Carcinoma papilar seroso primario del peritoneo. Reporte de un caso*

Dra. CLAUDIA OTÁROLA U.¹, Int. GONZALO PÉREZ O.², Dr. HÉCTOR HENRÍQUEZ L.¹

¹ Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universidad Católica de Chile.

² Interno Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile.
Santiago, Chile.

Abstract

Peritoneum primary papillary serous carcinoma. Case report

Primary serous papillary carcinoma of the peritoneum is a rare neoplasm. It is characterized by peritoneal carcinomatosis, ascites and identical histology to ovarian serous papillary carcinoma, but with unaffected or only superficially affected ovaries. The main differential diagnoses are secondary peritoneal carcinomatosis, peritoneal tuberculosis, malignant peritoneal mesothelioma and peritoneal lymphomatosis. The computer tomography and CA 125 are the main diagnostic tools, but the histology is essential. In this report, we present a case of a 57 years old woman with this neoplasm, metastasized to colon, uterus and ovaries. She was treated with optimal cytoreduction and chemotherapy.

Key words: Peritoneum, neoplasm; serous papillary carcinoma.

Resumen

El carcinoma papilar seroso primario del peritoneo es una neoplasia rara. Se caracteriza por carcinomatosis peritoneal, ascitis y una histología idéntica al carcinoma seroso papilar de ovario, pero sin comprometerlo o afectándolo sólo superficialmente. Se debe plantear como principales diagnósticos diferenciales la carcinomatosis peritoneal secundaria, la tuberculosis peritoneal, el mesotelioma peritoneal maligno y la linfomatosis peritoneal. La tomografía computada y el CA 125 representan las principales herramientas diagnósticas, sin embargo, la histología resulta imprescindible. En el presente artículo, presentamos un caso de una mujer de 57 años con esta neoplasia en que se demostró además compromiso de colon, útero y anexos. Se manejó con citoreducción óptima y quimioterapia posterior.

Palabras clave: Peritoneo, neoplasia; carcinoma seroso papilar.

Introducción

El carcinoma papilar seroso primario del peritoneo (CPSPP) es una neoplasia rara. Su incidencia se estima en 6,78 casos por millón de habitantes¹. Fue descrito por primera vez por Swerdlow en 1959,

quien lo reportó como “mesotelioma similar a adenocarcinoma papilar de ovario². Se cree deriva del revestimiento mesotelial de la pelvis y región inferior del abdomen, considerado sistema Mülleriano secundario³. Dado el origen embriológico común del mesotelio del peritoneo y el epitelio germinal

*Recibido el 9 de Junio de 2010 y aceptado para publicación el 7 de Julio de 2010.

Correspondencia: Gonzalo Pérez O.
República de Honduras 12391, Santiago, Chile.
gnperez@gmail.com

del ovario, las características clínicas e histológicas del CPSPP son prácticamente indistinguibles a las del carcinoma papilar seroso de ovario (CPSO). Se presenta con ascitis de progresión rápida y sin causa que la explique, masas abdominales, baja de peso y otros síntomas inespecíficos. Se diferencia de CPSO en que no compromete o compromete mínimamente los ovarios. El tipo histológico más frecuente es el seroso pero otros han sido reportados⁴. Dado que hay evidencia de una menor respuesta al tratamiento y un pronóstico más pobre comparado con CPSO en igual etapa, algunos autores han recomendado considerar al CPSPP como una entidad separada⁵. El tratamiento, aunque no se dispone de evidencia categórica, es el mismo que para el CPSO en etapa equivalente.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, 57 años, con antecedente de tabaquismo crónico, depresión y trastorno de ansiedad generalizado. Consulta por cuadro de ascitis de rápida evolución (aproximadamente un mes), asociado a masa en fosa ilíaca izquierda. Presenta además dolor abdominal y baja de peso no cuantificada. Se estudia con tomografía computada (TC) de abdomen y pelvis (Figuras 1, 2 y 3) que muestra engrosamiento nodular del peritoneo y del omento mayor, asociado a múltiples masas tumorales de hasta 7,7 cm en la fosa ilíaca izquierda y ascitis perihéptica, interasas y en excavación pelviana. Los ovarios se visualizan de tamaño normal y

sin masas. Se visualiza además leve engrosamiento parietal del fondo gástrico. Se complementa estudio con endoscopia digestiva alta y colonoscopia que no muestra hallazgos significativos. Dentro de los otros exámenes destaca CA-125 de 3659 U/ml (Normal: menor a 40 U/ml). Se considera como diagnóstico más probable CPSO o CPSPP. Estudio de imágenes para etapificación descarta el compromiso torácico o hepático. Se decide laparoscopia exploradora. Durante ésta se considera citorreducible, por lo que

Figura 2. Tomografía computada de Pelvis. Corte axial en pelvis, con contraste endovenoso, se visualiza útero y anexos sin lesiones ni masas.

Figura 1. Tomografía computada de Abdomen. Corte axial en abdomen, con contrastaste endovenoso, se visualiza ascitis perihéptica (flecha) y engrosamiento nodular de peritoneo (puntas de flecha).

