

CARCINOMA PAPILAR SEROSO PERITONEAL

PAPILARY SEROUS CARCINOMA OF THE PERITONEUM

(1) Jesús Alecha-Gil, (1) José Antonio Amondarain-Arratibel, (2) Julio Torrado, (3) Miguel Echenique-Elizondo

(1) Departamento de Cirugía. Hospital Donostia. Donostia-San Sebastián. España UE.

(2) Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. Donostia-San Sebastián. España UE.

(3) Departamento de Cirugía. Universidad del País Vasco. Facultad de Medicina. Donostia-San Sebastián. España UE.

RESUMEN

Introducción.- El carcinoma papilar quístico de peritoneo es una neoplasia de elevada agresividad y no bien conocida
Material y Métodos. Se presentan dos casos de carcinoma papilar quístico de peritoneo tratados mediante quimioterapia – carboplatino& taxol –

Conclusiones. El carcinoma papilar quístico de peritoneo debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de procesos neoplásicos peritoneales de otra naturaleza con el fin de establecer el tratamiento correcto.

Palabras clave: Peritoneo, Carcinoma, Papilar, Quístico, Primario

SUMMARY

Introduction.- Papillary cystic neoplasm of the peritoneum is a rare and scarcely known entity with a very aggressive behaviour pattern
Material and Methods. Two cases of papillary cystic neoplasm of the peritoneum treated and operated on are presented. Chemotherapy – carboplatino& taxol – was employed as complementary.

Conclusions. Papillary cystic neoplasm of the peritoneum must be considered in differential diagnosis with other peritoneal neoplasms in order to establish a proper and adequate management.

Key words: Peritoneum, Carcinoma, Papillary, Cystic, Primary

LABURPENA

Sarera.- Peritoneoko minbizi papilarra eta kistikoa oso eboluzio txarra duen gaitza da. Gainezka oso gutxi esaguraturua da.

Material aeta Metodoak. Aurkesten ditugu bi gaixo peritoneoko minbizi papilarra eta kistikoa zuten ikusi eta tratatuak izan direnak eta kimioterapiaren bidez – carboplatino & taxol – gero jarraituak.

Ondorioak. Peritoneoko minbizi papilarra eta kistikoa kontutan hartu behar da diagnosi egoeran beste peritoneoko tumorekin eta horrela benezko tratamendu egoki bat izan dezan.

Giltza Hitzak: Peritoneoa, Minbizia, Papilarra, Kistea, Lehengoa

Correspondencia:

Prof. Miguel Echenique Elizondo.

Unidad Docente de Medicina. UPV-EHU

Paseo Dr. Begiristain, 105.

20014 Donostia-San Sebastián. Gipuzkoa. España UE.

Teléfono: +34 943 007 319

Fax: + 34 943 007 330

Correo electrónico: gepecelm@sc.ehu.es

Enviado: 12/09/05 Aceptado: 22/09/05

Introducción

El Carcinoma Seroso Papilar del Endometrio fue descrito por Hendrickson en 1982 (1), como un subtipo de carcinoma endometrial con signos histológicos diferentes e inusual tendencia a recaer, comparado con el carcinoma endometrioide. Semeja al carcinoma epitelial del ovario, tanto en su morfología como en su predilección por la difusión transperitoneal. El carcinoma seroso papilar primario peritoneal - CPSPP – presenta características similares pero toma su origen exclusivamente en peritoneo habiendo sido descrita incluso al cabo de varios años tras ooforectomía e histerec-tomía previas. Esta variante histológica se asocia más frecuentemente con factores pronósticos desfavorables, como la invasión linfocelular, la penetración miometral profunda, las metástasis ganglionares, y la mala evolución, aún en estadios precoces.

Presentamos dos casos de éste tipo poco frecuente de neoplasia peritoneal que presenta unas características clínicas y evolutivas peculiares y que conviene diferenciarlo de otras neoplasias peritoneales de naturaleza diferente.

Casos clínicos.

