

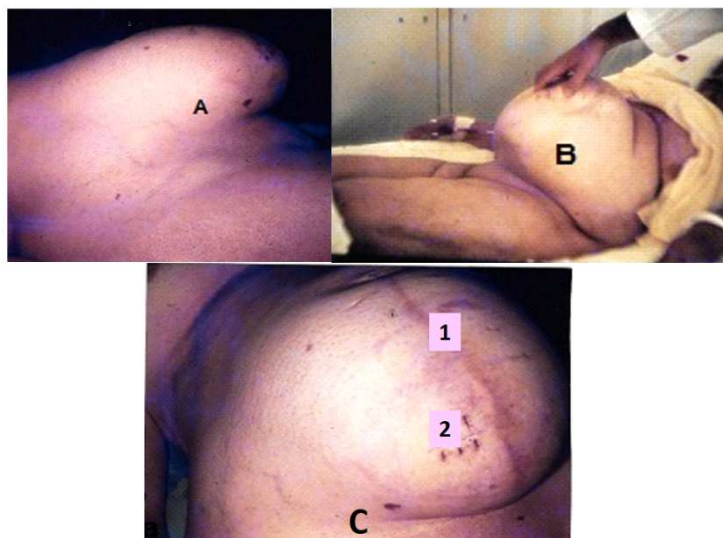
## Fibroma retroperitoneal con degeneración mixoide

Manuel Toledo Trujillo<sup>1\*</sup> Maria Pilar Vázquez Santos<sup>2\*\*</sup> y Francisco Toledo Trujillo<sup>3\*\*\*</sup> **Hospital Parque (Santa Cruz de Tenerife)**

Presentamos a una paciente de 52 años de edad, trabajadora de limpieza en un restaurante local. Hace cuarenta años, tras un embarazo gemelar se le practicó una cesárea (línea media infra umbilical) de la que nacieron sus dos hijos sanos. Veinte años atrás sufrió una histerectomía por miomatosis.

Consulta por la presencia de una gran masa abdominal infraumbilical de crecimiento lento (aproximadamente 5 años) que actualmente le impide el desarrollo de su trabajo habitual, ya que le impide la flexión axial ventral. No refiere dolor, ni otros síntomas digestivos ni urinarios.

A la exploración física destaca una gran tumoración abdominal dura a la palpación que parece estar fijada al peritoneo posterior(fig. 1) sin que, sin embargo, se afecte el tránsito intestinal que es normal. No se palpan adenopatías inguinales y existe efectivamente, una limitación del movimiento de flexión ventral que se ve impedido por la masa descrita



---

<sup>1</sup> Cirujano

<sup>2</sup> Ginecóloga

<sup>3</sup> Radiólogo

FIGURA-1: Exploración abdominal donde se observa una masa intrabdominal de gran tamaño en plano lateral derecho (A) y decúbito lateral (B). (C) Imagen del abdomen en sentido cráneo-caudal donde se observan además del aumento de perímetro, la cicatriz de laparotomía media (1) por Cesárea antigua, así como la cicatriz reciente de la laparoscopia exploradora (2).

Los datos analíticos de sangre y orina son normales y en el estudio radiológico se observaba la existencia de una tumoración sólida abdominal (Figura-2).