Figura 3. Reconstrucción coronal de tomografía computada de Abdomen y Pelvis. En reconstrucción coronal se aprecia masa de probable origen tumoral de 7,7 cm en la fosa ilíaca izquierda (flecha).

se realiza laparotomía xifopubiana. Se confirma compromiso omental masivo, colon izquierdo, diafragmático bilateral y pelviano, sin masa ovárica; compatible con primario peritoneal. Se realiza citorreducción óptima, incluyendo hemicolectomía izquierda, resección anterior baja con histerectomía radical y salpingo ooforectomía bilateral en una exenteración posterior modificada. Se realiza además omentectomía total, resección del peritoneo diafragmático y todos los implantes peritoneales menores, así como las adenopatías sospechosas. El estudio histológico de las piezas operatorias muestra carcinoma papilar seroso poco diferenciado, de probable origen peritoneal, con compromiso superficial de ovario izquierdo, trompa de Falopio derecha, intestino grueso hasta muscular propia y útero hasta miometrio. Posteriormente presenta otras hospitalizaciones por colección intraabdominal en flanco izquierdo, drenada de forma percutánea, y por síndrome febril asociado a diarrea por *Clostridium Difficile*. Cuatro meses después de la cirugía se inicia quimioterapia con esquema Paclitaxel y Carboplatino. Al momento de redacción de este reporte la paciente ha finalizado tres ciclos de quimioterapia sin incidentes y se encuentra en buenas condiciones generales.

Discusión

El CPSPP es una entidad, dado el origen embriológico común, muy similar al CSPO en etapa avanzada. Sin embargo, compromete mínimamente o no compromete los ovarios. De hecho, se ha diagnosticado en mujeres mucho tiempo después de una ooforectomía bilateral por otra causa y, aunque extremadamente infrecuente, se han reportado al menos dos casos en hombres^{6,7}. El tipo histológico más común es el seroso, pero otros han sido diagnosticados. Su incidencia es de 6,78 casos por millón, considerablemente más baja que CSPO¹. En la literatura se reporta una relación desde 1:20 hasta 1:10 con respecto a este último. A pesar de esto, la incidencia ha crecido a un ritmo más rápido que el CSPO durante las últimas décadas. Se desconoce si este aumento es real o secundario a mejora en las técnicas diagnósticas.

A pesar de muchas investigaciones no existe en la actualidad un método (incluyendo la microscopia electrónica, la inmunohistoquímica y la biología molecular) capaz de establecer la diferenciación con CSPO. Por lo anterior el Grupo de Oncología Ginecológica (GOG) estableció ciertos criterios para el diagnóstico⁸:

1. Ovarios de tamaño normal o aumentado por un proceso benigno.

2. Ausencia de compromiso ovárico, limitado a la superficie o comprometiendo superficialmente la corteza, con tamaño del tumor menor de 5x5 mm.
3. Histología de tipo seroso.
4. Volumen de afección extraovárico significativamente mayor que de ovarios.

Clínicamente las principales manifestaciones son: la distensión abdominal, casi siempre explicada por ascitis de rápida evolución, masas y molestias abdominales. También, dado que la mayoría son diagnosticados en etapas tardías, destaca en muchos pacientes una importante baja de peso y otros síntomas inespecíficos como astenia, adinamia, anemia, entre otros propios de enfermedades de larga data⁹. Aunque en la mayoría de los casos la sospecha diagnóstica se obtiene por las características descritas, un CA-125 elevado apoya los hallazgos clínicos. Es necesario tener en consideración que este no es diagnóstico, pues también se encuentra elevado en el 1% de la población sana, en pacientes en primer trimestre de embarazo, en pacientes con cirrosis, endometriosis o procesos inflamatorios-infecciosos, por lo que carece de especificidad³.

Con respecto a las imágenes, dado que la TC es usada muchas veces para evaluar pacientes con sospecha de patología abdomino-pélvica, es una herramienta diagnóstica importante en esta neoplasia. Dentro de este examen destacan, como hallazgos más relevantes para el CPSPP, el engrosamiento peritoneal nodular focal o difuso, la presencia de ascitis y el compromiso del omento que va desde pequeñas formaciones hasta grandes masas irregulares. También son importantes, calcificaciones de tumores en omento y peritoneo, adenopatías, engrosamientos focales del trato digestivo y la presencia de masas anexiales^{2,9}.

