

ANATOMIA PATOLOGICA
DE LOS TUMORES PRIMITIVOS
DEL ESPACIO RETROPERITONEAL

Dr. JUAN Fco. CASSINELLI

SUMARIO

I.— Delimitación del tema.

- 1º) Límites del espacio retroperitoneal.
- 2º) Individualización de los tumores primitivos del e. r. p.
- 3º) Tumores retroperitoneales intersticiales y tumores perirrenales.
- 4º) Clasificación de los tumores primitivos del e. r. p.

II.— Descripción de los tumores primitivos del e. r. p.

- 1º) Tumores de tejidos conjuntivos.
- 2º) Tumores de tejido muscular.
- 3º) Tumores de tejido nervioso periférico.
- 4º) Tumores epiteliales.
- 5º) Tumores de tejidos embrionarios.
- 6º) Teratomas.

III.— Bibliografía.

La extensión de este capítulo varía con los criterios clínicos y quirúrgicos que delimitan el territorio, pues de su amplitud depende el número de blastomas que allí deben ubicarse y describirse.

El patólogo encuentra algunos aspectos interesantes, como el de los tumores derivados de gérmenes ectópicos y restos embrionarios, que suscitan problemas de identificación y clasificación histogenética; pero en general, los demás tumores reproducen la morfología con que se muestran en otras regiones, y más específicamente, en las llamadas "partes blandas", modificada en

el grado que una larga evolución, silenciosamente mantenida en el ámbito retroperitoneal, origina en el volumen y en las propagaciones intersticiales y yuxtaviscerales. Hay una agravación del comportamiento tumoral, traduciendo la potencialidad infiltrante y metastasiante que no alcanza a manifestarse en otros sitios, donde su temprana expresión clínica permite un tratamiento precoz.

Seguramente el tema tiene más interés para el clínico y para el cirujano, pero no estrictamente desde el punto de vista oncológico, sino como un aspecto particular del confuso y extenso grupo de las tumefacciones retroperitoneales que tienen que encarar clínica y operatoriamente, buscando distinguir entre tumefacciones inflamatorias, colecciones líquidas de diversa naturaleza, y neoplasmas, sean éstos primitivos, metastásicos, propagados o expresión local de una enfermedad neoplásica sistémica.

Los tumores primitivos retroperitoneales (en el concepto restringido que explicaremos más adelante) son poco frecuentes; individualmente, los cirujanos generales tienen oportunidad de tratar pocos casos y ellos pueden ser de naturaleza muy diferente. Las comunicaciones aisladas muchas veces enfatizan aspectos clínicos u operatorios y son poco explícitas en la identificación histológica del tumor. Aunque cada vez se comunican más observaciones de esta naturaleza, debe concederse mayor valor, por lo menos desde el punto de vista anatomopatológico, a las casuísticas de conjunto provenientes de centros especializados en el diagnóstico y tratamiento, que suponen un criterio taxonómico histológico más uniforme, y una vigilancia mejor controlada del pronóstico deducido de la morfología tumoral.

I.—DELIMITACION DEL TEMA

Desconcierta el reducido número de trabajos de conjunto y la abundancia de clasificaciones, pero se explica por muchas razones: 1) no hay uniformidad de criterio para limitar el espacio retroperitoneal; 2) la variedad de tumores, algunos de naturaleza incierta, impide la adopción de un criterio taxonómico unitario, morfológico o histogenético; 3) el análisis parcializado de un neoplasma cuando el cirujano sólo puede extraer un frag-

mento para examen histológico, obstaculiza su interpretación como lesión primitiva o secundaria; 4) los neoplasmas primitivos del espacio son una parte del conjunto más vasto de tumora-
ciones, con las que se confunden y de las que deben distinguirse.

Seguramente esta última consideración es el mayor escollo para que una clasificación anatomopatológica de los blastomas retroperitoneales satisfaga al clínico, puesto que le informa parcialmente sobre la patología de las tumoraciones de la región. Pero hay razones prácticas que imponen la segregación de todos los procesos no blastomatosos, y también de los neoplasmas secundarios (aunque en este punto el criterio no puede ser muy rígido), porque si no el tema confinaría con un tratado de Oncología.

1º) LÍMITES DEL ESPACIO RETROPERITONEAL (E. R. P.)

Es un espacio con un volumen “real” y un volumen “potencial”, que puede alcanzar dimensiones imprevistas si su ocupación es lentamente progresiva, y los tumores que así crecen pueden alcanzar tales dimensiones que dificultan el reconocimiento del punto de origen. Melicow (citado por Pellegrini y Caraffa) llama e. r. p. actual al que está ocupado por vísceras, y e. r. p. potencial el que contiene a los elementos de relleno y de tránsito; este último se “actualiza” cuando en él se desarrollan tumores.

Anatómicamente, no hay razones más que de orden práctico para segregar el espacio subperitoneal pélvico, que se continúa ampliamente con el compartimento medio, prevertebral, del e. r. p.

Embriológicamente tampoco habría razones radicales para excluir los prolongamientos mesentérico, epiploico y mesosvisce-
rales, pues las fascias de acolamiento no los separan definitivamente del compartimento retroperitoneal primitivamente único.

De modo que el concepto restringido de e. r. p. enmarcado sencillamente entre el diafragma por arriba; el plano ideal que pasa por la línea innominada de ambos huesos ilíacos, por abajo; lateralmente por el borde anterior del cuadrado lumbar; atrás por el plano esquelético ósteomuscular y, adelante, por el peritoneo posterior, resulta de consideraciones prácticas, de índole diagnóstica clinicorradiológicas, y de abordaje quirúrgico, facili-

tando la individualización de una topografía que desde el punto de vista patológico se distingue mejor de la pelviana, y de la intraperitoneal (abdominal).

2º) INDIVIDUALIZACION
DE LOS TUMORES PRIMITIVOS DEL E. R. P.

a) Obviamente, por definición, se excluyen todas las neoformaciones que no son blastomatosas: granulomas inflamatorios, hematomas, colecciones líquidas (quillosas, biliares, urohémicas), generalmente de origen traumático, y la hidatidosis equinocócica.

b) Se eliminan todos los neoplasmas secundariamente albergados en el e. r. p., sea por traslado metastásico o propagados desde las paredes y del espacio pelviano. Parece arbitraria esta exclusión de los tumores del "continente" y del espacio pelviano; pero si clínicamente pueden confundirse, operatoriamente implican una conducta diferente. No siempre es fácil esta distinción, y muchas casuísticas y algunas clasificaciones están complicadas con observaciones así discutibles.

c) Los neoplasmas primitivos del riñón, suprarrenal, páncreas y porción subperitoneal del duodeno tienen una sintomatología particular vinculada al trastorno funcional de la víscera que los alberga que, generalmente, orienta con seguridad el diagnóstico; su tratamiento debe encarar la repercusión funcional en el aparato originario; la histología es casi siempre seguro factor de identificación. Hay acuerdo unánime en excluir los tumores viscerales del grupo de tumores primitivos del e. r. p.

d) Así se llega a circunscribir razonablemente el número de los blastomas que pueden considerarse primitivamente retroperitoneales, facilitando su clasificación orgánica. Los tumores primitivos del e. r. p. serían los que se originan en los intersticios interviscerales, según la feliz expresión de Pieragnoli y Zampi, cuya sintomatología poco expresiva y tardía es independiente de un trastorno funcional visceral primario.

Estos intersticios retroperitoneales, inter y periviscerales (el espacio "potencial" de Melicow) están ocupados por una atmósfera conjuntiva areolar y adiposa de relleno y acolchonamiento, por la que transitan elementos vasculares sanguíneos y linfáticos

y nerviosos, con sus estaciones intermedias (ganglios linfáticos y nerviosos del simpático), y donde pueden hallarse restos embrionarios de diversa naturaleza: 1) como gérmenes ectópicos anormalmente desplazados, que pueden evolucionar luego como estructuras adultas similares a las que estaban originariamente destinadas, o como formas inmaduras, y 2) otros como vestigios de estructuras embrionarias transitorias incompletamente involucionadas (restos mesonéfricos).

.3º) TUMORES RETROPERITONEALES INTERSTICIALES Y TUMORES PERIRRENALES

Las clasificaciones que toman al riñón como referencia topográfica de los tumores del e. r. p. originan denominaciones ambiguas y confusas.

El riñón tiene una cápsula fibrosa propia, visceral, y una envoltura adiposa perivisceral, que por lo menos en la parte inferior de la vaina periureteral se continúa con la atmósfera célulo-adiposa retroperitoneal. Si por razones anatomoquirúrgicas y de patología se considera a la grasa perirrenal (por dentro de la fascia de Zuckerkandl) como parte de la topografía visceral, debiera considerarse a los tumores allí desarrollados, esencialmente lipomatosos, junto con los nacidos de la cápsula fibrosa renal, es decir, como tumores renales, y excluirlos del tema. Serían tumores de la "cápsula renal", entendiendo por tal la envoltura fibrosa visceral y la atmósfera adiposa perirrenal, lo que es una consideración anatómica abusiva.

Adami en 1897 utilizó la expresión "perirrenales" para los tumores de la cápsula (?) fibroadiposa del riñón. Luego Heyder los llamó "pararrenales", y de allí surgió una terminología confusa.

Albarran e Imbert (1903) designaron como "paranefríticos" a los tumores derivados de la cápsula (?) fibroadiposa renal y de otros sitios retroperitoneales contiguos al riñón. Todavía en 1919 Lecene continuó empleando esta nomenclatura con igual significado topográfico.

Baiocchi en 1938 separa los tumores perirrenales (originados en la cápsula fibroadiposa renal) de los pararrenales (originados en el tejido céluloadiposo retroperitoneal). Como también

4º) CLASIFICACION
DE LOS TUMORES PRIMITIVOS DEL E. R. P.