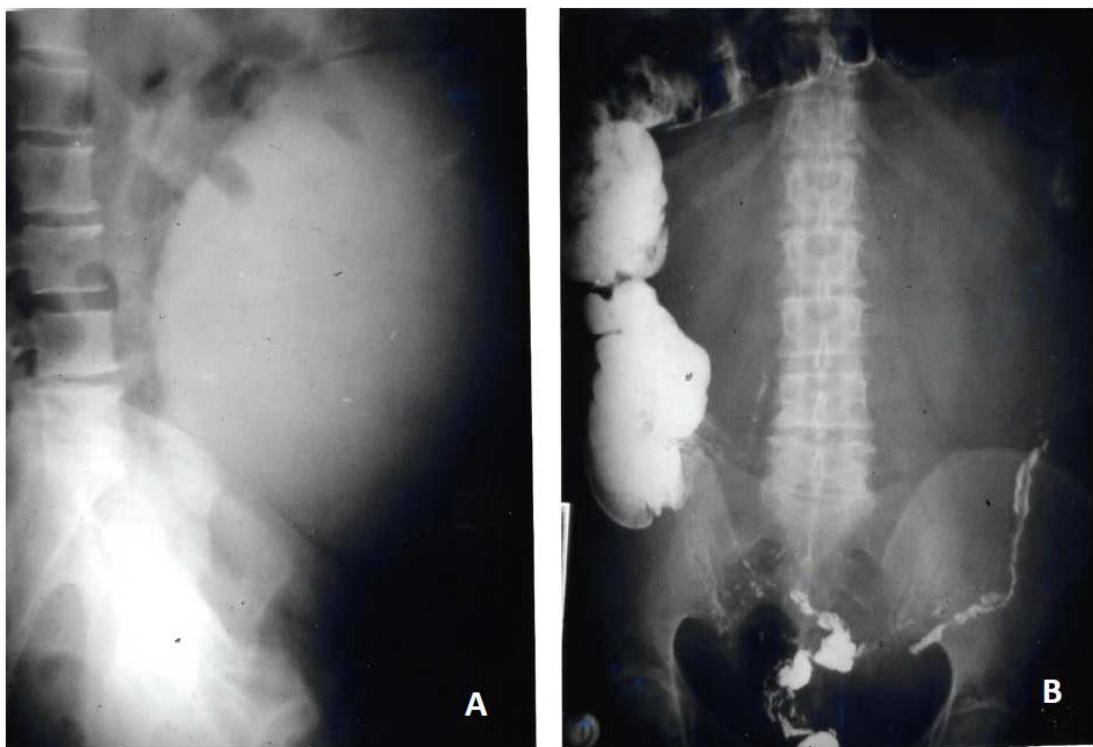


Figura-2: Radiografía simple lateral (A) y anteroposterior post-tránsito, donde se puede observar una masa homogénea intrabdominal que desplaza el intestino y anexos urinarios, sin poder establecer su localización de origen.

En una tentativa de abordaje diagnóstico por vía laparoscopia, se produce un sangrado, por lo que se decide realizar una extirpación de la lesión por laparotomía inmediata, vía de la cicatriz de la cesárea-histerectomía previa (Incisión media supra-infraumbilical dejando el ombligo a la izquierda como muestra la figura-1.

La intervención mostró una gran tumoración retroperitoneal dura, encapsulada, no adherida a otras estructuras y poco vascularizada por lo que se realizó la extirpación “in toto” con cierta facilidad (Figura 3)

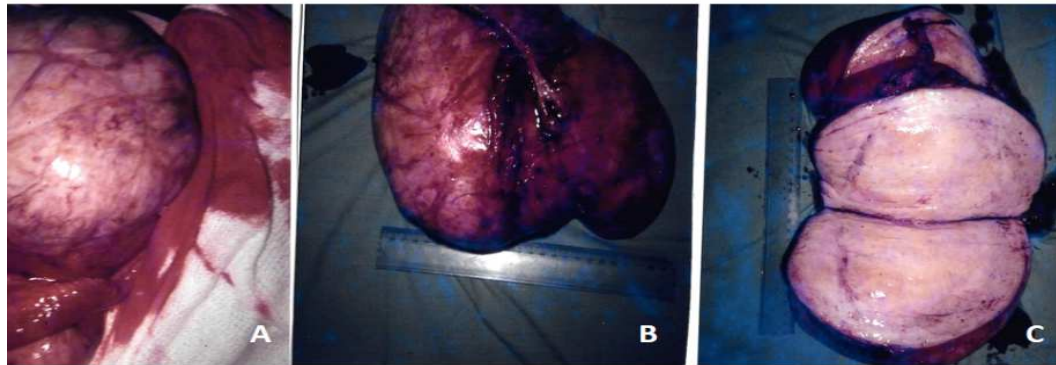


Figura 3

El informe anatomopatológico de la pieza resecada decía tratarse de una tumoración compatible con un mixoma retroperitoneal. (Figura-4)