Aunque con la TC u otra imagen es posible demostrar la afección peritoneal, es necesario plantear algunos diagnósticos diferenciales. Dentro de los más importantes se encuentra la carcinomatosis peritoneal metastásica, siendo el sitio del primario más común el ovario. Aunque, con menos frecuencia, también estómago, colon, mama, páncreas, riñones, vejiga y útero pueden afectar el peritoneo³. Otra posibilidad, si bien es una forma de manifestación rara, es el compromiso de peritoneo por tuberculosis. Esta se da predominantemente en pacientes entre 20 y 40 años con inmunodeficiencia de algún tipo, consumidores de droga, alcohólicos o con cirrosis. Puede ser de tipo húmedo con ascitis, del tipo seco con engrosamiento de peritoneo, omento y presencia de adenopatías o una combinación de ambos. El engrosamiento del peritoneo es generalmente leve y liso¹⁰. También se deben considerar otras entidades neoplásicas. Dentro de estas se encuentran el mesotelioma

peritoneal maligno y la linfomatosis peritoneal. El mesotelioma peritoneal se da predominantemente en hombres y la exposición a asbesto es un factor de riesgo importante. Generalmente, compromete órganos adyacentes, siendo los más frecuentes el colon e hígado. Puede haber además afección pulmonar¹¹. La linfomatosis peritoneal se encuentra, aunque muy infrecuentemente, como manifestación de un linfoma. Compromete peritoneo, omento y mesenterio. En las imágenes destaca afección del tracto digestivo y generalmente, importante aumento de tamaño de linfonodos en mesenterio y retroperitoneo¹².

Si bien algunas características clínicas y radiológicas orientan al diagnóstico de CPSPP, diferenciándolo de las entidades descritas que también afectan el peritoneo, la única forma de confirmarlo es mediante el estudio histológico.

El tratamiento recomendado es similar al del CPSO con compromiso peritoneal y consiste en histerectomía total, salpingo-ooforectomía bilateral y citoreducción. Esto seguido de quimioterapia combinada basada en compuestos de platino⁴. En relación con el pronóstico, este es pobre. La media de supervivencia varía desde 7 a 27,8 meses y la supervivencia a los 5 años va desde 0-26%. Si bien no se dispone de mucha evidencia sobre los factores que influyen, un estudio mostró que el desempeño en actividades de la vida diaria previo al diagnóstico (medido según la escala GOG) y el grado de citoreducción logrado, son factores pronósticos significativos⁵.

En conclusión, en una paciente con ascitis, masas abdominales, ovarios de tamaño normal y las características tomográficas mencionadas, el diagnóstico de CPSPP es muy probable. Si en la TC hay masas anexas o engrosamientos focales del tracto digestivo, la primera opción es un compromiso peritoneal secundario. Hay otras condiciones que pueden emular el cuadro por lo que la histología siempre debe confirmar el diagnóstico.

Referencias

1. Goodman MT, Shvetsov YB. Incidence of ovarian, peritoneal, and fallopian tube carcinomas in the United States, 1995-2004. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2009;18:132-9.
2. Dalrymple JC, Bannatyne P, Russell P, Solomon HJ, Tattersall MH, Atkinson K, et al. Extraovarian Peritoneal Serous Papillary Carcinoma: A Clinicopathologic Study Of 31 Cases. *Cancer* 1989;64:110-5.
3. Demir MK, Aker FV, Koksall N. Primary Serous Papillary Carcinoma of the Peritoneum. *Radiology* 2006;240:905-9.
4. Menczer J, Chetrit A, Barda G, Lubin F, Fishman A, Dgani R et al. Primary peritoneal carcinoma-uterine involvement and hysterectomy. *Gynecol Oncol*. 2006; 100:565-9.
5. Eltabbakh GH, Werness BA, Piver S, Blumenson L E. Prognostic Factors in Extraovarian Primary Peritoneal Carcinoma. *Gynecol Oncol*. 1998;71:230-9.
6. Shah IA, Jayram L, Gani OS, Fox IS, Stanley TM. Papillary serous carcinoma of the peritoneum in a man: a case report. *Cancer* 1998;82:860-6.
7. Shmueli E, Leider-Trejo L, Schwartz I, Aderka D, Inbar M. Primary papillary serous carcinoma of the peritoneum in a man. *Ann Oncol*. 2001;12:563-7.
8. Iavazzo C, Vorgias G, Katsoulis M, Kalinoglou N, Dertimas V, Akrivos T. Primary peritoneal serous papillary carcinoma: clinical and laboratory characteristics. *Arch Gynecol Obstet*. 2008;278:53-6.
9. Zissin R, Hertz M, Shapiro-Feinberg M, Bernheim J, Altaras M, Fishman A. Primary Serous Papillary Carcinoma of the Peritoneum: CT Findings. *Clinical Radiology* 2001;56:740-5.
10. Ha HK, Jung JI, Lee MS, Choi BG, Lee MG Kim YH, et al. CT differentiation of tuberculous peritonitis and peritoneal carcinomatosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;167:743-8.
11. Busch JM, Kruskal JB, Wu B, and Armed Forces Institute of Pathology. Best cases from the AFIP: malignant peritoneal mesothelioma. *RadioGraphics* 2002;22:1511-5.
12. Kim Y, Cho O, Song S, Lee H, Rhim H, Koh B. Peritoneal lymphomatosis: CT findings. *Abdom Imaging* 1998;23:87-90.
13. Vera J, Marigil M, García MD, Abascal M, Ramón JM, López JJ, y cols. Carcinoma peritoneal primario extraovárico. Presentación de un caso. *Rev Esp Patol*. 2007;40: 47-52.