La complejidad morfológica y la variedad histogenética de estos tumores, y la variada delimitación topográfica del tema, han propiciado tantas clasificaciones, casi como autores se ocupan del tema.

a) Las clasificaciones histogenéticas tienen dificultades para ubicar algunas especies neoplásicas. Hay un grupo de tumores de morfología epitelial, pero de histogénesis todavía litigiosa. Es probable que la duda resulte a veces de una incompleta historia natural del tumor, porque el examen biopsico parcializado no permite resolver si aquél es realmente primitivo o metastásico de un carcinoma ignorado. Pero igual queda un grupo de neoplasmas de filiación epitelial, llenando todos los requisitos de un origen primitivo retroperitoneal, cuya citoarquitectura no alcanza para confirmar la hipótesis histogenética, como sucede con los carcinomas supuestamente derivados de restos del blastema renal, con los paragangliomas no cromafínicos, etc.

b) Los feocromocitomas pueden ocupar lugar distinto, según que las clasificaciones sean morfológicas o embriológicas. Son tumores de reconocida filiación nerviosa (neuroectodérmica), pero su morfología celular, disposición arquitectural y su función inclinan a considerarlos como tumores epiteliales de tipo glandular endocrino. Realmente, su estudio junto a los tumores específicamente de células nerviosas, tiene algo de artificial.

c) Escollo para una clasificación sencilla lo constituyen los neoplasmas y formaciones tumoriformes originadas en trastornos disembrionoplásicos y en regresiones incompletas de gérmenes embrionarios, que crecen con apariencias de ambigua interpretación hamartomatosa o neoplásica (caso de los quistes wolffianos, quistes celómicos, etc.).

d) Algunos autores eliminan los tumores del tejido linfoido, considerando que en el retroperitoneo son manifestación local de una enfermedad sistémica, actual o futura (un criterio que la experiencia demuestra que no es absoluto), o que son

tumores de estructuras diferenciadas y no de tejidos propiamente intersticiales (con criterio análogo debieran excluirse los tumores de los ganglios simpáticos, de los nervios, vasos sanguíneos).

e) No tiene fundamento anatomopatológico la división entre tumores sólidos y quísticos, pues la quistificación, en sentido clínico o anatomopatológico, es una modalidad evolutiva de muchos tumores sólidos, que no modifica su naturaleza ni condición biológica. Señala acertadamente Michans que esta insistencia en separar los tumores en sólidos y quísticos, se explica porque es la única orientación segura que se lleva a la intervención, creando la falsa impresión de que un tumor quístico promete una operación y exéresis más fácil, y supone un pronóstico más benigno que el de un tumor sólido.

Dice Ham que hay tres maneras de clasificar los tejidos: 1) morfológicamente, por su estructura; 2) embriológicamente, por su origen en las capas embrionarias y, 3) fisiológicamente, por su función. Y comenta que si cualquier clasificación adhiriera estrictamente a uno de estos criterios, ella resultaría apropiada y útil. Pero como la mayoría de los autores que proponen una clasificación se basan, de modo más o menos confesado, en dos o tres de estos criterios, resultan imperfectas en algunos puntos.

Ham considera que hay cuatro tipos básicos de tejidos en el organismo, que ellos construyen todas las estructuras, y que individualmente considerados tienen una apariencia característica que permite reconocerlos con facilidad, pues los distintos subtipos de cada uno de ellos no modifican fundamentalmente el modelo básico. Nos parece posible mantener esta clasificación en el terreno oncológico. El principal obstáculo para una clasificación puramente morfológica es la interpretación de las células del revestimiento vascular y de las serosas, y el de los epitelios de origen mesodérmico. Sobre estos últimos parece que actualmente no hay discrepancias en considerarlos morfológicamente epiteliales, independientemente de consideraciones embriológicas. En vez, no hay acuerdo en considerar a los endo-

telios y mesotelios como epitelios, es decir, como células de revestimiento interno, y se prefiere mantenerlos como subtipo del tejido conjuntivo.

Creemos que los tumores del tejido cromafín deben incluirse morfológicamente entre los epiteliales, pues si bien sus células son de ascendencia nerviosa, su morfología es la de elementos epiteliales, su ordenación sigue el plan de las glándulas de secreción interna, y su función es la de una glándula endocrina. Pellegrini y Caraffa ubican el feocromocitoma extraadrenal entre los tumores epiteliales retroperitoneales, y Ackerman los describe aparte de los tumores del sistema nervioso simpático.

Por estas razones, creemos que se puede utilizar una clasificación morfológica de los tumores primitivos del e. r. p., siguiendo las directivas de la clasificación histológica de Ham, pero nos parece conveniente mantener aún, a los neoplasmas del tejido angioformador entre los de apariencia conjuntiva, introduciendo una consideración histogenética en una ordenación que quiere ser morfológica; pero, a nuestro juicio, esto simplifica la exposición y evita discusiones.

La patología tumoral desborda los límites de la histología normal, y hay necesidad de agregar dos grupos especiales de tumores, que no alteran significativamente el sentido morfológico de la clasificación: los tumores que reproducen tejidos embrionarios, y los teratomas.

En el e. r. p. ocurren tumores que reproducen tejidos de apariencia embrionaria, que conservan un grado de inmadurez en toda su evolución sin alcanzar etapas de maduración histológica. Pellegrini y Caraffa colocan aquí a los corioepiteliomas, los cordomas, los mesoteliomas y los tumores embrionarios mesodérmicos, todos ellos muy raros, muchas veces de identificación dudosa, y también de interpretación primaria insegura. Es un agrupamiento que no entusiasma mucho, pero que soluciona la ubicación de raros ejemplares existentes en casi todas las caustísticas y cuya identificación litigiosa no permite colocarlos en las variedades morfológicamente definidas. En cuanto a los teratomas, forman un grupo muy especial de tumores, por su heterogénea estructura, por la mezcla de tejidos histológicamente adultos con tejidos embrionarios, por su origen todavía discutido. Teratomas y tumores embrionarios, son "trastornos embriológicos" inevitables en cualquier clasificación morfológica.

Es costumbre en Oncología complementar la clasificación de los tumores con una clasificación pronóstica de la conducta tumoral, separando las formas benignas y malignas. Como expresa Willis, esta división tiene valor práctico, pero biológicamente es un criterio taxonómico menos fundamental y a menudo inseguro. Sobre todo en los tumores conjuntivos, la experiencia demuestra que es difícil establecer distinciones morfológicas efectivas para preveer con un satisfactorio margen de seguridad la evolución. Las formas extremas en la escala de comportamiento tienen una fisonomía estructural que permite reconocerlas casi seguramente como benignas o malignas; pero existen formas intermedias que plantean problemas insolubles en la formulación pronóstica; es mejor englobar en una consideración de conjunto a estos blastomas, señalando, a propósito de cada uno de ellos, los rasgos más útiles para pronosticar la evolución.

Casi todos los tumores primitivos del e. r. p. tienen representantes en otras topografías, especialmente en las llamadas “partes blandas” (y en realidad el intersticio retroperitoneal podría equivalentemente considerarse como “partes blandas retroperitoneales”); por esto, y por razones de espacio, haremos una descripción sumaria de ellos, insistiendo en algunas particularidades de evolución, de histogénesis, y de terminología.

Toda clasificación en Medicina es esquemática, y la realidad desborda sus límites. La finalidad didáctica no puede forzar los hechos, y sabemos que muchos tumores indiferenciados no encontrarán ubicación, sino como “inclasificables”.

II.— DESCRIPCION DE LOS TUMORES PRIMITIVOS DEL E. R. P.

1º) TUMORES DE TEJIDOS CONJUNTIVOS.

a) Poco diferenciados:

Tejido mucoso	Mixoma y mixosarcoma.
---------------	-----------------------

b) Diferenciados:

Tejido fibroso	Fibroma y fibrosarcoma.
----------------	-------------------------

Tejido adiposo	Lipoma y liposarcoma.
----------------	-----------------------

Tejido cartilaginoso	Condroma y condrosarcoma.	
Tejido óseo	Osteoma y ósteosarcoma.	
Tejido vascular:	{ Hemangioma. Hemangioendotelioma. Hemangiopericitoma. Hemangiosarcoma.	
— sanguíneo		
— linfático		{ Linfangioma. Linfoblastoma folicular gigante. Linfosarcoma. Reticulosarcoma. Hodgkin.
Tejido linfopoiético		

2º) TUMORES DE TEJIDO MUSCULAR.

- a) Músculo liso Leiomioma y leiomiosarcoma.
- b) Músculo estriado Rabdomioma y rabdomiosarcoma.

3º) TUMORES DE TEJIDO NERVIOSO PERIFERICO.

- a) De los nervios

{	Schwannoma.
	Neurofibroma.
	Sarcoma neurogénico.
- b) De las células

{	Simpatogonioma.
	Simpatoblastoma.
	Simpatocitoma.

4º) TUMORES DE TEJIDO EPITELIAL.

Tumores córticoadrenales.

Foeromocitoma.

Paraganglioma no cromafínico.

- Quistes y cistomas

{	Wolffianos.
	Müllerianos.

Carcinomas primitivos de origen indeterminado.

5º) TUMORES DE TEJIDOS EMBRIONARIOS.

Corioepitelioma.

Cordoma.

Celotelioma.

Tumores embrionarios mesodérmicos.

6º) TERATOMAS.

a) *Mixomas y mixosarcomas.*— El tejido mucoso tiene una organización (células ramificadas, sustancia intersticial mucoide rica en mucopolisacáridos) similar a la del mesénquima, pero además muestra diferenciación fibrilar colágena, aunque muy escasa. De modo que puede considerarse como una variedad poco diferenciada aún, del tejido conjuntivo, pero en cierto aspecto mesenquimatoso. Algunos autores no describen esta forma del tejido conjuntivo (Ham, Levi) pero otros la identifican así (Branca, Maximow-Bloom). De modo que la ubicación taxonómica de los tumores que reproducen su estructura, es optativa; algunos autores los colocan entre los tumores conjuntivos, y otros en los tumores que reproducen estructuras embrionarias (el mesénquima, en este caso). Preferimos adherir al primer criterio por razones de claridad en la clasificación.

Son tumores generalmente lobulados, envueltos en una finísima cápsula, que pueden tener prolongamientos sinuosos difíciles de reconocer en los intersticios de la región. Al corte, son blandos, de color blanquecino azulado, viscosos, ocasionalmente con focos de reblandecimiento y de hemorragia. Microscópicamente recuerdan la estructura del mesénquima, pero tienen diferenciación fibrilar colágena y argirófila; la evolución colágena más acentuada produce formas transicionales con fibrosarcomas, especialmente los de origen perineural, donde la presencia de sustancia mucinosa intersticial es interpretada por Willis como reaparición de una propiedad mesenquimatoso, concluyendo en que mixomas y mixosarcomas son simplemente fibromas y fibrosarcomas en los que se ha formado mucina intersticial, una modificación a la que son proclives muchos tumores conjuntivos justamente en base a su estirpe mesenquimática.

Tienen crecimiento fundamentalmente expansivo, y accesoriamente infiltrante; de lento crecimiento, alcanzan grandes dimensiones, lo que dificulta una exéresis completa, razón de las frecuentes recidivas en el e. r. p. y en otras localizaciones. La recidiva es la expresión máxima de malignidad de estos neoplasmas, porque no se conocen casos con metástasis, y en verdad no son recidivas, sino nuevos crecimientos de los restos dejados inadvertidamente; esta malignidad calificada, local reci-

divante, justifica mejor la designación de mixomas malignos, que la de mixosarcomas. Hay que extirpar el tumor, y la atmósfera que lo rodea, porque allí están los focos que no se ven ni palpan, y que provocan la recidiva. Las recidivas son tardías (porque es un tumor que crece lentamente), y admiten sucesivos tratamientos quirúrgicos que pueden prolongar la vida, como en la conocida referencia de Stout, por 36 años, mediante ocho intervenciones efectuadas en la región cervical.