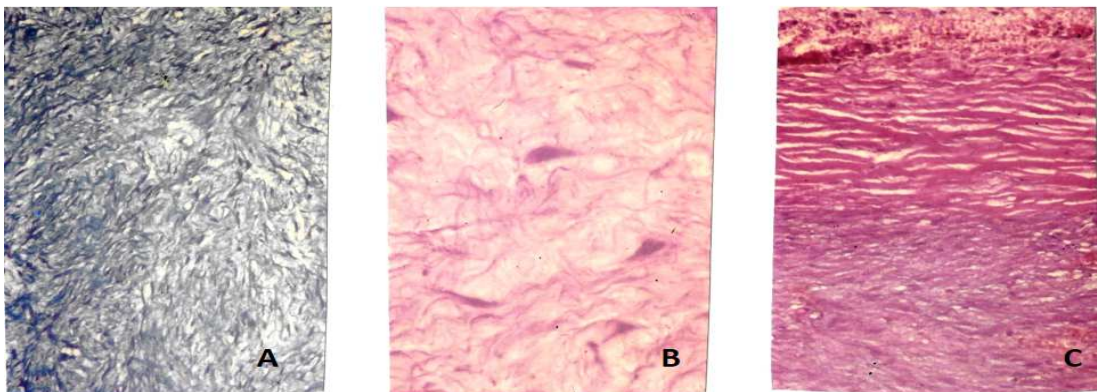
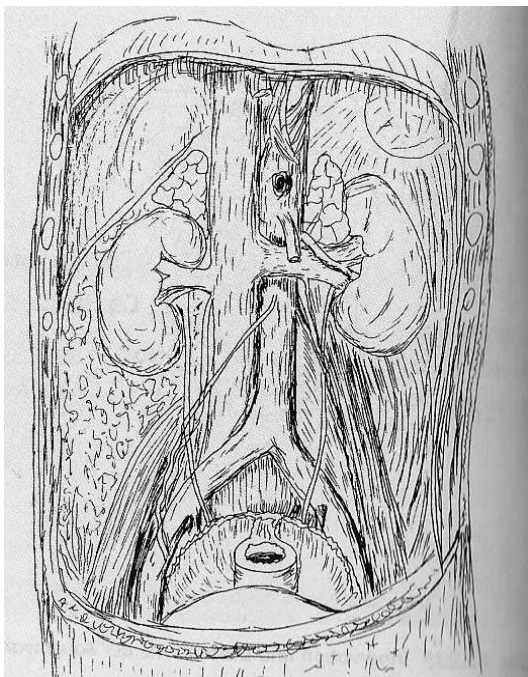


Figura-4: Análisis histológico con muestra microscópica. A) Método tricrómico de Masson: Tumoración compuesta de una importante trama de fibras conectivas (teñidas en azul), dispuestas laxamente por la coexistencia de una sustancia fundamental rica en polisacáridos que presta al conjunto tumoral un **aspecto mixoide**. B) Imagen con tinción de hematoxilina eosina, en la que se observan las células oscuras y fusiformes C) Imagen a menor aumento (hematoxilina-eosina), en la que se puede observar una

zona marginal constituida por un tejido fibroso denso, en la que se ponen de manifiesto reiterados aspectos fibrilares. Las células aparecen con citoplasma oscuro, fusiforme o estrellado.

## Discusión



A pesar del enorme avance y profusión de estudios clínicos, el diagnóstico preciso de los tumores retroperitoneales sigue constituyendo un problema frecuente en la clínica quirúrgica.

Según H. Bünte<sup>i</sup> (1) las grandes colecciones retroperitoneales proceden, en principio de lesiones o perforaciones de los órganos vecinos intraperitoneales o de aquellos que como riñón o

suprarrenales se ubican en aquel espacio anatómico. Con mayor frecuencia del riñón (abscesos peri nefríticos), y según Rosai (2) las laterales por perforaciones colónicas y son lesiones que en poco tiempo producen grandes tumoraciones

Fig. 5 Esquema del I retroperitoneo  
(Tomado de H Bünte (1))

Mención especial requiere **la enfermedad de Ormond** que cita Natalia Castro (3) (Fibrosis retroperitoneal y Periaortitis crónica) que aunque no se trata de un tumor en el sentido lato, es enfermedad infrecuente con una etiología en la mayoría de los casos desconocida y secundaria a múltiples procesos patogénicos. La EO se caracteriza por la presencia de una masa fibroinflamatoria retroperitoneal con tres formas clínicas diferentes: 1) fibrosis retroperitoneal; 2) fibrosis perianeurismática retroperitoneal, y 3) inflamación de los aneurismas de la aorta abdominal. El manejo clásico se basa en el tratamiento quirúrgico y puede asociarse

a esteroides. En estos últimos años se han empleado otros inmunosupresores sin resultados bien establecidos.

Por su similitud y localización parecida a nuestro caso presentamos en la figura 6 un fibrosarcoma de la misma situación retrocelómica



Fig.6

Fibrosarcoma extirpado por e Bunte (1)( en la clínica Quirúrgica Universitaria de Münster (Deutschland)) Tomado de su tratado de Cirugía

Los tumores retroperitoneales tienen gran número de características comunes, que hacen que el diagnóstico, mediante anamnesis y exploraciones simples, tenga un valor clínico y docente en un limitado número de ocasiones.(4) No obstante, como en el caso descrito, la sospecha clínica inicial fue confirmada tras la extirpación de la masa y entre ellos figuran formaciones de gran tamaño y de crecimiento rápido o lento y el diagnóstico a menudo se hace difícil no porque su tamaño o textura sea inespecífica, sino porque con frecuencia no podemos averiguar del órgano que proceden, hasta el punto que ni siquiera las pruebas de imagen, la laparoscopia o una laparotomía exploradora aclaran el diagnóstico. Habitualmente se sitúan en torno al riñón en donde deben buscarse los vasos más importantes que le nutren (4)

Por otro lado, las técnicas de punción o biopsia tienen limitaciones diagnósticas y pueden no estar justificadas por el alto riesgo de complicaciones que pueden presentar. Así ocurrió en nuestro caso en que, durante la laparoscopia, se produjo un sangrado que obligó a precipitar la

intervención definitiva. Además, el diagnóstico puede ser erróneo como en el caso descrito por Daniel González (5) en el que la laparotomía reveló un **Cistoadenocarcinoma primario** del cual se aspiró gran cantidad de un líquido pardo, espeso y de aspecto típico.