Caso 1 Mujer de 64 que presenta cuadro de estreñimiento y episodios de dolor abdominal de tipo cólico. El examen ginecológico demuestra una masa a nivel de fondo de saco de Douglas (7-8 mts) demostrado mediante ecografía y tomografía axial computadorizada. Los datos analíticos eran normales salvo una elevación de Srm-Ca 125 90,8 U/mL (normal 0 –35) – Figura 1, 2 -. Se le practicó exéresis amplia de dicha tumoración. El informe histopatológico fue de carcinoma papilar seroso peritoneal – Figuras 3 -. El estadio resultó ser de T3b Nx M0 y fue tratada mediante quimioterapia – carboplatino + taxol – con un seguimiento de 26 meses, estando de momento libre de enfermedad.

Caso 2.- Mujer de 39 años de edad con antecedentes de histerec-tomía y anexectomía por metrorragias en 2002. Ingresó por presentar aumento de perímetro abdominal y dificultad respiratoria. Los datos analíticos demuestran una elevación de Srm- Ca 125: 2.388 (normal 0-35), Ca 15.3: 32,6 (normal 0-25) La ultrasonografía y tomografía axial computadorizada demuestran un derrame pleural izquierdo, líquido libre peritoneal – Figura 5 – y masa en lugar de teórico anejo izquierdo. Se practica cirugía citorreductora con peritonectomía parcial, omentectomía y exéresis de masa visible. El informe histopatológico fue de carcinoma seroso papilar peritoneal pobremente diferenciado. Se establece un tratamiento quimioterápico con carboplatino y taxol. La paciente presenta un cuadro de hemiparesia y hemiparesia que llevan a establecer el diagnóstico de metástasis cerebrales con lesiones focales en ambos hemisferios cerebrales y tronco cerebral. La paciente fallece a los dos meses de la intervención.

Figura 1: Ultrasonografía. Líquido libre peritoneal y crecimiento tumoral a nivel

Discusión

El carcinoma primario seroso papilar de peritoneo – CPSPP – es una neoplasia extremadamente rara caracterizada por su presentación en forma de carcinomatosis peritoneal, sin afectación ovárica y que en ocasiones puede presentar una afectación serosa limitada. Su pronóstico es mucho peor que los pacientes afectados de carcinoma papilar quístico de ovario. El CPSPP se origina en las células del peritoneo (3). Estas células se parecen mucho a las células epiteliales en la superficie de los ovarios. Debido a que el CPSPP tiende a propagarse a lo largo de las superficies de la pelvis y el abdomen, a menudo es difícil determinar su verdadero lugar de origen y puede resultar difícil de diferenciar de aquellas formas similares de nacimiento ovárico. Sin embargo ésta afectación ovárica es excepcional en el CPSPP y además su desarrollo ha sido descrito en pacientes que previamente habían sufrido ooforectomía completa. Algunas publicaciones recientes muestran que pacientes con mutaciones tipo BRCA1 en los que se desarrollan éste tipo de neoplasia es más probable que tengan un origen peritoneal multifocal (4).

Es asimismo conocido que las formas histológicas Seroso-Papilar, tanto de ovario, trompa y peritoneo son típicas en los cánceres presentes en mujeres con mutaciones genéticas, postulándose que estos tumores se originan en un "campo" seroso epitelial común que engloba el ovario, la trompa y el peritoneo, (5) genéticamente susceptibles por la presencia de una mutación en el gen BRCA1 La sobreexpresión del p53 parece originarse tempranamente en su historia natural, y es hormono-independiente.

El Carcinoma Seroso Papilar, representa sólo el 1 al 2 % de todos los cánceres peritoneales primarios, y dada su baja frecuencia, la mayoría de las series publicadas carecen de casuística suficiente para determinar los factores pronósticos adecuados. de valor.

Los síntomas del CPSPP son similares a los del cáncer ovárico, incluidos el dolor abdominal o hinchazón, náuseas, vómitos, indigestión y un cambio en los hábitos de evacuación.

Figura 2: Tomografía axial computadorizada abdominal. Masa quística en fondo de saco de Douglas.

Además, al igual que el cáncer ovárico, el CPSPP suele causar un aumento de CA-125 (6).

