
Carcinomatosis peritoneal mucinosa de ovario y pseudomixoma peritoneal de origen ovárico. ¿Son sinónimos?

Ovarian peritoneal mucinous carcinomatosis and pseudomyxoma peritonei of ovarian origin. Are they the same?

El pseudomixoma peritoneal es una entidad clinicopatológica poco frecuente, caracterizada por la acumulación masiva de mucina en la cavidad abdominal, en relación con diversas neoplasias. El origen ovárico, a diferencia del apendicular, ha

suscitado controversias conceptuales con la carcinomatosis peritoneal ovárica de tipo epitelial mucinosa, que ha podido restarle importancia como protagonista del cuadro pseudomixomatoso.

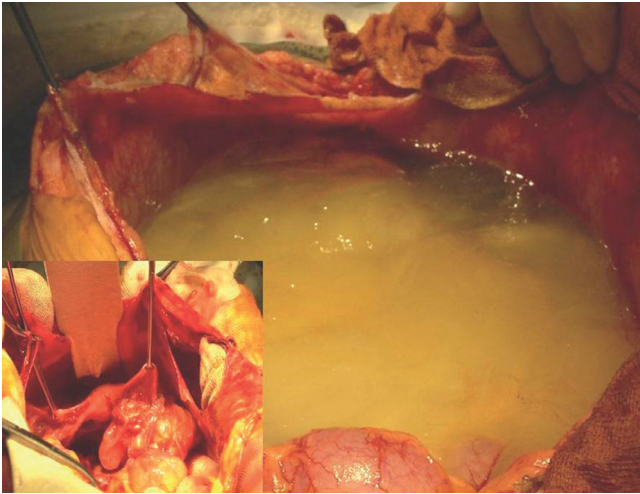


Fig. 1 – Abdomen gelatinoso. Neoplasia ovárica derecha que causa el cuadro. Cistadenocarcinoma mucinoso de ovario (extremo inferior izquierdo).

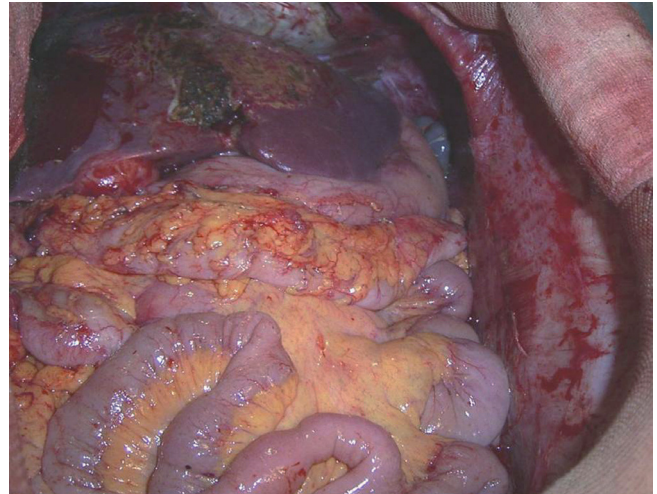


Fig. 2 – Cavity abdominal tras cirugía citorreductora óptima.