Dixon y Vadhein (1944) citan el caso de un varón de 55 años al que se le extirpó un mixoma retroperitoneal de 180 grs., que recidivó recién a los ocho años, adhiriendo al colon derecho y cava inferior. De acuerdo a todas las estadísticas, los tumores mixomatosos son muy raros en el e. r. p., pueden ocurrir en cualquier edad, y en los niños generalmente se inician en el sistema urogenital.

b) *Fibromas y fibrosarcomas.*—“Es extraordinariamente difícil resolver si hay un verdadero tumor benigno compuesto de fibroblastos” (Stout, 1953). Esta expresión resume las dudas del autor para distinguir entre hiperplasias fibromatosas de diversa naturaleza, a veces de apariencia “cicatrizal”, y las neoplasias que reproducen el tejido conjuntivo fibroso.

La frecuencia con que tumores de estructura conjuntiva fibrosa adulta, bien diferenciada, recidivan después de una exéresis considerada completa; la propensión de algunos individuos para desarrollar proliferaciones fibromatosas de difícil clasificación morfológica como hiperplasias “cicatrizales” o neoplasias; y las metástasis que pueden aparecer después de largas evoluciones trastornadas por sucesivas recidivas y exéresis, han inclinado a los patólogos a considerar con desconfianza a todo este grupo de neoformaciones conjuntivas adultas, a pesar de su apariencia circumscripta y microscópicamente madura.

Como sucede con otros tumores conjuntivos, la malignidad sorpresivamente manifestada en clínica puede deberse a un examen histológico insuficiente, que ignoró zonas de mejor definición sarcomatosa; inversamente, la curación por exéresis primaria de un tumor con caracteres histológicos de malignidad de grado medio, se explicaría por razones de ubicación y de volumen, favorables a una extirpación amplia del tumor y el terreno

tumorigénico adyacente, como es el caso de los fibromas mesen-téricos, que aunque raros, son más frecuentes que los del e. r. p.

En resumen, en los tumores fibromatosos más que en otras clases de tumores conjuntivos, se debe ser muy cauto para deducir un pronóstico, de la estructura histológica que parece inocente. Este criterio justifica una clasificación que podría interpretarse como anatomoclínica, que ignora a los fibromas, y que considera a todos los tumores fibroblásticos como sarcomas, separándolos en fibrosarcomas de baja malignidad (local, recidivante) y fibrosarcomas de elevada malignidad (metastasiante). Hay formas intermedias difíciles de clasificar histológicamente entre el fibrosarcoma bien diferenciado, y el fibrosarcoma agresivo, metastasiante, de rápido curso. La densidad celular, el atipismo citológico, la frecuencia de mitosis, la escasa formación de sustancia colágena y reticulínica, la pobre ordenación fascicular de células y bandas colágenas, los focos de necrosis (traducción de un rápido crecimiento), son caracteres que permiten clasificar las formas malignas, con seguridad. Paradojalmente, la formación de una especie de cápsula por la reacción de los tejidos vecinos, o por el apretamiento periférico de los componentes del tumor, que produce cierta delimitación periférica blastomatosa, es más propia de las formas malignas, mientras que las fibromatosis son de contornos difusos y pseudoinfiltrantes.

Los fibromas primitivos del e. r. p. no tienen representantes en estadísticas extensas, como la de la Universidad de Columbia expuesta por Ackerman. Pack y Tabah describen dos casos personales. Pellegrini y Caraffa señalan un número realmente elevado, de acuerdo a la revisión bibliográfica que hacen. Los fibrosarcomas son más frecuentes, siempre dentro de cifras modestas, si se aceptan sólo aquellas observaciones en que se pudo caracterizar de modo más o menos satisfactorio la estirpe fibroblástica; porque sucede que frecuentemente el diagnóstico de sarcoma "fusocelular" identifica una morfología, pero no caracteriza la histogénesis si no precisa histológicamente la naturaleza de la célula blastomatosa. Esto puede suceder porque no se buscó de identificar la estirpe del elemento sarcomatoso con técnicas adecuadas, o porque su inmadurez impidió cualquier diferenciación citológica. En estos casos, es mejor clasificarlos,

provisoriamente, como sarcomas de origen indeterminado. Ackerman dice que de todos los fibrosarcomas que pudo examinar satisfactoriamente, sólo dos casos llenaron los requisitos para corroborar el diagnóstico; los demás resultaron ser liposarcomas, miosarcomas, etc. Las formas realmente indiferenciadas, Pellegrini y Caraffa las clasifican como sarcomas inmaduros.

c) *Lipomas y liposarcomas*.— En el adulto, son los tumores conjuntivos más frecuentes en las partes blandas, y en el e. r. p. sólo son numéricamente superados por el linfosarcoma en la estadística de Pack y Tabah y en la de Stout (17:24 y 35:51, respectivamente). Pero también pueden verse en niños. Aquellas cifras se refieren al conjunto global de formas benignas y malignas, por las dificultades de clasificarlas en un primer examen. Alcanzan las mayores dimensiones citadas en el e. r. p., mencionándose cifras de 25 y 30 kgs. Primitivamente laterales, pueden desbordar la línea media y ocupar todo el ámbito retroperitoneal, ocultando el origen primitivo. Son frecuentes en la zona yuxtarenal (para evitar toda discusión sobre el origen peri o pararenal) en razón de la abundancia de tejido adiposo en este sitio, y probablemente también son más frecuentes en las mujeres, porque en ellas hay más tejido adiposo. Como en la grasa retrorenal pueden persistir restos de la grasa “parda” o embrionaria, algunos tumores reproducen predominantemente este tipo citoarquitectural.

Son tumores lobulados, generalmente envueltos en una fina cápsula semitransparente que permite reconocer el color amarillo del tejido. De consistencia más bien blanda, pero modificada por la necrosis y hemorragia que a menudo complican estos tumores voluminosos, y por las evoluciones mixomatosas o fibrosas en distintas partes del neoplasma. Las superficies de sección, lobuladas, elásticas, húmedas, pueden tener áreas viscosas por componente mixomatoso, y secas, por necrosis.

Microscópicamente, las formas que provisoriamente pueden considerarse benignas, reproducen el tejido adiposo adulto; áreas con células lipoblásticas fusiformes o estrelladas, pueden interpretarse como focos de crecimiento neoplásico, y probablemente no modifican la condición benigna; pero la existencia de porciones de estroma mixomatoso, con mayor densidad lipoblástica,

señalan el vigor del crecimiento tumoral e independientemente de otras consideraciones deben inclinar al diagnóstico de liposarcoma, de baja malignidad, o recidivante local. El aumento de áreas mixoides y de lipoblastos inmaduros señalan la progresión hacia formas más malignas del liposarcoma. Evolución fibrosa y metaplasias cartilaginosas no alteran la naturaleza del neoplasma, y las designaciones compuestas sólo identifican la plasticidad biológica de las células mesenquimatosas.

Hay acuerdo general para distinguir una variedad bien diferenciada y otra indiferenciada de los liposarcomas, propuesta por Stout y fundada en los caracteres histológicos señalados. La primera, tiene malignidad recidivante, y el tumor se reproduce en las propagaciones intersticiales que escapan a la vista y el tacto del cirujano, situación frecuente en el e. r. p. En vez, el liposarcoma indiferenciado puede metastasiar en el 40 % de los casos (Stout), y esta condición altamente maligna puede reconocerse de entrada por el examen microscópico; la evolución sarcomatosa de las recidivas casi siempre resulta de un examen insuficiente (por razones prácticas, derivadas del volumen tumoral), que ignoró las áreas de caracteres más atípicos. Es interesante comprobar, que a medida que se conoce mejor la biología de los tumores de naturaleza conjuntiva, aumenta el número de liposarcomas a expensas de los lipomas, en casi todas las casuísticas. La bibliografía nacional registra la observación de Folle y Venturino, de un liposarcoma de 5.500 grs., y la de Lockhart, también de un liposarcoma inextirpable, diagnosticado por biopsia.

d) y e) *Tumores del tejido cartilaginoso y del tejido óseo.* Teóricamente posibles, las formas benignas y malignas de estos blastomas no existen prácticamente en el e. r. p. Algunas excepcionales observaciones (en nuestro medio, las de Piquinela, Bosch del Marco) son reconocidas o sospechadas como de propagación al e. r. p. Otras veces, la biopsia sólo jerarquiza la metaplasia ósea o cartilaginosa de un tumor de otra naturaleza.

f) *Tumores de tejido vascular sanguíneo y linfático.*— Son muy raros en el e. r. p., aunque los hemangiopericitomas han aumentado la cifra promedial. En general, hay que coincidir

con Willis en que “muchos factores complican la discusión de los tumores de los vasos sanguíneos y linfáticos”. Es evidente que predominan los hamartomas angiomatoides sobre los neoplasmas genuinamente vasculares; tejidos inflamatorios y reparativos angiomatoides pueden simular tumores; tumores anaplásicos, de rápido crecimiento, hemorrágicos, exageradamente vascularizados, simulan angiosarcomas; ulceración, hemorragia y trombosis de un angioma hamartomatoso, pueden impresionar clínica y microscópicamente como angioma de rápido crecimiento, y la existencia de malformaciones similares en otros sitios, sugiere erróneamente que se trata de metástasis; esta multiplicidad de malformaciones vasculares, agregada a su reconocida falta de circunscripción periférica, refuerza la errónea sospecha de malignidad. De modo que, en general, hay que ser cautos en la clasificación morfológica y biológica de las neoformaciones vasculares sanguíneas y linfáticas, evitando interpretarlas apresuradamente como blastomas y como malignos.

Los *hemangiomas* son tumores de las células mesenquimatosas angioformadoras, que proliferan en cordones y masas luego canalizadas y habitadas por las células sanguíneas. La morfología neoplásica resulta del equilibrio entre la proliferación celular y la formación de vasos. Cuando predomina la primera, la densidad celular complica la interpretación benigna o maligna del blastoma. Es preferible llamar genéricamente *hemangioendotelomas* a los tumores con predominante hiperplasia celular, independientemente de la ubicación endo o peritelial en relación con la pared argirófila del vaso, y en ausencia de caracteres atípicos evidentes, porque así se identifica mejor la naturaleza blastomatosa y la activa proliferación celular, que en estas condiciones es de pronóstico reservado, pero no definitivamente maligno.

La malignidad morfológicamente constituida por atipismo citológico, crecimiento desordenado y anastomosado de las cavidades vasculares, la infiltración periférica, y las metástasis (que pueden ser linfáticas aunque se trata de un tumor sanguíneo), se expresa mejor con el término de *angiosarcoma*, dejando en segundo término la consideración intra o extravascular del crecimiento angiocelular.