Por lo general, el tratamiento para las mujeres con CPSPP incluye una cirugía radical con el fin de extirpar tanto tejido neoplásico como sea posible – citorreducción -, seguida de quimioterapia similar a la que se administra en el cáncer ovárico de naturaleza similar (7). La información sobre el pronóstico es limitada ya que es un tipo de cáncer recientemente reconocido, pero algunos estudios iniciales sugieren que el pronóstico es peor que su homólogo ovárico

Tampoco hay consenso en lo referente a la óptima terapia adyuvante. Dado la similitud con el cáncer de ovario, algunos autores han usado regímenes con Quimioterapia (9), la mayoría de ellas basados en derivados de platino y otras varias formas de Radioterapia sola o en combinación con quimioterapia, pero todos estos estudios no incluyen un adecuado número de pacientes, tampoco son controlados, lo que imposibilita obtener conclusiones válidas acerca de la eficacia de los mismos.

Otro tópico de importancia es la valoración de los factores pronósticos histopatológicos en el CPSPP. Algunos autores han establecido cierta asociación del con factores histológicos desfavorables. Se ha enfatizado la importancia de la estadificación quirúrgica, ya que más del 50% de los aparentes estadios I, tienen un estadio quirúrgico mayor. Compartimos este concepto, ya que el conocimiento de la real extensión de la enfermedad, permitirá la realización de tratamientos postoperatorios más racionales.

Conclusiones

El CSPQP es un tumor muy poco frecuente y representa entre el 1 -2% de los cánceres peritoneales

Mutaciones del gen BRCA1 pueden tener importancia en su génesis y desarrollo

Son tumores que requieren una estadificación quirúrgica completa.

Existe la necesidad de determinar las terapias adyuvantes más adecuadas (2) aún en estadios precoces.

Faltan datos que definan el tratamiento adyuvante óptimo, así como su oportunidad de aplicación según estadios de la enfermedad u otros factores pronósticos clínicos o biológicos.

Bibliografía

- 1.- Hendrickson M. "Uterine papillary carcinoma: a highly malignant form of endometrial adenocarcinoma." *Am J Surg Pathol*; 6:93-108, 1982
- 2.- Bell DA, Scully RE. Serous borderline tumors of the peritoneum. *Am J Surg Pathol*. 1990;:230-9
- 3.- Cormio G, Di Vagno G, Di Gesu G, Mastroianni M, Melilli GA, Vimercati A, Putignano G, Loverro G, Selvaggi L. Primary peritoneal carcinoma: a report of twelve cases and a review of the literature. *Gynecol Obstet Invest*. 2000;50:203-6.
- 4.- Koutselini HA, Lazaris AC, Thomopoulou G, Papayannopoulou A, Kairi-Vasiliatou E. Papillary serous carcinoma of peritoneum: case study and review of the literature on the differential diagnosis of malignant peritoneal tumors. *Adv Clin Path*. 2001;5:99-104.
- 5.- Chew S, Tham KF, Lim FK, Ratnam SS. Papillary serous carcinoma of the peritoneum. *J Obstet Gynaecol*. 1995;2:341-7.
- 6.- Menzin AW, Aikins JK Jr, Wheeler JE, Rubin SC. Surgically documented responses to paclitaxel and cisplatin in patients with primary peritoneal carcinoma. *Gynecol Oncol*. 1996;62:55-8.
- 7.- Saleh WA, Van de Ven CJ, Kim W. Primary papillary serous carcinoma of the peritoneum: a case of complete remission of bulky peritoneal disease after chemotherapy. *Henry Ford Hosp Med J*. 1992;40:136-8.
- 8.- Ajsaka H, Yonemura Y, Bando E, Fushida S, Nishimura G, Miwa K. Long-term survival of a patient with primary papillary serous carcinoma of the peritoneum treated by subtotal peritonectomy plus intraoperative chemohyperthermia. *Hepatogastroenterology*. 2002;49:1027-9.
- 9.- Look M, Chang D, Sugarbaker PH. Long-term results of cytoreductive surgery for advanced and recurrent epithelial ovarian cancers and papillary serous carcinoma of the peritoneum. *Int J Gynecol Cancer*. 2003;13:764-70.
- 10.- Chen KT, Flam MS. Peritoneal papillary serous carcinoma with long-term survival. *Cancer*. 1986 Sep 15;58:1371-3.

Figura 3: HE x 300 atipias celulares manifestas