Los estudios bioquímicos y microscópicos no pudieron identificar otros hallazgos patológicos ni celularidad atípica y, sólo tras el éxitus la necropsia detectó la presencia de un **carcinoma quístico suprarrenal**.

El estudio histológico del tumor en este caso muestra un tejido de características mixoides que **no existe normalmente en el adulto**, por lo que este tumor es de presentación excepcional, y recuerda a la existencia de la gelatina de Warton del cordón umbilical. (6)

En estos casos debemos pensar en tumores con origen en el tejido conectivo retrocelómico. Los tumores retroperitoneales de tejido conjuntivo del adulto tienen unas características comunes según sean benignos o malignos. Entre los malignos que incluyen fibrosarcoma, histiocitoma maligno, liposarcoma y mixosarcoma, se caracterizan por estar mal delimitados, con una evolución clínica rápida, no encapsulados, con potencial metastásico y con difícil resecabilidad.

Los tumores benignos derivados del tejido conectivo son el fibroma, histiocitoma benigno, lipoma y mixoma, y macroscópicamente se caracterizan por un crecimiento lento, bien delimitado y encapsulado con fácil acceso quirúrgico.

Fue precisamente el aspecto macroscópico del tumor intraoperatoriamente, es el que determinó la actitud resectiva completa obviando otros estudios diagnósticos en la paciente.

Con este caso se puede concluir que la historia clínica, añadida a la experiencia quirúrgica, puede ser fundamental a la hora de valorar una masa retroperitoneal, sobre la que hay que tomar una decisión intraoperatoria. En este caso, ante la sospecha de una masa de origen **mixomatoso benigno**,

se decidió la resección completa de la misma independientemente de la edad de la paciente y los demás estudios que habrían podido realizarse, dando como resultado la curación total sin comorbilidades e incorporación de la paciente a su trabajo habitual tras tres meses del incidente operatorio.

## Referencias bibliográficas

1) **BUNTE H.** “Chirurgie” 1ª Ed.: Urbann & Schwranrzenberg Munchen, Wien, Baktimore 1996. P.1198-1224

2) **ROSAI Y ACKERMAN PATOLOGIA QUIRURGICA, 2 VOLS.** Rosai, J. ISBN-13, 9789585729117., **Marzo 2013.** Edición, **10ª** ... Capítulo 6.-p 110-114

3) Natalia Castro-Iglesias, Moncef Belhassen-García<sup>a</sup>, Virginia Velasco-Tirado<sup>a</sup>, Adela Carpio-Pérez<sup>a</sup>, Sandra Inés-Revuelta<sup>b</sup>, Sheila Martín-Barba<sup>a</sup>, Javier Pardo-Lledías<sup>c</sup> Servicio de Medicina Interna III, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España **Enfermedad de Ormond: experiencia de cinco casos**<sup>1</sup> Reumatol Clin. 2010; 6:199-202. - Vol. 06 Núm.04 DOI: 10.1016/j.reuma.2009.07.009

4) Papanicolaou N, Yoder IC, Lee MJ **Neoplasias retroperitoneales primarias: lo cerca que podemos llegar a hacer el diagnóstico correcto.** Radiología urológica, vol / es. 14/3 (221-8), 0171-1091 1992, **Fuente:** MEDLINE desde PubMed

(5) Daniel González\*, Alejandro Ettlin†, Luis Rus **Cistoadenocarcinoma primario: excepcional Etiología de un tumor quístico retroperitoneal.** Rev Med Urug; 26: 98-101,2010  
Servicio de Cirugía del Hospital Florida. Unidad Docente Asistencial - Clínica Quirúrgica 3.  
Hospital Maciel. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

6) Sultanbaev TZH, Bolbat VA **El diagnóstico diferencial de tumores de los órganos de la cavidad abdominal y el espacio retroperitoneal en niños.** Khirurgiia, septiembre de 1983 (81-3), desde 0.023 hasta 1.207 septiembre 1983 Fuente: MEDLINE desde PubMed

7) Ruppel V, Wolter J **El diagnóstico y la cirugía de los tumores retroperitoneales primarios**]. Der Chirurg vol. / Es. 43/9 (423-31), desde 0009 hasta 4722 septiembre de 1972, Fuente: MEDLINE desde PubMed

---