasivo recibe el nombre de cistoadenocarcinoma. Esta tumoración comparte muchas similitudes histológicas con otras neoplasias del mismo nombre localizadas en ovario, páncreas o en vía biliar, y la localización retroperitoneal es extremadamente rara.

Presentamos el caso de una mujer de 20 años sin antecedentes de interés, asintomática, que consulta por sensación de masa abdominal.

A la exploración llama la atención en vacío derecho una gran tumoración abdominal no dolorosa, de superficie aparentemente uniforme, test de embarazo y marcadores tumorales negativos. Se realiza tomografía computarizada que describe gran tumoración retroperitoneal derecha sub-hepática, quística de $16 \times 12 \times 6$ cm, uniloculada y de densidad homogénea (fig. 1).

Se decide realizar laparotomía exploradora, teniendo como único hallazgo una tumoración retroperitoneal de aspecto quístico, que se resecta de manera íntegra y sin incidencias (fig. 2 A y B).

El estudio anatomopatológico describió la presencia de estroma análogo al ovario en la tumoración y la superficie interna de esta revestida por un epitelio mucinoso de una hilera de células, hallazgos que orientan al diagnóstico de un cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario.

Como la tumoración se extrajo de manera íntegra, y el estudio anatomopatológico descartó malignidad, la paciente no recibió ningún otro tratamiento.

Realizamos una búsqueda de la literatura científica disponible en PubMed, MEDLINE y mediante búsquedas en cadena de las referencias encontradas.

Encontramos que existen únicamente 30 casos publicados¹⁻⁴ de los cuales solo 2 son varones^{5,6}. Curiosamente existe casi el doble de casos publicados de cistoadenocarcinoma retroperitoneal, con la misma proporción de casos en varones con solo 5 casos publicados⁷. Estos datos nos hablan claramente de la progresión maligna de estos tumores.

Suelen ser tumores de crecimiento rápido, pueden llegar a alcanzar dimensiones importantes superando en algunos casos los 20 cm de diámetro, este crecimiento condiciona su diagnóstico por la clínica abdominal compresiva, y por desplazamiento de órganos intraabdominales^{1,2}, no obstante en la mayoría de los casos se presenta como una masa abdominal asintomática.

Respecto al origen de estos tumores, existen varias teorías al respecto, aunque 2 son las que reciben mayor apoyo, una de ellas postula que se originan de tejido ovárico heterotópico o de remanentes del aparato urogenital ya que presentan un estroma similar al ovárico con receptores para estrógeno, afectando principalmente a mujeres, aunque esta teoría no explicaría los casos en varones. Otra teoría propone que se originan de la invaginación de células de revestimiento mesoteliales, y que estas células sufren una metaplasia mucinosa^{3,4}.

Es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones retroperitoneales como el teratoma quístico, el linfangioma quístico, el quiste renal y la neoplasia quística de páncreas u ovario^{3,5}, para lo cual es clave establecer la ausencia de dependencia de otros órganos retroperitoneales. Dada su disponibilidad, la principal herramienta diagnóstica es la tomografía computarizada, donde podemos ver la naturaleza quística de la tumoración y si presenta hallazgos radiológicos sugestivos de malignidad como la existencia de un polo sólido o de tabicaciones⁵.

Tras el hallazgo clínico y radiológico, dado el potencial maligno de estas tumoraciones, es importante que se proceda a una pronta cirugía, ya que los métodos de diagnóstico invasivos como la punción con aguja fina son muy poco



Figura 1 – Imagen de tomografía computarizada donde podemos apreciar la tumoración retroperitoneal quística de localización pararenal anterior derecha de $16 \times 12 \times 6$ cm y de densidad homogénea.



Figura 2 – A) Imagen intraoperatoria de la tumoración, nótese como desplaza medialmente al colon (cogido con la pinza) y el intestino delgado. **B)** Pieza quirúrgica íntegra, de consistencia quística.

sensibles para descartar malignidad, y los marcadores tumorales en la mayoría de los casos son normales^{2,8}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yan SL, Lin H, Kuo CL, Wu HS, Huang MH, Lee YT. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma: Report of a case and review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2008;14:5769-72.
2. Navin P, Meshkat B, McHugh S, Beegan C, Leen E, Prins H, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma. A case study and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 2012;3:486-8.
3. Santo-Filho MA, Colleoni R, Shigueoka DC, Artigiani R, Scalabrini M, Lopes-Filho Gde J. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma - case report. *Arq Bras Cir Dig*. 2014;27:224-6 [Article in English, Portuguese].
4. Tapper EB, Shrewsbury AB, Oprea G, Majmudar B. A unique benign mucinous cystadenoma of the retroperitoneum: A case report and review of the literature. *Arch Gynecol Obstet*. 2010;281:167-9.
5. Prabhuraj AR, Basu A, Sistla SC, Jagdish S, Jayanthi S. Primary retroperitoneal mucinous cystadenoma in a man. *Am J Clin Oncol*. 2008;31:519-20.
6. Fujita N, Nishie A, Asayama Y, Kiyoshima K, Kubo Y, Honda H. A male case of primary retroperitoneal mucinous cystadenoma: A diagnostic dilemma. *Jpn J Radiol*. 2012;30:594-7.
7. Feng J, Liu H, Chen D. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma in a male patient: A rare case report. *Hippokratia*. 2013;17:271-3.
8. Moral González M, García-Blanch de Benito G, Sánchez Gil A, Díaz García GA, Cuberes Monserrat R. Primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma. *Cir Esp*. 2008;84:169-71.

Julio César Zevallos Quiroz^{a*},
Francisco Javier Toran Monserrat^a,
Fernando Jesús de Santiago Urquijo^a,
Enrique Pedro Cormenzana Lizarribar^a
y José María Arrinda Yeregui^b

^aServicio de Cirugía General, Hospital Bidasoa, Hondarribia, Guipúzcoa, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Bidasoa, Hondarribia, Guipúzcoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juliozeva@hotmail.com
(J.C. Zevallos Quiroz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.12.012>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.