El *hemangiopericitoma*, en realidad es una forma de hemangioperitelioma, identificada por Stout y Murray porque ellos creen que las células que rodean los vasos están vinculadas con los pericitos de Zimmermann (o células perivasculares de Rouget), y no son simplemente células angioformadoras. Quizás el dato más interesante de este tipo peculiar de blastoma angioblástico, sea la frecuencia de su carácter maligno, pues de acuerdo a las cifras de Stout, la tercera parte son malignos y el 50 % (en cifras redondas) de las formas malignas originan metástasis.

En el e. r. p., los tumores vasculares sanguíneos son rarísimos; los hemangiomas propiamente dichos son observaciones aisladas (brevemente citadas por Ackerman), y a menudo propagadas al e. r. p. desde estructuras vecinas (músculo, cápsula renal, etc.). Los angiosarcomas son más excepcionales, y Stout sólo halló tres casos en la literatura.

Actualmente, los hemangiopericitomas son más frecuentes como tumores vasculares primitivos del e. r. p., lo que sugiere que antes pudieron ser clasificados de otra manera (fibrosarcomas?). En 1951, Stout tenía coleccionados (material propio y enviado en consulta) 74 hemangiopericitomas benignos y 32 formas malignas; de estas últimas, 8 eran retroperitoneales. En 1954, Ackerman utiliza el mismo registro oncológico, y coloca todos los hemangiopericitomas retroperitoneales (18 casos), en las formas malignas no citando ningún tumor benigno de esa clase. En nuestro medio, Mendoza y Viola Peluffo comunicaron una observación en 1959, agregando los casos de Mac Cormak y Gallivan, de Melicow y de Pack y Tabah, de la literatura. En 1961, Pellefrini y Caraffa describen un caso en una niña de 12 años.

Linfangiomas. Son mucho más raros que los hemangiomas, en cualquier localización que se considere. Predominantemente originados en lesiones disembrionales, pueden aparecer en todas las edades, formando: a) crecimientos linfáticos capilares o cavernosos con difusión infiltrativa local y, b) dilataciones quísticas uni o pauciloculares, constituyendo los higromas quísticos linfáticos. Micro o macroquísticos, uni o multiloculares, deben llenar ciertos requisitos histológicos para el diagnóstico: revesti-

miento endotelial, presencia de fibras musculares lisas en la pared, acompañamiento de infiltrados linfoides, existencia de zonas capilares o cavernosas linfáticas en la vecindad de los quistes mayores, contenido albuminoso o fibrinoso, generalmente con linfocitos (la presencia, además, de glóbulos rojos no invalida el diagnóstico). Landing y Farber expresan que nunca vieron formas de linfangioendotelioma.

Son muy raros en el e. r. p., aunque Ackerman encuentra cerca de 500 casos de quistes linfáticos en la literatura, pero muchos de ellos anatómicamente poco convincentes. En nuestro medio existen dos observaciones, una citada brevemente por Lockhart en 1957 y, otra, publicada con detalles por Mendoza y Delgado Pereyra en 1959.

Pueden alcanzar hasta 25 cms. de diámetro las formas esencialmente quísticas. Cuando el contenido es cremoso, amarillento, con gl. grasos y un peso específico entre 1012 y 1020, probablemente es una dilatación linfática quística, o una colección quilosa pseudoquística postraumática; Ackerman señala que los verdaderos linfangiomas quísticos parecen no vincularse con el sistema linfático: 1) porque se rellenan poco o nada después de la aspiración del contenido; 2) porque no dejan escapar linfa al excindirlos y, 3) porque no drenan quilo cuando se está obligado a marsupializarlos. No se conocen otras formas malignas de linfangiosarcoma que las descritas en 1948 por Stewart y Treves como una proliferación endotelial linfática maligna en los casos de linfoedema crónico, elefantíasis, post-mastectomía radical.

g) *Tumores del tejido linfoideo.*— Reproducen el tejido linfopoiético, es decir, las células fijas reticulares y los elementos fijos y móviles que de él derivan. Constituyen un grupo de tumores de los que, prácticamente, se acepta siempre una evolución maligna, precoz o tardíamente evidenciada, generalmente extendida a otros sectores del sistema, pero a veces sorpresivamente mantenida en el sitio de origen y posibilitando una terapéutica eficaz, quirúrgica y/o radioterápica. Estas formas primitivamente localizadas (a un territorio linfoganglionar), son conocidas desde hace mucho tiempo y constituyen el fundamento de la creencia de que existen formas quirúrgicas de los linfoblastomas malignos.

Las formas primitivas retroperitoneales, por definición, son aquellas que se inician y demuestran localizadas en los ganglios de la región, sin evidencia de compromiso de otros territorios linfoides, con exámenes hematológicos y citológicos medulares negativos; independientemente de su extensión a otras zonas, en plazos más o menos largos, es conocido que estas formas están lejos de ser raras en el retroperitoneo; Pack y Tabah citan 24 observaciones en su casuística, y Pellegrini y Caraffa, 7 casos sobre 54 tumores primitivos retroperitoneales. En cambio, esta localización es rara en relación al número total de casos de linfomas malignos en todo el organismo. Pueden observarse en toda edad, sin predominio de sexo; alcanzan, como otras especies blastomatosas, grandes dimensiones en razón del espacio que pueden aprovechar antes de diseminarse o de provocar trastornos mecánicos. Forman masas polilobuladas por conglomeración de muchas unidades blastomatosas, y son de consistencia blanda, de color blancogrisáceo, de tejidos húmedos, salpicados a veces, de áreas necróticas opacas y granulosas.

Microscópicamente, desde un punto de vista práctico, puede considerarse (Willis) que las diversas formas histológicas son variaciones morfológicas y de maduración de una única especie tumoral, que pueden aparecer predominantes o entremezcladas, intercambiando sus caracteres en el curso de la enfermedad. Para el manejo anatomoclínico, las formas histológicas pueden simplificarse en estas cuatro variedades: 1) linfoblastoma folicular gigante; 2) linfosarcoma linfocítico o linfoblástico; 3) reticulosarcoma y, 4) enfermedad de Hodgkin, esta última considerada como una forma de reticulosarcoma con una particular atmósfera leucocitaria granulomatosa agregada. El linfoblastoma folicular gigante (linfoblastoma macrofolicular de Ruttner y von Albertini) es la forma de menor malignidad, a veces difícil de distinguir claramente de una hiperplasia folicular crónica simple, que puede transcurrir localizada y lentamente progresiva por muchos años, pero que, a menudo, tiene una rápida evolución maligna casi siempre de naturaleza reticulosarcomatosa.

La extensión neoplásica a otros territorios puede acompañarse, o no, de repercusión sanguínea, y puede interpretarse: 1) como una generalización linfática o sanguínea de una lesión

primitivamente unicéntrica, o 2) como la progresión multifocal discontinua de una enfermedad inicialmente sistémica, aunque demostrada como tal en sucesivas localizaciones. La persistencia de curas clínicas por más de diez años en varios casos, después de tratamiento quirúrgico y/o radioterápico, incluyendo algunas observaciones primitivamente retroperitoneales, favorecería la primera hipótesis, pero aparte de toda consideración biológica, es indudable que hay formas primitivamente localizadas, que pueden permanecer así por largo tiempo, y que benefician de un tratamiento quirúrgico lo más amplio posible. Pero las estadísticas deben especificar si estas evoluciones favorables corresponden a la forma de linfoblastoma macrofolicular, porque ella ha demostrado ser la de más baja malignidad.

Estas consideraciones refuerzan el criterio quirúrgico en el tratamiento de formas aparentemente localizadas. Se discute la oportunidad del tratamiento quirúrgico y el radioterápico, pero cada vez se acepta que en estos casos deben hacerse las dos cosas, bien hechas, y de entrada. Es presumible que la radioterapia actúe más eficazmente sobre el lecho o atmósfera peritumoral postquirúrgica si se le ahorra la masa neoplásica, y que la destrucción de tumores voluminosos por la radioterapia provoque reacciones perjudiciales por la reabsorción de los productos de la necrosis tumoral. De modo que parece conveniente tratar quirúrgicamente los linfoblastomas malignos primitivos del e. r. p. cuando las condiciones de exéresis sean favorables (lo que no parece ser una situación muy frecuente), dejando para la radioterapia el tratamiento del lecho operatorio y adyacencias.

2º) TUMORES DE TEJIDO MUSCULAR

a) *Leiomiomas y leiomiosarcomas*.— Son raros en el e. r. p., aunque es posible que algunas formas malignas pasen desapercibidas bajo el rótulo de “sarcoma fusocelular”. Histogenéticamente, se vinculan con fibras musculares vasculares y de restos wolffianos y mullerianos. Son tumores lobulados, circunscriptos pero no encapsulados (una diferencia con los neurinomas), de consistencia generalmente firme, pero modificada por hemorragias, edema, reblandecimientos colicuativos y necrosis. Super-

ficies de sección gris rojizas, a menudo con una apariencia fasciculada que puede orientar el diagnóstico macroscópico. Microscópicamente, las formas mejor diferenciadas muestran la diferenciación miofibrilar y los núcleos característicos de los leiomiocitos, que se ordenan en haces entrecruzados, con moderada trama colágena.

Las formas inmaduras muestran células más cortas y más gruesas, carentes de diferenciación miofibrilar, a veces de citoplasma claro y vacuolizado; la identificación de una vaina reticulínica envolviendo unitariamente las células tumorales, y el hallazgo de formas un poco más diferenciadas revisando muchas zonas del neoplasma, ayudan a establecer el diagnóstico. Las formas malignas, sarcomatosas, son las que necesitan estas precauciones diagnósticas para evitar confundirlas con sarcomas de otra histogénesis.

Las formas diferenciadas son de difícil pronóstico, pues sorpresivamente muestran una cualidad recidivante y metastasiante en desacuerdo con la ausencia de atipismo citológico. Claro que la recidiva local puede ser la consecuencia simplemente de una exéresis incompleta (el e. r. p. es poco apto para extirpar ampliamente los tumores voluminosos), pero las metástasis traducen la malignidad real del blastoma, independientemente de toda consideración histológica. También se repite aquí el error diagnóstico imputable a una revisión parcializada de tumores voluminosos, que ignoró las zonas más demostrativas de atipismo.

En términos generales, debe saberse que el pronóstico de un leiomioma histológicamente inocente, siempre impone reservas. El atipismo histológico puede, incluso, ser poco demostrativo en las metástasis hepáticas de un leiomioma hasta ese momento inaparente. Stout ha concluido en que, ausentes otros caracteres de atipismo significativo, la proporción de mitosis es un índice de la malignidad pronóstica. Inversamente, caracteres atípicos ostensibles pueden encontrarse en neoplasmas que no han tenido consecuencias alejadas para el enfermo, después de una exéresis local y económica. Esta imprecisa correlación biomorfológica de los leiomiomas, indujo a Stout a designar las formas de ambigua morfología, como "leiomiomas malignos", evitando el vocablo sarcoma, que le parece excesivamente inquietante para

el cirujano, y seguramente es la mejor clasificación provisoria para los leiomiomas cuyo volumen traduce una larga evolución que puede haber facilitado la emigración metastásica.

