

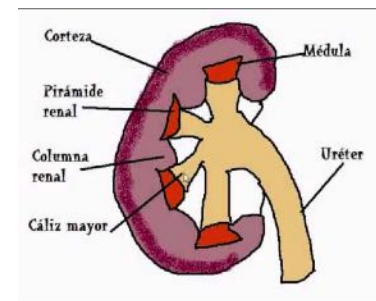
SESIÓN CLÍNICA

Dra. SARAY SUÁREZ GARCÍA, R-1, M. INTERNA
Dr. J. A. Santos Calderón,
Jefe de Sección de M. INTERNA

Miércoles, 11 de Diciembre de 2019

DATOS RELEVANTES

- ◆ **EDAD: 48 AÑOS.**
- ◆ **DEBUT AGUDO. VARIOS EPISODIOS PREVIOS.**
- ◆ **NO SÍNTOMAS CISTÁLGICOS, NI FIEBRE.**
- ◆ **PPR, IZDA. POSITIVA.**
- ◆ **SIN MASAS ABDOMINALES NI EXTRABDOMINALES A LA PALPACIÓN.**
- ◆ **SIN ADENOPATÍAS**
- ◆ **SIN MEGALIAS**
- ◆ **SIN SÍNDROME CONSTITUCIONAL**
- ◆ **PARECE UN CÓLICO RENAL IZQUIERDO, PERO NO CEDE CON MEDICACIÓN HABITUAL , EN PACIENTE CON HISTORIAL DE NEFROUROLITIASIS.**
- ◆ **ANGIOQUERATOMA DE ESCROTO, ANTIGUO.**
- ◆ **APENDICECTOMIZADO**



ANALÍTICA

- ◆ 3 SERIES NORMALES SALVO MONOCITOSIS DEL 13%
- ◆ BIOQUÍMICA ANODINA, SALVO :
 - ◆ **LDH DE 2807 U/L**
 - ◆ PCR MODERADAMENTE ALTA, CON VSG DE 19mm., 1ªh.
 - ◆ PERFIL, EN PRINCIPIO, INFLAMATORIO DEL PROTEINOGRAMA, alfa2 , 13,9%
- ◆ MARCADORES TUMORALES NEGATIVOS
- ◆ ORINA , SIN DATOS DESTACABLES.

ECOGRAFÍA ABDOMINAL COMPLETA

- ◆ ***LITIASIS EXTRAURETERAL EN RIÑÓN IZQUIERDO***
- ◆ ***BUENA DIFERENCIACIÓN CÓRTICO-MEDULAR***
- ◆ ***DILATACIÓN DE LA VIA EXCRETORA DEL R.I., QUE AFECTA A CÁLICES, PELVIS Y URÉTER PROXIMAL.***
- ◆ ***EL URÉTER DISTAL IZQUIERDO ES NORMAL, AL IGUAL QUE LA VEJIGA, LA PRÓSTATA Y GENITALES.***
- ◆ ***NO ADENOPATIAS INGUINALES.***
- ◆ ***PERO... TENEMOS UNA MASA RETROPERITONEAL, RETRO AÓRTICA DE ALREDEOR DE 8 CM DE DIAMETRO MAYOR, CAUSANTE DE LA COMPRESIÓN DE LA VIA EXCRETORA.....***