Presentamos el caso de una mujer de 53 años sin antecedentes de interés que consulta por distensión abdominal progresiva e indolora de varios meses de evolución. La ecografía y la tomografía computarizada mostraron la presencia de ascitis densa en todos los compartimentos abdominales, sin masas claramente identificables ni adenopatías patológicas retroperitoneales. Las endoscopias digestiva alta y baja descartaron el origen gastrointestinal del cuadro. El marcador tumoral CEA se elevó hasta 522 ng/ml; los demás marcadores fueron normales. Una paracentesis diagnóstica obtuvo material mucoide con células atípicas indicativas de malignidad. En la intervención quirúrgica se halló ascitis mucinosa masiva (9 l) que ocupaba todos los compartimentos peritoneales y una masa anexial derecha solidoquística de 8 x 6 cm (fig. 1). Todas las regiones peritoneales, así como el epiplón mayor y menor, presentaban implantes tumorales mucinosos, con un índice de cáncer peritoneal (PCI) de 24/39. Se realizó cirugía radical citorreductora con intención curativa, que incluyó peritonectomía diafragmática bilateral, ambos parietocólicos y extirpación en bloque del peritoneo pelviano completo con fondo de saco de Douglas, rectosigma, útero y anejo, apendicectomía, extirpación parcial de la cápsula de Glisson, omentectomía mayor y menor y electrofulguración-exéresis de pequeños implantes en meso de intestino delgado y grueso. Considerada como citorreducción óptima sin enfermedad macroscópica residual CC-0 (fig. 2), se completó el tratamiento con quimioterapia intraperitoneal intraoperatoria hipertérmica (HIPEC) con paclitaxel (150 mg) diluido en dextrosa al 1,5% a 42 °C durante 60 min. La paciente fue dada de alta el día 14 postoperatorio sin complicaciones. La anatomía patológica informó de cistoadenocarcinoma mucinoso de ovario derecho con implantes tumorales mucinosos invasivos en todas las muestras remitidas (seudomixoma peritoneal-PMCA).

El término pseudomixoma peritoneal debe reservarse exclusivamente para definir la situación clínica caracterizada por la presencia masiva de material mucinoso en la cavidad peri-

toneal (abdomen gelatinoso), con independencia de su origen tumoral¹ que, fundamentalmente, será apendicular u ovárico. El cuadro clínico se caracteriza por una distensión abdominal progresiva. La evolución del proceso hará que el moco ocupe el espacio destinado a la nutrición en el organismo, y luego el paciente entrará en un estado de caquexia, con frecuentes episodios de obstrucción intestinal que finalmente acabarán con su vida.

Respecto a su naturaleza histopatológica, podemos diferenciar tres tipos según la clasificación de Ronnet: adenomucinosos peritoneales difusos (DPAM, implantes no invasivos y células bien diferenciadas y sin atipias en el moco, de buen pronóstico), carcinomatosis peritoneal mucinosa diseminada (PMCA, implantes invasivos y células abundantes y atípicas, de peor pronóstico) y formas intermedias o híbridas (PMCA-I)².

Sin embargo, no todas las neoplasias mucinosas cuando se diseminan en la cavidad peritoneal dan lugar a un cuadro de pseudomixoma peritoneal. En el apéndice, a diferencia del ovario, se han estudiado las alteraciones genéticas que determinan la producción masiva de moco en la cavidad peritoneal, y se han descrito alteraciones del gen productor de mucina MUC-2³. En otras ocasiones, cuando se produce diseminación mucinosa intraabdominal, pero el cuadro se encuentra muy evolucionado, es difícil diferenciar su origen digestivo o ginecológico; en estas situaciones, el estudio inmunohistoquímico positivo para citoqueratina 7 apoyaría el posible origen ovárico⁴.

El tratamiento que mejores resultados ofrece en la actualidad es la cirugía citorreductora radical con procedimientos de peritonectomía y administración intraoperatoria de quimioterapia intraperitoneal caliente a 42-44 °C (según la técnica preconizada por Sugarbaker)^{5,6}. Aunque la mayoría de las publicaciones con este tratamiento se han referido exclusivamente al origen apendicular, o bien a series que asociaban ambos orígenes, los resultados obtenidos con esta modalidad terapéutica mejoran, en supervivencia a largo plazo y período

libre de enfermedad, los conocidos con otras técnicas más extendidas, como el *debulking* clásico^{7,8}. En nuestro caso, como citostático intraoperatorio intraperitoneal utilizamos paclitaxel, y como adyuvancia postoperatoria sistémica, seis ciclos del binomio carboplatino-paclitaxel, basados en la experiencia de nuestro grupo frente al cáncer ovárico avanzado⁹, aunque también se podría haber utilizado otros esquemas diferentes.