Según Ackerman, hasta 1951 Stout había coleccionado 29 leiomiomas y sólo 6 leiomiomas primitivos del e. r. p. En el primer trabajo de Golden y Stout, de 8 tumores primitivos del e. r. p., 3 tenían metástasis en el acto operatorio. El curso silencioso propicia volúmenes imprevistos, que se complican con desintegraciones hemorrágicas, necróticas y colicuativas originando las formas quísticas gigantes descritas por Lumb. Cuando alcanzan esas dimensiones enormes, puede confundirse con tumores pélvicos proyectados al e. r. p. Hemos visto una forma yuxtarenal angioinvasora de las venas del hilio renal, que obligó a extirparla conjuntamente con él y que rápidamente volvió a crecer, seguramente a favor de las partes que quedaron en el interior de otras venas.

b) *Rabdomiosarcomas.*—Las formas benignas no se conocen en el e. r. p. Las formas malignas, excluidas las formas espúreas nacidas en los músculos de la pared del e. r. p., se originarían en gérmenes mesenquimatosos o en teratomas, en ambas eventualidades como expresión de un crecimiento hipotéticamente unilateralizado. Hasta 1946, Stout sólo había encontrado el caso de Tourneux y Gouzi (1932) como primitivo del e. r. p. En su estadística de 1951, incluye 5 casos. Ackerman sólo vio un caso, pero originado en el músculo psoas. De modo que es sorprendente la cifra de 22 observaciones en la estadística de Pack y Tabah, clasificados siete veces como rabdomiosarcomas embrionarios y como rabdomiosarcomas de forma adulta los 15 restantes. Admitiendo que la identificación histológica es segura, cabe suponer que muchos nacían de los músculos parietales, aunque los autores expresan que la localización del tumor pudo efectuarse pocas veces. Mostraron el habitual elevado grado de malignidad que en otros sitios de la musculatura esquelética.

3º) TUMORES DE TEJIDO NERVIOSO PERIFERICO

a) *Tumores de los nervios.*—Reproducen los elementos específicos del neurilema (la célula de Schwann de las fibras mie-

línicas, y la célula de Remak de las fibras amielínicas), incluyendo una cantidad variable de elementos conjuntivos según las formas. Es muy confusa la terminología, la individualización de las formas tumorales, y el pronóstico evolutivo, todo ello explicado por la difícil identificación del componente blastomatoso específico.

No hay una coloración selectiva que individualice el lemocito. Pero Río Hortega sostuvo que sus procedimientos de impregnación argéntica son capaces de mostrar detalladamente la morfología celular, diferenciándola de los elementos conjuntivos mesodérmicos. Así describió con minuciosidad la morfología de los componentes específicos neuroectodérmicos del neurilema, las células de Schwann y de Remak, diferenciándolas de los fibroblastos e histiocitos que complican la estructura de los neoplasmas de las vainas nerviosas, alcanzando una satisfactoria clasificación de su histogénesis y morfología.

En otros medios, la identificación morfológica y funcional de los lemocitos se obtuvo por el cultivo "in vitro" de las células de esos tumores (Murray y Stout), que mostró la diferente estructura de lemocitos y fibroblastos, y la capacidad de los primeros para producir sustancias similares a la reticulina y al colágeno.

Río Hortega estableció que: "No puede admitirse que estos tumores se originen a expensas de células de Schwann o de Remak diferenciadas. . . Lo probable es que las células originarias sean lemoblastos, es decir, elementos embrionarios procedentes de la cresta ganglionar, potencialmente susceptibles de evolucionar en dos sentidos y de dar dos variedades neuróglícas irreversibles: la célula de Schwann y la célula de Remak." Con esta base, Polak elaboró la siguiente clasificación de los tumores de los nervios periféricos:

- 1) Indiferenciados:
 - lemoblastoma (lemoblastoepitelioma).
- 2) Diferenciados:
 - lemocitoma (neurinoma, Schwannoma),
 - lemocitofibroma (neurofibroma de V. Recklinghausen),
 - lemocitoma terminal (neuronevus de Masson).

Los indiferenciados serían las formas malignas y, los diferenciados, las formas benignas. El neurosarcoma (sarcoma neurogénico) se excluye, porque sería un sarcoma de los elementos mesenquimatosos que también rodean la fibra nerviosa, y su estructura y biología es similar a la de los fibrosarcomas de las partes blandas.

Neurinoma.— Así llamado por Verocay, que creyó equivocadamente que reproducía fibras nerviosas; es el neurilemoma de Stout, que quiere decir tumor de las vainas nerviosas sin abrir opinión sobre el elemento celular histogenético; Schwannoma especifica mejor el tipo celular reproducido; Polak lo llama leucitoma.

Son los más frecuentes de los tumores de los nervios periféricos, pero son raros en el e. r. p. De volumen modesto, pueden alcanzar 10 cms.; habitualmente solitarios; encapsulados, un rasgo diferencial con los leiomiomas; crecen en el interior del nervio, lateralmente cuando son pequeños, con un plano de clivaje que permite extraerlos sin interrumpir el cordón nervioso, pero ocupan todo el espesor neural cuando son grandes, esparciendo en su periferia las fibras nerviosas. De consistencia firme y elástica, muestran un tejido grisáceo, húmedo, brillante, con zonas amarillentas; sufren reblandecimientos colicuativos que los desintegran con apariencias quísticas irregulares.

Microscópicamente muestran haces celulares sinuosos, con la conocida disposición “en empalizada” de los núcleos, y haces fibrilares que ocupan los espacios dejados entre los extremos celulares. Los vasos sanguíneos tienen un singular engrosamiento hialino. El edema origina texturas laxas, desordenadas, y microquistificación colicuativa. Puede observarse un grado de atipismo nuclear sugestivo de malignidad, pero del Río Hortega cree que estos neoplasmas nunca son malignos, y llama a las formas histológicamente atípicas, “neurinomas sarcomatoideos”. Conviene recordar esta opinión, porque los neurinomas pueden ocurrir en casos de enfermedad de V. Recklinghausen.

Neurofibroma.— “En los tumores de V. Recklinghausen existen tres variedades de células: una, de origen ectodérmico y naturaleza neuróglia, y dos de origen mesodérmico y naturaleza

conectiva. Son, respectivamente, leucocitos, fibroblastos e histiocitos" (Río Hortega). Si agregamos las fibras colágenas, que pueden ser abundantes, se comprende la dificultad de distinguirlos de los fibromas, si no se utilizan procedimientos de impregnación argéntica que identifiquen las células gliales. Los leucocitos de este tumor son iguales a los que acompañan las fibras amielínicas de Remak y nunca ordenan sus núcleos en empalizada, disponiéndose en hacecillos celulares que acompañan las fibras colágenas (podrían llamarse "Remakomas", en distinción con los Schwannomas).

Estos tumores pueden aparecer aisladamente o integrando el cuadro de la enfermedad de V. Recklinghausen, y en edades avanzadas son proclives a la transformación maligna; pero estos sarcomas neurogénicos reproducen los elementos fibroblásticos del tumor, y no las células específicamente gliales; serían simplemente, fibrosarcomas de los nervios, y no Schwannomas malignos como los clasifican Stout y otros autores. La colección de Stout comprende, hasta 1951, 1 neurilemoma y 6 neurofibromas en 75 tumores benignos primitivos del e. r. p., y 3 Schwannomas malignos solamente, sobre 265 tumores malignos.

b) *Tumores de células nerviosas del simpático.*— Utilizamos la nomenclatura de Río Hortega, recurriendo a la sinonimia para clarificar definiciones. Son tumores que reproducen las neuronas de los ganglios simpáticos (simpatomas, genéricamente entendidos), y derivan de células indiferenciadas persistentes en los ganglios adultos. La célula progenitora es la simpatogonia, elemento de apariencia linfoide sin estructuras diferenciadas, cuya proliferación blastomatosas constituye los *simpatogonomas*, de apariencia celular isomorfa, a veces con una leve insinuación arquitectural rosetoide que sugiere la histogénesis. Normalmente, la célula primitiva puede diferenciarse en sentido cromafín (feocromoblasto, feocromocito), o en sentido neuronal (simpatoblasto, simpatocito) y, anormalmente, pueden reproducirse con carácter blastomatoso, originando los tumores de cualquiera de esos tipos citológicos. En sentido neuronal se formarán los *simpatoblastomas* (de células imperfectamente diferenciadas) y los *simpatocitomas* (de elementos adultos, incluyendo diferenciación neurofibrilar). Estos últimos son mejor conocidos como *ganglio-*

neuromas, en el sentido de que reproducen una estructura ganglionar adulta (células, fibras nerviosas y glía periférica).

Mucha confusión deriva del vocablo *neuroblastoma*, preferido por los autores sajones para identificar las formas más embrionarias y malignas (el simpatogonioma solo, o junto con el simpatoblastoma). Río Hortega y su escuela sostienen que el simpatogonioma periférico no tiene homólogo en el sistema nervioso central, pues aquí las formas más inmaduras de neuroblastoma son capaces de diferenciar siempre alguna forma de estructura fibrilar nerviosa, mientras que el simpatogonioma periférico no diferencia ninguna estructura celular y sólo puede sospecharse por la disposición rosetoide de las células. El *ganglioneuroblastoma* de muchas clasificaciones, designa la forma de maduración intermedia simpatoblástica, y corresponden a los simpatoblastomas de la escuela española. En la literatura francesa la denominación *simpatoma embrionario* engloba las formas más malignas e inmaduras (simpatogoniomas y simpatoblastomas de Río Hortega, neuroblastomas y ganglioneuroblastomas de los sajones).

Estas ordenaciones morfológicas tienen relativo valor biológico, porque ellas dependen del tipo celular mayoritario, pero como sucede siempre en Oncología, el comportamiento guarda relación con la parte de células más indiferenciadas, que por razones prácticas puede quedar ignorada en el examen histológico. Esto explica las imprevistas recidivas e, incluso, metástasis de algunos ganglioneuromas aparentemente bien diferenciados.

Pack y Tabah señalan que los tumores neuronales nacidos de los ganglios de las cadenas simpáticas y plexos viscerales (es decir, primitivamente retroperitoneales) son más frecuentes de lo que se cree, sobre todo las formas maduras (ganglioneuromas); inversamente, las formas indiferenciadas y altamente malignas predominan en la glándula suprarrenal. Las formas jóvenes malignas son características de la infancia, y los ganglioneuromas predominan en la edad adulta; pero aún así, Evans establece que el 60 % de los ganglioneuromas se encuentran en pacientes de menos de 20 años. Los simpatomas malignos ocupan el 2º o 3º lugar de frecuencia entre todos los tumores malignos de los niños menores de 4 años.