JUNTANDO LA LDH ELEVADA CON LA ECOGRAFÍA

Trastornos cardíacos	Infarto agudo de miocardio, miocarditis crónica
Anemias hemolíticas	Anemia de células falciformes, hemoglobinuria paroxística nocturna, anemias microangiopáticas, síndrome urémico-hemolítico, postransfusión sanguínea
Neoplasias	Linfomas no Hodgkin, linfoma de Burkitt, carcinoma nasofaríngeo, disgerminoma, tumores germinales mixtos (disgerminomas), sarcoma retroperitoneal, cáncer de próstata, osteosarcoma, sarcoma de Ewing, melanoma cutáneo
Leucemias	Leucemia linfoblástica aguda, L. linfocítica crónica, L. mielomonocítica crónica
Otros trastornos Hematológicos	Púrpura trombocitopénica trombótica, anemia megaloblástica, anemia diseritropoyética congénita
Enfermedades Infecciosas	Mononucleosis infecciosa, neumonía por Pneumocystis jiroveci, histoplasmosis, malaria aguda, infección invasiva por Trichinella spiralis, enfermedad de los legionarios (Legionella pneumophila), síndrome pulmonar por hantavirus y SARS por coronavirus, influenza A estacional e influenza A aviaria (H5N1)
Trastornos neumológicos	Sarcoidosis pulmonar, empiema complicado.
Cuadros inflamatorios	Artritis reumatoidea juvenil complicada, trastornos reumáticos agudos
Padecimientos Gastrointestinales	falla hepática aguda, hepatitis isquémica, pancreatitis aguda, obstrucción intestinal.
Trastornos osteomusculares	Distrofias musculares, trauma muscular, miopatías metabólicas e inflamatorias.
Miscelánea	Hipotiroidismo, crisis convulsivas, choque, inducida por drogas (anestésicos, analgésicos narcóticos, procainamida, etanol).

TAC, I

- ◆ **Masa retroperitoneal**, retroaórtica infrarrenal, *sin una clara órgano-dependencia*. de 9x9 x 4,5 cm. Muestra **zonas** de hipodensidad irregular en su seno que traducen **necrosis**.
- ◆ **Contacta con la hemicircunferencia izquierda** de la **vena cava inferior estenosándola** en grado moderado, además, engloba por completo la **vena ilíaca primitiva izquierda, ocluyéndola**. Rodea la **aorta en un 75% ó más de su circunferencia hasta la bifurcación inclusive sin estenosis significativa de su calibre al igual que las arterias ilíacas primitivas**.
- ◆ **Contacta ampliamente con ambos** ventres musculares del **psoas con más que probable infiltración del izquierdo**.
- ◆ Engloba el uréter proximal del lado izquierdo con la consiguiente uropatía obstructiva (leve - moderada), probable factor etiológico del dolor en fosa renal homolateral, referida en la petición. **contacta con el duodeno en su tercera porción aunque no existe evidencia radiológica de infiltración ni de compresión extrínseca estenosante**.





**SARCOMA, SLP, MTx DE
PRIMARIO, NO FILIADO....**

TAC, II



Edema en territorios ilíacos izquierdos de la pelvis en probable relación con las alteraciones vasculares ocasionadas por la masa y se observa **una mínima cantidad de líquido libre en fondo de saco rectovesical.**

No adenopatías en la pelvis, retroperitoneo ó mesenterio.

No hay lesiones focales hepatoesplénicas ni suprarrenales.

Páncreas sin hallazgos relevantes.

Calcificaciones mesentéricas proximales inespecíficas de probable naturaleza residual.

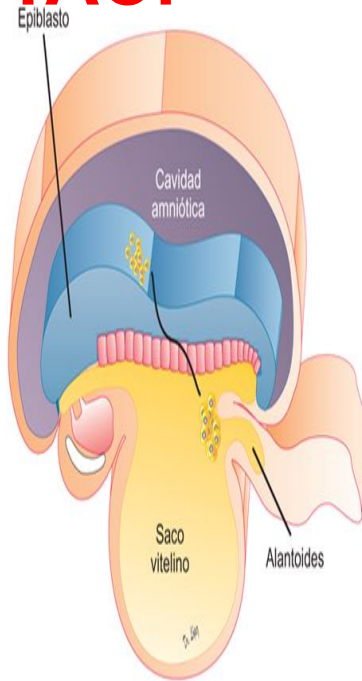
Litiasis caliciales renales bilaterales.

No afectación pleuropulmonar secundaria ni ganglios hiliomediastínicos de tamaño patológico.