En conclusión, no debemos relacionar pseudomixoma sólo con origen apendicular ni aplicar el término pseudomixoma peritoneal a todas las carcinomatosis peritoneales difusas de neoplasias mucinosas ováricas, sino solamente en los casos en que la cavidad abdominal esté repleta de material gelatinoso o ascitis mucinosa. La neoplasia ovárica, frecuentemente diseminada en la cavidad peritoneal durante largos períodos, sin diseminación a distancia, en forma de carcinomatosis peritoneal o en forma de pseudomixoma peritoneal, representa una de las neoplasias que mayor beneficio puede obtener de esta estrategia terapéutica (cirugía radical con procedimientos de peritonectomía y quimioterapia intraperitoneal con hipertermia)^{9,10}. Identificar y clasificar correctamente el origen del pseudomixoma peritoneal, así como conseguir diferenciar adecuadamente la carcinomatosis peritoneal epitelial mucinosa del pseudomixoma peritoneal ovárico, permitirá unificar criterios en las series publicadas, conocer mejor sus diferentes comportamientos biológicos y analizar las mejores opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smeenk RM, Verwaal VJ, Antonini N, Zoetmulder FA. Survival analysis of pseudomyxoma peritonei patients treated by cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *Ann Surg*. 2007;245:104-9.
2. Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to "pseudomyxoma peritonei". *Am J Surg Pathol*. 1995;19:1390-408.
3. Ferreira CR, Carvalho JP, Soares FA, Siqueira SA, Carvalho FM. Mucinous ovarian tumors associated with pseudomyxoma peritonei of adenomucinosis type: immunohistochemical evidence that they are secondary tumors. *Int J Gynecol Cancer*. 2008;18:59-65.
4. Vang R, Gown AM, Zhao C, Barry TS, Isacson C, Richardson MS, et al. Ovarian mucinous tumors associated with mature cystic teratomas: morphologic and immunohistochemical analysis identifies a subset of potential teratomatous origin that shares features of lower gastrointestinal tract mucinous tumors more commonly encountered as secondary tumors in the ovary. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:854-69.
5. Sugarbaker PH. Peritonectomy procedures. *Ann Surg*. 1995;221:29-42.
6. Gonzalez Moreno S. Cirugía citorreductora y quimioterapia intraperitoneal perioperatoria para las neoplasias con diseminación peritoneal: ha llegado el momento. *Cir Esp*. 2005;78:341-3.
7. Yan TD, Black D, Savady R, Sugarbaker PH. A systematic review on the efficacy of cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg Oncol*. 2007;14:484-92.
8. Varona JF, Guerra JM, Salamanca J, Colina F, Lopez G, Morales M. Pseudomyxoma peritonei: a clinicopathologic analysis and follow-up of 21 patients. *Hepatogastroenterology*. 2005;52:812-6.
9. Rufián S, Muñoz-Casares FC, Briceño J, Díaz CJ, Rubio MJ, Ortega R, et al. Radical surgery-peritonectomy and intraoperative intraperitoneal chemotherapy for the treatment of peritoneal carcinomatosis in recurrent or primary ovarian cancer. *J Surg Oncol*. 2006;94:316-24.
10. Muñoz-Casares FC, Rufián S, Rubio MJ, Lizárraga E, Díaz-Iglesias C, Aranda E, et al. Treatment of peritoneal carcinomatosis from ovarian cancer. Present, future directions and proposals. *Clin Transl Oncol*. 2007;9:652-62.

Pedro Cascales Campos^{a,*}, Cristobal Muñoz Casares^a,
Sebastián Rufián Peña^a, Rosa Ortega Salas^b
y Juan Torres Melero^c

^aUnidad de Cirugía Oncológica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

^cPrograma de Cirugía Oncológica Peritoneal, Hospital de Torrecárdenas, Almería, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cascalex@yahoo.es (P.A. Cascales Campos).

Recibido el 28 de enero de 2008 y aceptado el 18 de febrero de 2008.