Las formas indiferenciadas, en los niños más pequeños, rápidamente alcanzan volúmenes que desbordan las posibilidades quirúrgicas ; de contorno lobulado, pero desfigurado por las infiltraciones en la vecindad, tienen consistencia blanda y se complican con hemorragias y necrosis. Son muy proclives a las metástasis, en relación directa con el grado de inmadurez celular. Las metástasis pueden ser más ostensibles que el tumor primitivo, originándose situaciones anatomoclínicas cuya denominación epónima ha adquirido notoriedad en la literatura: síndrome de Pepper, cuando las metástasis hepáticas son enormes; síndrome de Hutchinson, cuando predominan las metástasis en los huesos del cráneo; “tumor de Ewing”, un neoplasma del hueso que muchas veces resulta metástasis de un tumor neuronal embrionario primitivo del simpático o de la suprarrenal (pero otras veces es realmente un reticulosarcoma primitivo del hueso). Raras observaciones de regresión espontánea de simpatomas malignos pueden interpretarse como resultado de la maduración de las células primitivamente indiferenciadas, o de desintegraciones necróticas y hemorrágicas, que destruyen al neoplasma.

Los simpatocitomas (ganglioneuromas) son las formas maduras, evolucionadas, de tumores de células nerviosas simpáticas, compuestos, además, de fibras nerviosas predominantemente amielínicas y elementos neurilemales. Son generalmente únicos, circunscriptos, incluso encapsulados a veces, y como no producen trastornos ostensibles ni crecimiento agresivo, transcurren ignorados, pudiendo alcanzar volúmenes apreciables. Son de consistencia firme, elástica, a veces de superficies de sección vagamente fasciculadas, de color blanquecino y, ocasionalmente, tienen calcificaciones. Algunos de esos caracteres macroscópicos derivan del componente colágeno que tienen los tumores.

En los 120 casos de la casuística de Pack y Tabah, hay sólo un ganglioneuroma, y 4 formas malignas, y refieren que Farber (1932) encontró 13 tumores malignos primitivos de la suprarrenal, y 19 retroperitoneales (extraadrenales). El mismo año Scott y Palmer encuentran que de 18 simpatomas malignos extraadrenales, 7 eran retroperitoneales y 1 pelviano. MacFarland y Shappington (1935) revisan 127 casos de ganglioneuromas, y encuentran 34 extraadrenales, 26 en el e. r. p. abdominal y 8 en el e. r. p. pelviano.

Willis considera que una tercera parte de los tumores de células simpáticas (diferenciados e inmaduros) nacen en los ganglios simpáticos de las cadenas y plexos abdominopelvianos. Stout coleccionó 4 ganglioneuromas en 75 tumores benignos del e. r. p., y 18 formas malignas en 265 tumores malignos primitivos del e. r. p.

4º) TUMORES DE TEJIDO EPITELIAL.

a) *Tumores originados en restos heterotópicos de cortical suprarrenal.*— Tejido córticoadrenal ectópico se ha señalado con frecuencia en diversos sitios del retroperitoneo y subperitoneo pélvico, y hasta en la cola del epidídimo. Son frecuentes en la zona interadrenal y cerca del hilio renal. Es concebible que de ellos se originen tumores de similar naturaleza morfológica, biológica y funcional a los primitivos de la glándula suprarrenal. Si son tumores pequeños, podrán reconocerse como heterotópicos, pero si alcanzan dimensiones voluminosas, podrían interpretarse equívocamente como normotópicos, en caso de desplazar y ocultar a la glándula normal. De todos modos, es una posibilidad a tomar en cuenta, antes de clasificar un tumor epitelial como carcinoma metastásico de origen desconocido, o como carcinoma primitivo retroperitoneal de origen indeterminado.

b) *Feocromocitomas extraadrenales.*— Se desarrollan a partir de las células cromafines, que tienen un origen embriológico común con las células nerviosas simpáticas, derivando de la cresta neural primitiva a través del tronco común de la simpatogonia. El tejido cromafín constituye normalmente la médula suprarrenal, y las glándulas de Zuckerkandl; pero los elementos celulares ectópicos pueden permanecer diseminados en los ganglios simpáticos de la cadena que se extiende desde la base del cráneo hasta el cóccix, y formando cúmulos retroperitoneales. Los tumores derivados de estas ubicaciones extraadrenales, son los feocromocitomas extraadrenales que, generalmente, son retroperitoneales, y algunas veces intratorácicos (actualmente se conocen tres casos en esta localización). Hay mucha confusión en la terminología de estos tumores, y conviene aclarar algunos puntos:

1) La denominación de paraganglios quiere destacar la diferente ubicación de células que, derivadas de un elemento común (simpatogonia), evolucionan con una función distinta y una topografía extraganglionar simpática, constituyendo la medular suprarrenal y el cuerpo de Zuckerkandl; estas células paraganglionares se caracterizan, además de su origen específicamente neuroectodérmico, por su particular cromafinidad, y por la función de producir epinefrina y noradrenalina. Grupos de células de este tipo pueden quedar ectópicamente diseminados en los ganglios simpáticos o sus adyacencias.

2) Hay un conjunto de órganos formados por células que, morfológicamente y por su disposición arquitectural, son muy parecidos a los paraganglios cromafínicos, y que así fueron denominados por Kohn a principios del siglo, creyendo que las células eran de origen simpático. Estos son: el cuerpo carotídeo, los cuerpos yuxtaoérticos, el glomus yugular y agrupamientos celulares similares situados en el ganglio nodoso del vago y, probablemente, con el ganglio ciliar orbitario. Pero este grupo de órganos morfológicamente similares no poseen células cromafínicas, no producen epinefrina, no han demostrado poseer una secreción interna particular y poseen una inervación sensorial que parece vinculada a una función quimiorreceptora, sensible a las modificaciones del pH y las variaciones tensionales del CO₂ y del O₂ de la sangre; serían, como lo estableció De Castro por primera vez, órganos quimiorreceptores vinculados al mecanismo de la respiración. Su histogénesis es aún discutida, y no se sabe si son de origen neuroectodérmico o mesodérmico (Le Compte). Estos órganos o corpúsculos aún siguen siendo considerados generalmente como "paraganglios", lo que es equívoco, y confunde con la denominación de "paragangliomas", asimilando los tumores del cuerpo carotídeo a los verdaderos paragangliomas feocromocitomas. Si las células paraganglionares se caracterizan por su cromafinidad, es mejor individualizarlas como células cromafines o feocromocitos, y a sus tumores como cromafinomas o feocromocitomas. Para designar a los verdaderos "paragangliomas no cromafínicos", Mulligan (1950) creó el término "chemodectoma", más preciso y distintivo.

3) La localización intra o extraadrenal ha inclinado a diferenciarlos como feocromocitomas y paragangliomas, respectiva-

mente, lo que resulta indeseable, porque en los paragangliomas se confunden dos cosas diferentes: los tumores cromafínicos, y los tumores del cuerpo carotídeo y de otras histogénesis debatidas (el llamado "sarcoma alveolar de las partes blandas"). Es mejor hablar simplemente de feocromocitomas adrenales y extraadrenales.

4) Los feocromocitomas, independientemente de su condición cromafínica, pueden ser funcionantes o no funcionantes. Es discutido si el trastorno fisiológico puede transcurrir desconocido o mal interpretado, pero es evidente que algunos feocromocitomas, llenando los requisitos histoquímicos, pueden ser hallazgos simplemente de autopsias o quirúrgicos insospechados. Stout prefiere separar los feocromocitomas funcionantes de los no funcionantes, llamando a los últimos "paragangliomas". Esto no es conveniente, porque incluye en la misma denominación tumores de histogénesis y fisiología diferentes.

De modo que, en resumen, es mejor ajustarse a una terminología sencilla, denominando a los tumores por las células que reproducen (feocromocitomas), señalando su ubicación (adrenal, extraadrenal) y agregando una adjetivación clínica (funcionante o no funcionante).

Los feocromocitomas, funcionantes o no funcionantes, se hallan en situación retroperitoneal preferentemente a nivel del cuerpo de Zuckerkandl, y Maier en 1949, señala que los 19 feocromocitomas extraadrenales comunicados hasta esa fecha, se localizaban tres veces en el mediastino, y dieciséis en el retroperitoneo, de los cuales once correspondían a la bifurcación de la aorta, tres al hilio renal y los dos restantes en el ámbito retroperitoneal sin vecindad determinada. Aproximadamente, puede considerarse que por cada diez feocromocitomas adrenales, hay uno extraglandular, y que casi siempre es retroperitoneal (1: 12, Pack y Tabah).

También en el 10 % de los casos, los tumores extraadrenales son múltiples en el retroperitoneo, coincidiendo o no, con tumores en la propia glándula.

En 1954, Pack y Tabah refieren dos observaciones personales de feocromocitomas extraadrenales, uno funcionante y, otro, no funcionante, retroperitoneales. En la colección de Stout hay 2 paragangliomas inactivos y 14 feocromocitomas. Pellegrini y

Caraffa describen tres observaciones, una de naturaleza no cromafín. Personalmente estudiamos un feocromocitoma pararenal no funcionante, hallado fortuitamente en el curso de una operación ginecológica.

Son tumores encapsulados, que pueden alcanzar hasta 10 centímetros de diámetro, sólidos, de consistencia blanda y color rojo vinoso, frecuentemente desintegrados por hemorragias; a veces pueden adherir por un pedículo a la glándula adrenal (Karsner). Microscópicamente, son análogos a los feocromocitomas intraadrenales; células epitelioides, poliédricas, grandes, se reúnen en masas y nidos separados por escaso estroma con abundantes capilares (estructura organoide endocrina); el citoplasma oscuro, a veces finamente granuloso, es cromafín, pero con una intensidad variable, incluso entre células vecinas.

Se señala frecuentemente el hallazgo de caracteres de atipismo citológico, de figuras de invasión capsular, de grupos de células tumorales en el interior de vasos sanguíneos del estroma; son detalles que muchas veces inducen a clasificar el tumor como maligno; pero la evolución benigna de casi todos estos casos demuestra la falibilidad de esos signos histológicos para pronosticar el comportamiento tumoral aquí, como en general, en los demás tumores de las glándulas endocrinas. Excepto la existencia de crecimiento infiltrante comprobado, o la presencia de metástasis, el diagnóstico de malignidad es una opinión personal del patólogo, que traduce mejor la duda pronóstica.

c) *Paraganglioma maligno no cromafínico*.— Es un tumor raro, de histogénesis discutida. La denominación que elegimos es la de Smetana y Scott, que en una extensa revisión de los casos conocidos hasta 1951, encuentran 4 casos en el retroperitoneo. Block, Dockerty y Waugh publicaron otra observación en 1955, y Bruck, 2 más en 1958. Es un tumor mejor conocido, morfológicamente y por su frecuencia, en las partes blandas, especialmente del muslo, y tiene una sinonimia confusa (“sarcoma alveolar” de las partes blandas, mioblastoma maligno de células granulosas) que subraya la ignorancia de su origen. Hay pocos argumentos para vincularlo con el llamado mioblastoma de células granulosas, una lesión que primitivamente descrita por Abrikossoff (1926, 1931) como tumor derivado de células semejantes a los mioblastos primitivos, ha sido luego diversa-

mente interpretada; Albertini cree que las grandes células poliédricas granulosas pueden interpretarse como la degeneración de las fibras musculares de un tumor homólogo (rabdomioma gránulocelular); otros autores las consideran derivadas de fibroblastos, de las células de Schwann e, incluso, han sido interpretadas como histiocitos en función macrofágica, es decir, que no sería un neoplasma, sino una lesión por almacenamiento histiocitario de un producto no identificado (Wegelin, 1947).

