

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL MASIVO COMO ENTIDAD DE BUEN PRONÓSTICO

VALLE CÁRCEL, ÓSCAR¹; GONZÁLEZ CEBRIÁN, IRENE M.¹; MAÑAS MORA, ELISA¹; CARNERERO CÓRDOBA, LIDIA¹; PÉREZ GARCÍA, MIRIAM ESTHER¹.
SERVICIO DE ONCOLOGÍA MÉDICA, HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CECILIO, GRANADA.¹



INTRODUCCIÓN

El término "pseudomixoma peritoneal" (PMP) se refiere a un síndrome clínico con afectación peritoneal mucinosa difusa, a menudo en asociación con una lesión apendicular mucinosa. Es más común en mujeres y se encuentra inesperadamente en 2 de cada 10,000 laparotomías. El síntoma de presentación más común es aumento circunferencia abdominal y hernia inguinal.¹

Ciertos autores consideran que los adenocarcinomas mucinosos diseminados (carcinomatosis mucinosa peritoneal) pueden caracterizarse como PMP, pero éstos tienen una peor evolución que los DPAM (adenomucinositis peritoneal diseminada) siendo estos más indolentes².

Nuestro caso se basa en un debut de PMP como hernia inguinal donde intraoperatoriamente se observa material mucinoso e implantes en peritoneo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Anamnesis: Varón de 41 años sin antecedentes de interés, derivado a oncología tras hallazgo incidental en cirugía de herniorrafia inguinal (05/2019) de un saco herniario duro, con abundante material seromucoso e implantes peritoneales sugerentes de neoplasia.

Exploración física: ECOG: 0. Abdomen no doloroso a la palpación, no palpación de masas ni claros signos de ascitis.

Pruebas complementarias:

-Biopsia saco herniario: Metástasis peritoneal de adenocarcinoma enteroide tipo mucinoso. RAS y BRAF wild-type. Inmunofenotipo estable.

-Analítica: CA 19.9: 612 U/ml, CEA: 59.1U/ml.

-TAC: extensa carcinomatosis peritoneal "omental cake" con implante en fondo de saco recto vesical. No se ve tumoración primaria de otro origen.

-PET/TAC: Ascitis con hipercaptación metabólica difusa peritoneal por carcinomatosis, con tasa de actividad baja. Hipercaptación gástrica con paredes engrosadas.

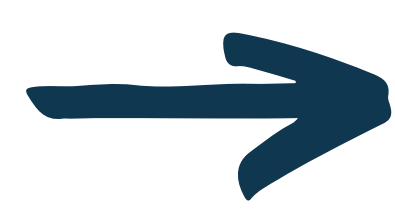
-Endoscopia digestiva alta y baja: sin hallazgos.

-Estudio Foundation One®: con mutación PI3KCA E54K y PTEN Q24J con reordenamiento exon 1.

DIAGNÓSTICO: Carcinomatosis peritoneal secundaria a adenocarcinoma enteroide tipo mucinoso (sin primario conocido)



JUNIO 2019



SEPTIEMBRE 2020

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

En julio 2019 inicia tratamiento con **FOLFOX6m** asumiendo el **posible origen digestivo**. Tras 6 ciclos se evidencia respuesta bioquímica con estabilización radiológica. Como toxicidad solo neuropatía grado 1.

Planteándose como **posibilidad diagnóstica el pseudomixoma peritoneal** se decide **remitir al paciente a un centro especializado** en este tipo de tumores. Allí se decide llevar a cabo una **laparoscopia exploradora con hallazgo de Pseudomixoma** con ascitis mucinosa "**omental cake**". PCI=36 con intestino delgado libre.

En Octubre 2019 se realiza **cirugía citorreductora combinada con HIPEC** (Quimioterapia hipertérmica intraperitoneal) a 43°C con mitomicina C. El resultado histopatológico fue **adenocarcinoma mucinoso de bajo grado** en colon ascendente con implantes mucoides de moderada actividad neoplásica sin células en anillo de sello que alcanza la muscular, sin metástasis en 3 adenopatías aisladas. En el resto de muestras infiltración por carcinoma mucinoso de bajo grado. **CK20 y MUC2 +; p53: 60% y Ki67<10%**.

Actualmente el paciente continúa revisiones en **remisión completa**.

DISCUSIÓN

PMP no es un término de base histológica, solo debe usarse para la apariencia de ascitis mucinosa. Se puede dividir según sus características histológicas en PMP de bajo y alto grado. Una de las características del PMP de bajo grado es la progresión lenta pudiendo estar asintomático incluso en enfermedad muy avanzada como sucedió en nuestro paciente.

Ante la sospecha enfatizamos la importancia de derivarlo a centros de referencias donde completar un correcto diagnóstico y tratamiento ya que esto impacta en la supervivencia.

La cirugía citorreductora combinada con HIPEC incluso con índices de carcinomatosis peritoneal muy elevado tal y como refleja nuestro caso puede ofrecer un alivio prolongado de los síntomas y supervivencia a largo plazo, en centros experimentados que pueden resear toda la enfermedad con baja mortalidad y buena calidad de vida³.

Señalar la trascendencia que tiene la caracterización molecular de estos tumores para proporcionar información sobre la variabilidad biológica, mejorar nuestra comprensión en los mecanismos de progresión y poder buscar nuevas dianas terapéuticas.

Nosotros nos encontramos mutaciones somáticas en PI3K y PTEN, aunque las más frecuentes descritas son KRAS y GNAS³.

BIBLIOGRAFÍA

- Overman MJ, Asare EA, Compton CC, et al. Appendix-Carcinoma. In: AJCC Cancer Staging Manual, 8th ed, Amin MB. (Ed), AJCC, Chicago 2017. p.237.
- Delhorme, J. B., Elias, D., Varatharajah, S., Benhaim, L., Dumont, F., Honoré, C., & Goéré, D. (2016). Can a benefit be expected from surgical debulking of unresectable pseudomyxoma peritonei?. Annals of surgical oncology, 23(5), 1618-1624.
- Stein, A., Strong, E., Gamblin, T. C., Clarke, C., Tsai, S., Thomas, J., & Mogal, H. (2020). Molecular and genetic markers in appendiceal mucinous tumors: a systematic review. Annals of Surgical Oncology, 27(1), 85-97.