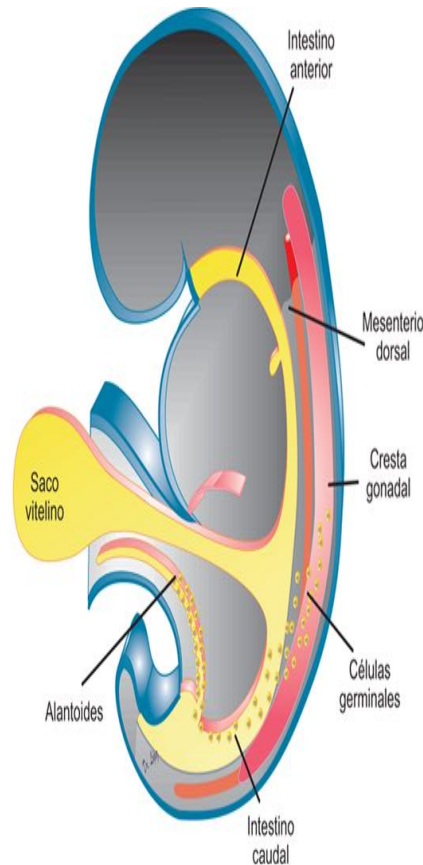
Esqueleto y **resto de estructuras incluidas** sin evidencia radiológica de afectación.

SEMINOMA EXTRAGONADAL

BIOPSIA-TAC:



A



B

Fuente: Norberto López Serna: *Biología del desarrollo. Cuaderno de trabajo*, www.accessmedicina.com
Derechos © McGraw-Hill Education. Derechos Reservados.

- ◆ 1% tienen un origen extragonadal.
- ◆ Hombres. 15-35 años.
- ◆ α -fetoproteína y β -hCG
- ◆ LINEA MEDIA GERMINAL.
- ◆ *Los tumores de células germinales de localización extragonadal tienen peor pronóstico que los gonadales.*

ECOGRAFÍA TESTICULAR DIRIGIDA POST-DIAGNÓSTICA

◆ *Descartar una lesión primaria gonadal, ya que las metástasis retroperitoneales aparecen hasta en un 30% de los gonadales.*

◆ **SE REALIZÓ ORQUIECTOMÍA IZQUIERDA “PROFILÁCTICA”, ANTE LA SOSPECHA ECOGRÁFICA DE MASA INTRATESTICULAR IZQUIERDA: SEMINOMA INTRATUBULAR EN REGRESIÓN ***

****Blazer et als. Am J Surg Pathol 2006;30(7):858***

¿Y LA β -hCG Y LA α -FETOPROTEÍNA?

- ◆ DETERMINAR CUANTITATIVAMENTE LA SUBUNIDAD β .
- ◆ LA α DE LA h-CG SE RELACIONA CON HORMONAS HIPOFISARIAS.
- ◆ LA α -FETOPROTEÍNA NO SE ELEVA EN SEMINOMAS,
- ◆ LA β -hCG SUBE EN EL 25% DE LOS SEMINOMAS, SU VALOR NORMAL ES 5-10 UI/L, **TENÍA 2,2 UI/L**
- ◆ **LA α -FETOPROTEÍNA FUE NORMAL, 2,8 ng/ml**
- ◆ **LA LDH ES INESPECÍFICA, SE ELEVA EN EL 60% DE LOS SEMINOMAS. VALOR PRONÓSTICO GENERAL Y DE ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO.***

*IGCCG RISK STRATIFICATION INDEX

PECULIARIDADES DE ALGUNOS TUMORES RETROPERITONEALES

TUMORES PRIMARIOS DE CÉLULAS GERMINALES EXTRAGONADALES

- Los seminomas son raros en el retroperitoneo y se muestran como grandes masas lobuladas, bien definidas y homogéneas, con septos fibrosos y calcificaciones en anillo o moteadas.
- Los no-seminomatosos son tumoraciones heterogéneas con áreas de hemorragia, necrosis y realce heterogéneo.



