



## V-152 - CRS-HIPEC EN SARCOMATOSIS PERITONEAL DE TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO EPITELIOIDE MALIGNO: ¿ES POSIBLE LA CIRUGÍA RADICAL CON ESTOS PROCEDIMIENTOS?, ¿SON SUFICIENTES PARA SU TRATAMIENTO?

González de Pedro, Carlos; Muñoz Casares, Cristóbal; Castillo Tuñón, Juan Manuel; Hindi Muñiz, Nadia; Padillo Ruiz, F. Javier

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

### Resumen

**Introducción:** El sarcoma miofibroblástico epiteloide maligno, es una variante del tumor miofibroblástico inflamatorio, de comportamiento muy agresivo y mal pronóstico que afecta principalmente a adultos jóvenes. El tratamiento es la resección quirúrgica completa cuando es posible. En los casos de recurrencia o enfermedad diseminada, la quimioterapia o el tratamiento con inhibidores de la tirosina cinasa, corticoides o antiinflamatorios no esteroideos, han demostrado utilidad como tratamiento paliativo o complementario a la cirugía. Presentamos un vídeo de un caso de resección quirúrgica óptima de enfermedad diseminada peritoneal por este tipo específico de tumor, mediante cirugía radical con procedimientos de peritonectomía (CRS-HIPEC), con el objetivo de discutir su indicación quirúrgica y opciones terapéuticas en casos similares.

**Caso clínico:** Mujer de 24 años intervenida de urgencia por dolor abdominal progresivo, fiebre y tumoración abdominal. Tras laparotomía exploradora, el hallazgo intraoperatorio es de gran tumoración de colon transversal con fragmentos libres dispersos por cavidad abdominal (AP: sarcoma miofibroblástico epiteloide inflamatorio T2bN0,ALK+). Se realiza hemicolectomía derecha ampliada y lavado de cavidad. Dos meses después, acude de nuevo a urgencias por dolor y aumento de perímetro abdominal (paracentesis de 6 litros), confirmándose progresión peritoneal de la enfermedad. Inicia tratamiento con crizotinib (inhibidor ALK). Tras respuesta inicial, a los 7 meses progresa y se cambia el tratamiento a alectinib, con respuesta clínico-radiológica en TAC a los 3 meses, por lo que se deriva a nuestra Unidad para cirugía radical con procedimientos CRS-HIPEC. Realizamos laparotomía suprainfraumbilical, comprobando sarcomatosis peritoneal masiva con PCI 36/39 (lesiones cerebriformes vascularizadas supracentimétricas difusas en todos los compartimentos). Invasión de todo el peritoneo parietal (diafragmas, parietocólicos, pelvis) y también importante afectación peritoneal visceral, destacando colon transversal, descendente, recto-sigma y mesenterio-serosa de intestino delgado. Dada la edad y posibilidad de preservar 250-300 cm de intestino delgado, se decide realizar citorreducción radical incluyendo resección de múltiples nódulos intestinales (enterorrafias), resección segmento medio yeyunal, mesenteriectomías, peritonectomía parietal completa centrípeta junto a proctocolectomía total, histerectomía total, omentectomía mayor y menor e ileostomía terminal. Tras comprobar resultado citorreductor óptimo sin evidentes lesiones macroscópicas aunque probable CC0-CC1 por la gran extensión tumoral previa, se perfundió HIPEC con doxorrubicina-cisplatino. En el postoperatorio presentó candidemia

tratada satisfactoriamente y derrame pleural que precisó colocación temporal de tubo de tórax. Alta a los 35 días tras la cirugía, reiniciando tratamiento con alectinib. A los 4 meses de seguimiento, realizaba vida normal y no había ninguna evidencia radiológica ni clínica de recidiva de la enfermedad. Un mes más tarde reingresaba por cuadro suboclusivo y nueva progresión, siendo exitus a los 6 meses de la cirugía.

**Discusión:** El vídeo muestra las excelentes posibilidades quirúrgicas que existen con los procedimientos de peritonectomía de Sugarbaker en Centros con experiencia, incluso en situaciones de sarcomatosis peritoneales masivas como la del caso clínico. Sin embargo, también sirve para entender que neoplasias malignas agresivas con altos índices de PCI, precisan de un tratamiento combinado sistémico efectivo que controle y evite la progresión tumoral. De lo contrario, cualquier cirugía radical citorreductora de apariencia completa solo conseguirá fines paliativos y transitorios.