La citoarquitectura de los paragangliomas no cromafínicos es fuertemente sugestiva de un tumor epitelial, y nada parecida a la de un mioblastoma gránulocelular. Como se han descrito agrupamientos celulares paragangliónicos alrededor de la vena femoral, y como estos tumores se ubican frecuentemente en los músculos crurales, hay razones positivas para suponer que se trata de paragangliomas no cromafínicos (cuya distinción de los cromafínicos ya señalamos a propósito de los feocromocitomas).

De todos modos, su estructura epitelioides, faltando una histogénesis segura, no permite descartar un origen epitelial en restos del sistema urogenital primitivo cuando aparecen primitivamente en el retroperitoneo. Ackerman advierte que pueden confundirse con los carcinomas renales, con carcinomas indiferenciados e, incluso, con cordomas. Pero, independientemente de su oscura histogénesis, debe saberse que constituyen una clase de tumores generalmente malignos, que infiltran y que, frecuentemente, originan metástasis (Stout, Ackerman, Smetana y Scott).

Quistes wolffianos.— Mejor sería denominarlos quistes de origen urogenital, derivados de restos wolffianos (mesonéfricos) o müllerianos (paramesonéfricos); estos restos embrionarios, perfectamente involucionados, pueden originar quistes (es problemático si hay formas malignas de ellos) o tumores sólidos, éstos sí, benignos y malignos, y mesenquimatosos puros o mesodérmicos mixtos, de acuerdo a la clasificación de Hertig y Gore.

En el espacio retroperitoneal, pueden encontrarse carcinomas indiferenciados de supuesto origen urogenital (disgerminomas, carcinomas del blastema renal, etc.), pero son más frecuentes, siempre en una escala de rara observación, las formas quís-

ticas. En éstas, puede ser difícil separar lo que es crecimiento quístico por simple acumulación de secreciones, de lo que es crecimiento blastomatoso, es decir, reconocer si es un quiste o un cistoma.

El cuerpo y conducto de Wolff son integrados al desarrollo del sistema genital en el hombre; en la mujer, no tienen utilización; por eso en ella son más frecuentes los quistes en estos restos vestigiales. En la mujer, el conducto de Müller forma el aparato genital (excepto el ovario) y, en el hombre, degenera y desaparece porque no es utilizado; por eso es posible que en el varón, algunos de estos quistes sean de origen mülleriano. Gardner ha dado criterios histológicos para distinguir entre quistes de ambos orígenes; fundamentalmente, los quistes de origen mesonéfrico tienen epitelios cúbicos o cilíndricos bajos, ciliados los de los tubos mesonéfricos, y sin cilias los del conducto, con una membrana basal; en vez, los quistes de origen paramesonéfrico tienen epitelios altos, sin membrana basal, son más grandes que los de las estructuras mesonéfricas, y las membranas que revisten pueden tener pliegues o vellosidades.

Se desarrollan en la contiguidad del riñón, por detrás del colon, cerca de la cola o de la cabeza del páncreas, y aun formas de gran volumen conservan un plano de decolamiento que permite extirparlos sin riesgo para las vísceras adyacentes. Parecen más frecuentes en la mujer (porque los restos wolffianos son más frecuentes, pues permanecen inutilizados), y predominan del lado izquierdo. Son propios del adulto. Son benignos. Pertenece a Prat, Castiglioni (H.) y Barberousse (1933) la única observación publicada en nuestro medio. Personalmente estudiamos un tumor de naturaleza wolffiana, que tenía la estructura de un verdadero cistoadenoma ovárico, pero que igual que el caso de Prat y col., pertenecía a un varón adulto.

e) *Carcinomas primitivos de origen indeterminado.*—Es muy probable que muchos de estos llamados carcinomas primitivos del e. r. p. sean metástasis de epiteliomias ignorados, que no conservan restos del tejido linfoideo ganglionar colonizado, y cuya identificación histológica no puede prosperar por el examen de fragmentos biópsicos solamente. En estas situaciones es mejor suspender la clasificación histogenética, manteniendo sólo

el diagnóstico de carcinoma, a veces de adenocarcinoma, de origen desconocido, como lo hacen Pack y Tabah en 7 de sus observaciones, y Stout en 24 casos de su colección.

Dentro de esta clase de tumores, Hanssman y Budd identificaron en 1932 un conjunto de formas que podría admitirse como derivados de restos del sistema urogenital primitivo, fundándose en argumentos histológicos precarios, como el reconocimiento de estructuras parecidas a los tubos renales y la presencia de grasa en el citoplasma. Las formas quísticas, muy similares a los cistoadenomas ováricos, son fácilmente comprendidas y aceptadas (las hemos estudiado como quistes wolffianos y müllerianos); pero las formas sólidas, generalmente malignas, son más difíciles de interpretar, y Ackerman expresa que es un diagnóstico por exclusión, provisorio, que satisface poco al patólogo.

También hipotéticamente podría suponerse que derivan, en algún caso, de restos endodérmicos del primitivo tubo digestivo y glándulas anexas; es la teoría que aplican Pellegrini y Caraffa para interpretar su observación de adenocarcinoma supuestamente primitivo del e. r. p.

5º) TUMORES DE TEJIDOS EMBRIONARIOS

Por las razones explicadas al referirnos a los tumores conjuntivos, excluimos a los mixomas.

a) *Corioepitelioma*.— Reproduce la estructura del trofoblasto, un tejido embrionario. Se entiende por corioepiteliomas primitivos retroperitoneales, los que se desarrollan en el varón, o en la mujer que no ha tenido embarazo (normo o ectópico). En el varón, de acuerdo a las conclusiones de Friedman, no puede aceptarse el diagnóstico sin el examen cuidadoso testicular, para eliminar la presencia de un teratoma inaparente, o un foco cicatrizal que pueda ser el resto de un tumor involucionado. En la mujer, la posibilidad de abortos ignorados, deja siempre dudas sobre la existencia de corioepiteliomas primitivos extra-genitales. Con estas reservas, el corioepitelioma es una verdadera rareza como tumor primitivo retroperitoneal, y de acuerdo

a Pasquali (1954) habría unos quince casos aceptables. La morfología y condición maligna no tienen rasgos particulares.

b) *Cordomas*.—Reproducen la histología del tejido que en el embrión constituye la notocorda, una estructura temporaria, de histogénesis aún discutida (Evans: mesodérmica, o endodérmica, o mixta) y que en opinión de Ewing sería un tejido embrionario específico (algo así como un cuarto tejido embrionario, según Bissi y Rosenholz). En el adulto, vestigios de tejido cordal permanecen en el núcleo pulposo del disco intervertebral y como restos heterotópicos pueden hallarse en la región esfenoccipital y sacrococcígea; raramente se hallan en la porción anterior de las vértebras lumbares y sacras, como nódulos de tejido notocordal, a veces yuxtaóseos e independientes en los tejidos blandos.

Son tumores raros, y realmente excepcional debe considerarse el origen primitivo en restos embrionarios desplazados en el intersticio retroperitoneal; en realidad, se les describe habitualmente como propagados desde la zona sacrococcígea, siguiendo una evolución retroperitoneal abdominal predominante. Pueden alcanzar voluminosas dimensiones, con una superficie lobulada y encapsulada; la sección muestra un tejido blancogrisáceo, sólido, pero con zonas mixoides, focos de reblandecimiento colicuativo y, a veces, calcificaciones. El tumor produce trastornos mecánicos, de usura ósea y de compresión visceral. Su malignidad es fundamentalmente recidivante local, por imposibilidad de extirpar todo el tejido tumoral y, excepcionalmente, metastasiente. La histología reproduce la del tejido cordal, sus variaciones probablemente corresponden a distintas etapas de evolución tisular, y en términos generales puede aceptarse que una mayor densidad celular y mitótica traduce una evolución más rápida.

c) *Celoteliomas*.—Son tumores que reproducen, cuando se pueden identificar, el aspecto del revestimiento celómico primitivo, que es epitelial, cúbico o cilíndrico, muchas veces piriforme, con un halo claro perinuclear que le confiere una apariencia plasmocitoide (Lascano González). Son formas excepcionales, supuestamente originadas en restos celoteliales incluidos en el intersticio retroperitoneal, y sólo justifican su identifica-

ción escasas observaciones (un caso de Stout, 1950; dos casos de Pack y Tabah, 1954; dos casos de Melicow, 1953; un caso de Pellegrini y Caraffa, 1960). Es mejor un diagnóstico por exclusión de toda posibilidad metastásica, cuando la arquitectura glanduliforme es demasiado ostensible; las formas predominantemente fibroproductivas se desarrollan como tumores primitivos de las serosas.

d) *Tumores embrionarios mesodérmicos*.— Pellegrini y Caraffa reúnen aquí ciertas formas neoplásicas primitivas de poca diferenciación celular, de presunta filiación mesodérmica, pero en los que es difícil distinguir la evolución mesenquimatosa o epitelial; a veces, la adjunción de un trastorno endocrino refuerza la hipótesis de un tumor mesodérmico con evolución genital. Cuando la evolución epitelial es más definida, incluso puede sugerir una morfología renal y, en realidad, estas formas ya entran en el grupo de los tumores evidentemente epiteliales, aun sin diferenciación arquitectural y, arbitrariamente considerados en la línea renal o genital. Son los tumores que estudiaron Hansmann y Budd, probablemente derivados de restos urogenitales primitivos, es decir, de los elementos mesodérmicos con evolución epitelial.

6º) TERATOMAS

“Teratoma es un verdadero tumor o neoplasma, compuesto de múltiples tejidos de naturaleza extraña al sitio de origen” (Willis). Esta definición separa netamente los teratomas de otros tumores ambiguamente denominados en razón de la variedad de tejidos que los componen. En especial, excluye a los verdaderos “tumores mixtos”, cuya multiplicidad tisular reproduce las variedades que son propias de la región en que se desarrolla el neoplasma, sea por la metaplasia de los tejidos adultos autóctonos, sea por la evolución aberrante de tejidos indiferenciados que conservan la potencia plástica embrionaria propia del lugar considerado. Por otra parte, la condición neoplásica, traducida por el crecimiento progresivo e incoordinado, los distingue de las malformaciones teratológicas, con las que son, a veces, confundidas (epignatos, monstruos dobles, etc.), y de las que se diferencian

por no tener organización vertebral, ni verdadera diferenciación visceral, ni sistematización orgánica y, en consecuencia, no son tumores fetiformes.