LINFOMAS

DD CON EL CASO:

◆ *Es la lesión maligna retroperitoneal más frecuente.*

◆ *Los **linfomas de Hodgkin** tienen una distribución por edades bimodal, encontrándose en pacientes en la 2ª y 6ª década de la vida y se manifiesta con **enfermedad limitada**, normalmente afectando al **mediastino y al bazo**.*

◆ *El **linfoma no-Hodgkin** se suele ver en un rango de edad de 40-70 años y normalmente se manifiesta con **enfermedad extranodal** afectando al hígado, bazo o intestino, más frecuentemente en estadios avanzados.*

Linfoma difuso de células B grandes.

Linfoma de Burkitt.

SEROLOGIAS?

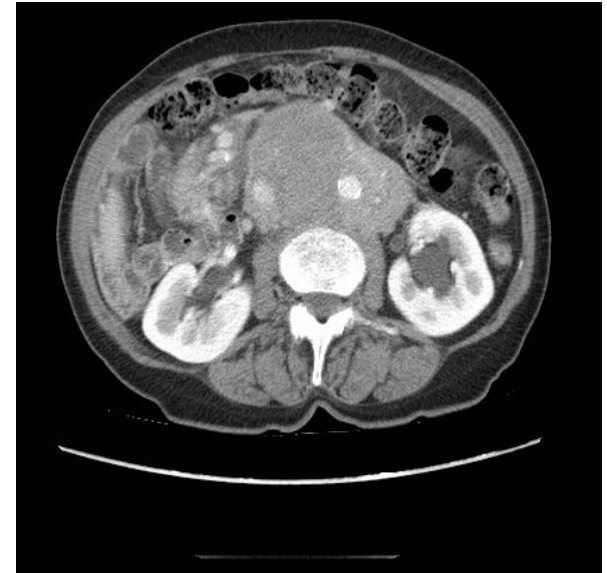
LINFOPENIA?

β2 -MICROGLOBULINA?

NO ADENOPATIAS A NINGUN NIVEL.

NO SINTOMAS B.

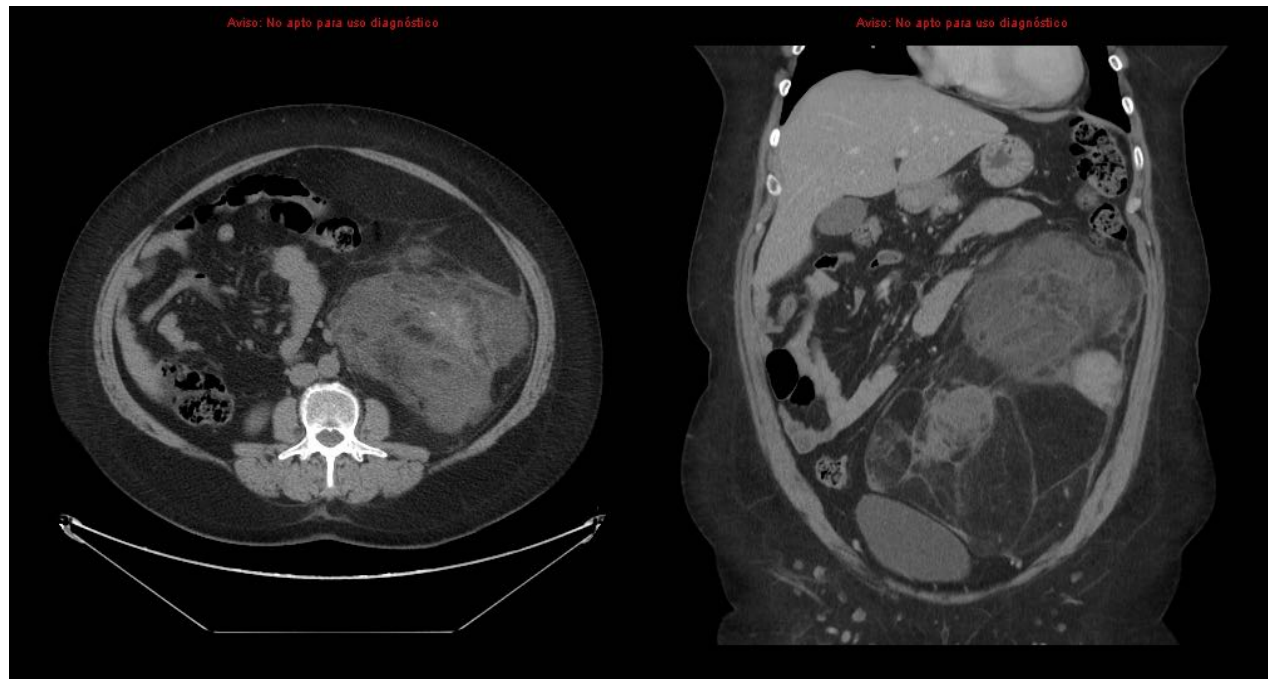
RADIOLOGICAMENTE COMPATIBLE.



BURKITT

LIPOSARCOMA

- ***Es el más común de los sarcomas retroperitoneales.***
- ***Más comunes en rangos de edad entre los 50-70 años.***
- ***Son tumoraciones grandes (>20cm) y de lento crecimiento.***



LEIOMIOSARCOMA

ANGIOLEIOMIOSARCOMA

Ante la presencia de una extensa necrosis en una masa retroperitoneal con la afectación contigua de un vaso, muy sugestivo de leiomiomasarcoma.

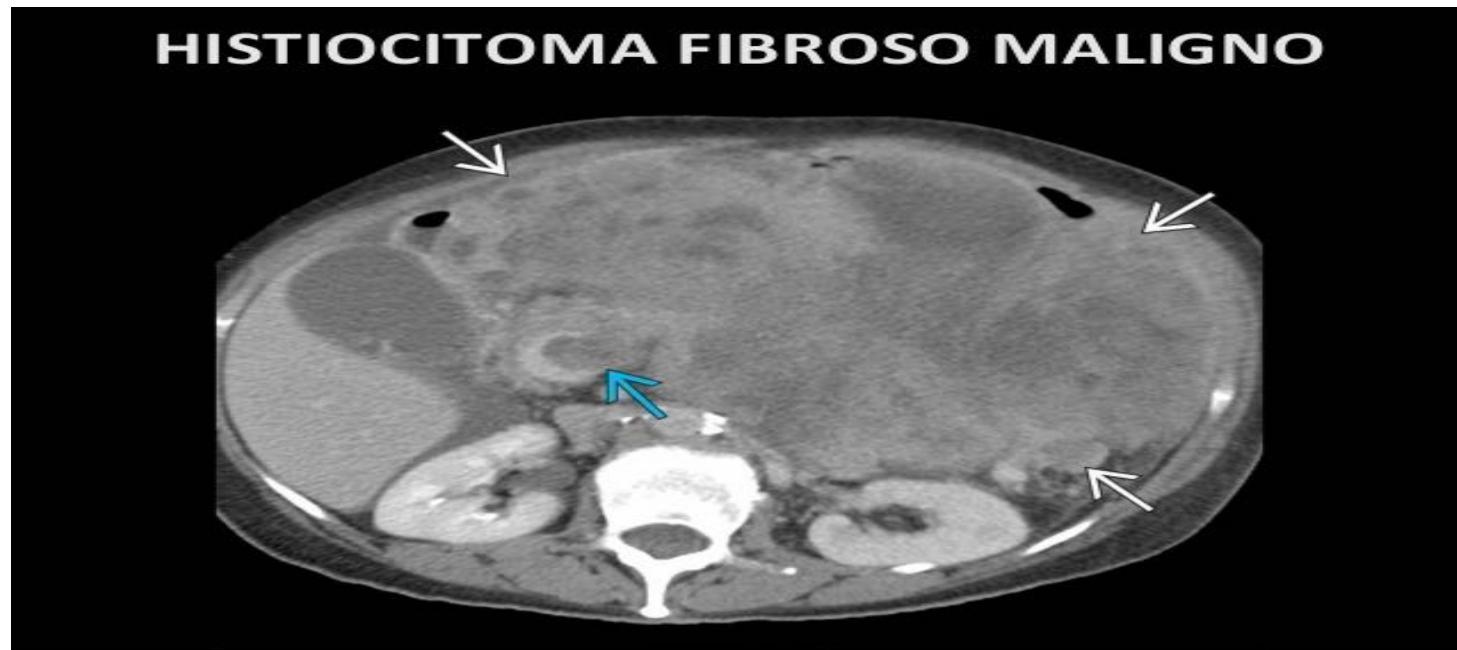


HISTIOCIDOMA FIBROSO MALIGNO

Es el tercer sarcoma retroperitoneal más frecuente y es el sarcoma de partes blandas más frecuente del organismo.

En hombres, entre 50 y 60 años.