Son tumores relativamente raros en el retroperitoneo, y hasta 1948, Palumbo y col., encontraron 58 observaciones convincentes, localizadas en los compartimientos laterales del e. r. p. En 1954, Ackerman cita una cifra aproximada de 200 observaciones, pero no distingue claramente entre localización retroperitoneal y subperitoneal pélvica, pues refiere que frecuentemente se desarrollan entre el sacro y el recto. Willis estudió 82 teratomas, de los cuales sólo 6 eran retroperitoneales; pero aunque rara localización, el e. r. p. ocupa el tercer término en frecuencia, después del ovario y el testículo. Según Palumbo y col., el 10 % de los tumores retroperitoneales son teratomas, un dato que puede orientar en la pesquisa clínica. En la bibliografía entre los años 1950 y 1955, Pettinari recogió 45 teratomas sólidos, 9 teratomas quísticos y 12 formas malignas. En nuestro medio, las únicas referencias a esta clase de tumores son los dos casos personales referidos por Lockhart, en la discusión del trabajo de Folle y Venturino.

El diagnóstico de teratoma retroperitoneal, primitivo, sobre todo las formas más embrionarias y malignas, obliga a excluir la probabilidad de un tumor teratomatoso primitivo en el testículo.

Friedman señala que estudiando 29 teratoides presumiblemente primarios retroperitoneales, se halló en 15 casos que eran secundarios a un tumor testicular luego identificado, clínica o patológicamente.

Pueden aparecer en cualquier edad, pero aproximadamente un 30 % se manifiesta en los primeros años de la vida e, incluso, al nacimiento (teratomas congénitos). En general, puede admitirse que la edad promedial de los enfermos con teratomas primitivos del e. r. p. es de trece años, resultando también un dato orientador en el diagnóstico clínico preoperatorio. Parece haber un ligero predominio en el sexo femenino.

De lento crecimiento, pueden alcanzar voluminosas dimensiones. Sólidos, polimicroquísticos y quísticos, esta morfología tiene cierto paralelismo con la malignidad; las formas sólidas son más frecuentemente malignas, en razón de la densidad celular;

las formas quísticas, con acumulación de las secreciones de los epitelios que revisten las cavidades, casi siempre son benignas. Las formas quísticas más simplificadas son los quistes dermoideos, cuya designación expresa una apariencia, pues habitualmente contienen otros tejidos que los puramente de origen ectodérmico. En el e. r. p., como en el mediastino y la región sacrocóccigea, predominan las formas quísticas y benignas.

Histológicamente, comprenden una mezcla abigarrada de tejidos derivados de las tres hojas embrionarias, con diversos grados de maduración, incluso en el mismo tumor. Los tejidos embrionarios son responsables de la condición biológica maligna, reproduciéndose en las metástasis la multiplicidad de esos tejidos. Estos son los teratomas llamados "embrionarios" o "teratoides". Formas maduras de tejido óseo y dentario, tienen visualización radiológica, constituyendo un elemento diagnóstico preoperatorio.

La malignidad de los teratomas puede expresarse en tres formas: 1) *una malignidad primaria y global*, en la que participen todos los tejidos por su rápida multiplicación, su imperfecta diferenciación y las metástasis, que pueden reproducir una mezcla tisular confusa o de desarrollo predominante de uno o pocos tejidos; 2) *una malignidad secundaria y parcial*, caracterizada por la evolución cancerosa de uno de los tejidos de un teratoma quístico hasta ese momento benigno; epitelio malpighiano generalmente, epitelio cilíndrico y argentafín menos frecuentemente, fueron los tejidos cancerosos en esas observaciones; 3) *una malignidad provocada, por injerto*, secundaria a la rotura de un teratoma quístico en la cavidad peritoneal.

En la patogenia de los teratomas han perdido valor las teorías de la división partenogenética, y de la segregación de elementos blastoméricos; Willis cree que derivan de porciones de tejidos embrionarios que en el curso del desarrollo escapan a la acción de los "organizadores", en etapas muy tempranas, cuando las células aún conservan el potencial evolutivo tridérmico.

III.— BIBLIOGRAFIA

- ACKERMAN, L. V.—"Surgical Pathology". St. Louis, Mosby Ed., 1953.
ACKERMAN, L. V.—Tumors of the retroperitoneum, mesentery and peritoneum. "Atlas of Tumors Path.", sec. VI, fasc. 23 y 24, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1954.

- * BAOICCHI, P.—“Arch. It. Anat. Ist. Pat.”, 9: 135; 1938.
- BLOCK, M. A.; DOCKERTY, M. B. and WAUGH, J. M.—“Cancer”, 8: 97; 1955.
- BOSCH DEL MARCO, L. M.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 28: 296; 1957.
- DELGADO PEREYRA, H. y MENDOZA, D.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 30: 182; 1959.
- * DIXON, C. F. and VADHEIM, J. L.—“Minnesota Med.”, 27: 203; 1944.
- EVANS, R. W.—“Histological appearances of tumours”. Londres, E. & S. Livingstone. 1956.
- EWING, J.—“Oncología”, trad. esp. de la 4ª ed. inglesa. Barcelona, Salvat S. A., 1948.
- * FARBER, S.—“Am. J. Dis. Child.”, 60: 749; 1940.
- FOLLE, J. A. y VENTURINO, W.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 28: 278; 1957.
- FRIEDMAN, N. B.—“Cancer”, 4: 265; 1951.
- GARDNER, G. H.; GREENE, R. R. and PECKHAM, B. M.—“Am. J. Obst. & Gynec.”, 55: 917; 1948.
- GOLDEN, Th. and STOUT, A. P.—“Surg., Gynec. & Obst.”, 73: 784; 1947.
- HAM, A. W.—“Histology”. Filadelfia, J. B. Lippincott Co., 1950.
- HANSMANN, G. H. and BUDD, J. W.—“J. A. M. A.”, 98: 6; 1932.
- HERTIG, A. T. and GORE, H.—Tumors of the female sex organs. II: Tumors of the vulva, vagina and uterus. “Atlas of Tumors Path.”, sec. IX, fase. 33, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1960.
- KARSNER, H. T.—Tumors of the adrenal. “Atlas of Tumors Path.”, sec. VIII, fase. 29, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1950.
- LANDING, B. H. and FARBER, S.—Tumors of the cardiovascular system. “Atlas of Tumors Path.”, sec. III, fase. 7. Washington, 1956.
- LASCANO GONZALES, J. C.—“Arch. Soc. Arg. Anat. N. y Pat.”, 8: 437; 1946.
- LE COMPTE, Ph. M.—Tumors of the carotid body and related structures (chemoreceptor system). “Atlas of Tumors Path.”, sec. IV, fase. 16, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1951.
- LOCKHART, J.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 28: 303; 1957.
- LUMB, G.—“J. Path. & Bact.”, 63: 139; 1951.
- * Mae FARLAND, J. and SHAPINGTON, S. W.—“Am. J. Path.”, 11: 429; 1935.
- Mc CORMACK, L. J. and GALLIVAN, W. F.—“Cancer”, 7: 596; 1954.
- * MELICOW, M. M.—“J. Int. Coll. Surg.”, 19: 401; 1953.
- MENDOZA, D. y VIOLA, J. C.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 30: 76; 1959.
- MICHANS, J. R.—Tumores retroperitoneales (con exclusión de los tumores del riñón). “24º Congreso Argentino de Cirugía”, Bs. Aires, 1953.
- PACK, G. T. and TABAH, E. J.—“Int. Abst. Surg.”, 99: 209-313; 1954.
- * PALUMBO, L. T.; CROSS, K. R.; SMITH, A. N. and BARONAS, A. A.—“Surgery”, 26: 129; 1949.
- * PASQUALI, E.—“Acta Chir. Ital.”, 10: 105; 1954.

- PELLEGRINI, G. F.; CARAFFA, G. e CROSTA, C.—“I tumori retroperitoneali”. Milán, Ed. Minerva Med., 1960.
- * PETTINARI, V.—I tumori primitivi dello spazio retroperitoneale, Relaz. “57° Cong. Soc. It. Chir. Arch. e Atti Soc. Ital Chir.”, vol. I, Relazioni, pág. 149. EMES, Roma, 1955.
- PIERAGNOLI, E. e ZAMPI, G.—Archivio “De Vecchi”, 19 (fase. II): 559; 1953.
- PIQUINELA, J. A.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 28: 294; 1957.
- POLAK, M.—“Arch. Hist. Normal y Pat.”, vol. IV, fase. II: 103; 1950.
- PRAT, D.; CASTIGLIONI, H. y BARBEROUSSE, C.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 4: 169; 1933.
- RIO HORTEGA, P. del.—“Arch. Soc. Arg. Anat. N. y Pat.”, 4: 103; 1942.
- RIO HORTEGA, P. del.—“Arch. Hist. Normal y Pat.”, I: 373; 1943.
- RODRIGUEZ JUANOTENA, A.; PAVLOTZKY, M. y GIURIA, F.—“Bol. Soc. Cirug. del Uruguay”, 31: 173; 1960.
- * SCOTT, E. and PALMER, D. M.—“Am. J. Cancer”, 16: 903; 1932.
- SLATTERY, L. R.; ARONSON, S. G. and LOWMAN, E. W.—“Am. J. Surg.”, 91: 985; 1956.
- SMETANA, H. F. and SCOTT, W. F. Jr.—“Mil. Surg.”, 109: 330; 1951.
- STEWART, F. W. and TREVES, N.—“Cancer”, 1: 64; 1948.
- STOUT, A. P. and MURRAY, M. R.—“Ann. Surg.”, 116: 26; 1942.
- STOUT, A. P.—Tumors of the peripheral nervous system. “Atlas of Tumors Path.”, sec. II, fase. 6, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1949.
- STOUT, A. P.—Tumors of the soft tissues. “Atlas of Tumors Path.”, sec. II, fase. 5, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1953.
- ALBERTINI, A. V.—“Diagnóstico histológico de los tumores”, trad. esp. Barcelona, Ed. Toray S. A., 1961.
- * WEGELIN, C.—“Schweiz. Z. Allg. Path.”, 10: 631; 1947.
- WILLIS, R. A.—“Pathology of tumours”. Londres, Butterworth & Co., 1948.
- WILLIS, R. A.—Teratomas. “Atlas of Tumors Path.”, sec. III, fase. 9, Arm. F. Inst. Path. Washington, 1951.

Los trabajos señalados con asterisco (*), no pudieron ser consultados directamente.