En TC y RM no tienen un aspecto específico: gran masa de partes blandas, infiltrante, con realce heterogéneo y áreas de necrosis y hemorragia e invasión de órganos adyacentes.



PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR

Es una neoplasia rara que se caracteriza por una **proliferación monoclonal de células plasmáticas**.

Es más frecuente en varones con un pico de incidencia en la **6ª-7ª década** de la vida.

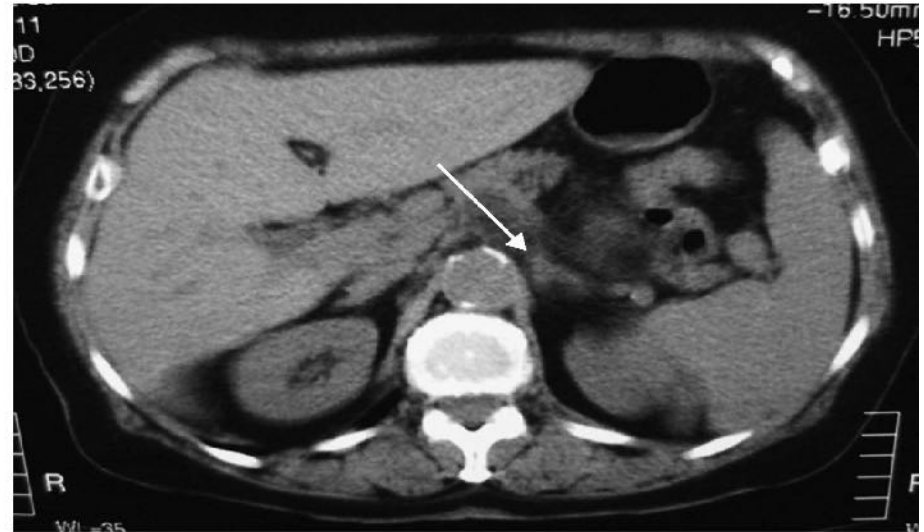
El diagnóstico solo se puede hacer tras excluir el mieloma múltiple o cualquier lesión ósea estudiando la médula ósea o con estudios esqueléticos mediante RM, con resultados normales de la electroforesis.

Es más frecuente en la **vía aerodigestiva** pero puede verse casi en cualquier localización.

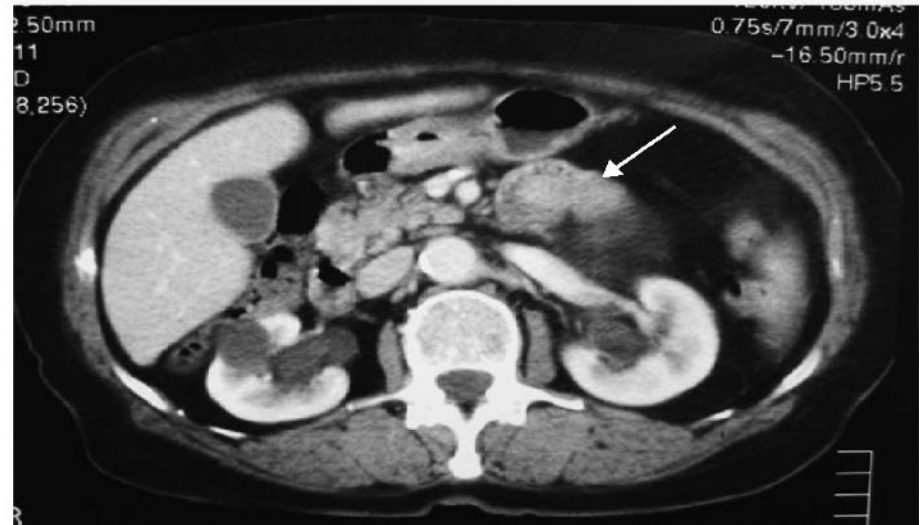
A nivel retroperitoneal se suele localizar en la **región perirrenal**.

TC y RM: masa focal o extensa infiltrante con realce homogéneo con contraste.

A



B



TUMORES RETROPERITONEALES **SÓLIDOS NEUROGÉNICOS**

- ◆ NO SUBEN LA LDH, POR LO GENERAL.
- ◆ EN JÓVENES.
- ◆ MAS FREC. BENIGNOS
- ◆ DE PRONÓSTICO GENERAL MEJOR, EN GENERAL
 - ◆ DE LA VAINA: SCHWANNOMAS, NEUROFIBROMAS.
 - ◆ DE CELS. GANGLIONARES: GANGLIONEUROMAS, GANGLIONEUROBLASTOMAS Y NEUROBLASTOMAS.
 - ◆ DE CELS. PARAGANGLIONARES: FEOCROMOCITOMA Y PARAGANGLIOMAS
- ◆ SE UBICAN: C.G.SIMPÁTICA PARAESPINAL, MÉDULA ADRENAL Y ORG. DE ZUCKERKANDL

MANEJO TERAPEÚTICO SEMINOMAS EXTRAGONADALES

- ◆ **EN GENERAL, MUY ALTA SENSIBILIDAD A CICLOS BEP*, O ETOPÓSIDO-CISPLATINO.**
- ◆ **RADIOTERAPIA ASOCIADA**
- ◆ **CIRUGÍA DEBULKING, PUEDE SER NECESARIA.**
- ◆ **CIRUGÍA DE MASA RESIDUAL, POST Qx/POST Rtx.**
- ◆ **SEGUIMIENTO CON PET-TAC CON 5-F(18)DG**
- ◆ **QT DE SEGUNDA LINEA EN RECIDIVAS: ** TIP**
- ◆ **VALOR PRONÓSTICO DE LOS MARCADORES:**
 - ◆ **β - hCG.**
 - ◆ **α -FETOPROTEÍNA**
 - ◆ **LACTATO DESHIDROGENASA**

***BLEOMICINA+ ETOPÓSIDO+ CISPLATINO**

****CISPLATINO+IFOSFAMIDA+PACLITAXEL**

PRONÓSTICO

- ◆ **BUENO, EN GENERAL.**
- ◆ **RESPUESTA ESPECTACULAR A QT+RX**
- ◆ **92% DE SOBREVIDA A LOS 5 AÑOS, LOS EXTRAGONADALES.**
- ◆ **85%-90% DE SOBREVIDA MEDIA EN GENERAL.**
- ◆ **EN RETROPERITONEALES, PEOR PRONÓSTICO SI SON MTX. DE UN PRIMARIO GONADAL**

