



ADENOCARCINOMA PAPILAR SEROSO PRIMARIO DEL EPIPLÓN MAYOR: "OMENTAL CAKE". PRESENTACIÓN DE UN CASO.

M^a Belén Rodríguez Sanz

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Asistencial de Ávila.

RESUMEN

El adenocarcinoma papilar seroso primario del peritoneo es una entidad maligna rara que afecta a mujeres predominantemente postmenopáusicas. Se trata de una patología indistinguible de la carcinomatosis peritoneal del carcinoma de ovario.

Se debe plantear el diagnóstico diferencial con otras patologías como el mesotelioma peritoneal maligno que se asocia con la exposición al asbesto, tuberculosis peritoneal, linfomatosis peritoneal y sobre todo con la carcinomatosis de ovario.

Presentamos un caso clínico de una mujer de 66 años con carcinoma peritoneal primario en el epiplón mayor.

PALABRAS CLAVE

Carcinoma peritoneo. Omental Cake.

INTRODUCCIÓN

El omento o epiplón mayor es el pliegue peritoneal de mayor tamaño en el abdomen. Es la continuación del ligamento gastrocólico y está formado por una doble reflexión del mesogastrio dorsal, por lo tanto se compone de cuatro hojas de peritoneo.

"Omental cake" se define como engrosamiento anormal del epiplón mayor. Es una infiltración de la grasa omental, típicamente causada por infiltración de tumores metastásicos como estómago, ovario o colon; aunque también se infiltra por tuberculosis peritoneal, linfomas, o de forma primaria, por tumores de carácter neoplásico.

El carcinoma papilar seroso primario del peritoneo (CPSPP) es una neoplasia rara cuya incidencia se estima

es de 6.8 casos por millón de habitantes⁽¹⁾. Fue descrito por primera vez por Swerdlow en 1959⁽²⁾, pero es en 1977 cuando Kannerstein y col. establecen criterios de diferenciación con el mesotelioma maligno⁽³⁾.

Se cree que deriva del revestimiento mesotelial de la pelvis extraovárica y región inferior del abdomen, se considera una entidad patológica de origen mülleriano⁽⁴⁻⁵⁾.

Se han descrito varios tipos histológicos, pero seroso es el más frecuente⁽⁶⁻⁷⁾, esta variante como la que presentamos en nuestro caso clínico se asocia más frecuentemente con factores pronósticos desfavorables como invasión linfovascular, penetración miometrial profunda, metástasis ganglionares y mala evolución.

Se caracteriza por afectación masiva del peritoneo con escasa o nula afectación de la superficie del ovario, incluso puede desarrollarse en mujeres con ooforectomía bilateral previa independientemente de su patología benigna o maligna.⁽⁸⁾

Debido al origen embriológico común del mesotelio del peritoneo y el epitelio germinal del ovario, las características clínicas e histológicas del CPSPP son casi indistinguibles a las del carcinoma papilar seroso del ovario.

CASO CLÍNICO

Mujer de 66 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, valvulopatía mitral, hipertensión pulmonar y parálisis diafragmática. Acude al servicio de urgencias por cuadro de dolor abdominal supraumbilical inespecífico y distensión abdominal de dos meses de evolución.

En la analítica solo destaca la discreta-moderada elevación del CA 125 con un valor de 237 U/ml siendo los marcadores tumorales CEA, CA 19.9, CA 15.3, alfafeto-proteína y BHGC normales.

En la exploración física: abdomen globuloso, blando y depresible doloroso a la palpación difusa principalmente en hemiabdomen superior sin defensa ni signos de irritación peritoneal. Se palpa engrosamiento difuso-masa en mesogastrio.

Se realiza TAC abdominal con presencia de inflamación irregular de la pared anterior, engrosamiento difu-

TRABAJO ENVIADO: 17-abril-2015

ACEPTADO PARA SU PUBLICACIÓN: 5-junio-2015

CORRESPONDENCIA:

M^a Belén Rodríguez Sanz
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo.
Complejo Asistencial de Ávila
Avenida Juan Carlos I, s/n • 05071 ÁVILA
brosanz@yahoo.es
Tel.: 646.874.565 • 983.243.718

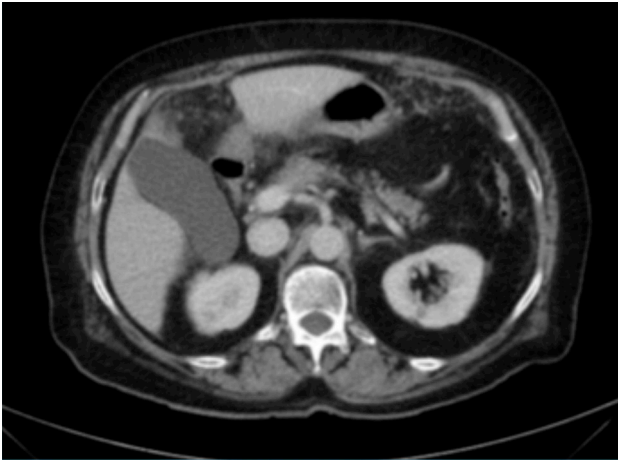


Figura 1.- Engrosamiento del epiplón.

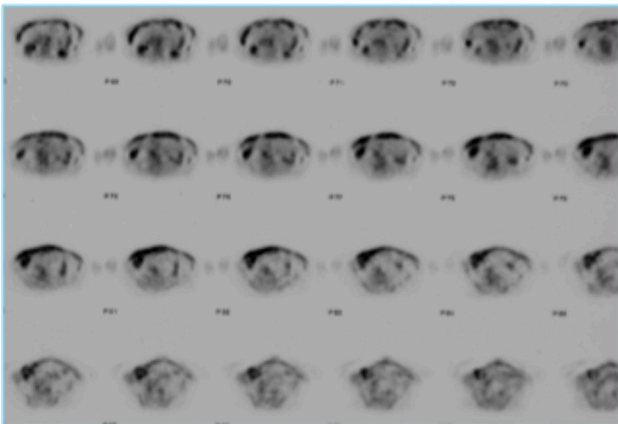


Figura 2.- Hipercaptación del epiplón.

so e irregular del epiplón mayor sugerente de "omental cake" o masa de tejido denso que ha sustituido totalmente la estructura grasa del epiplón (Figura 1).

A la paciente se le realizaron gastroscopia, colonoscopia mamografías que fueron normales. En la ecografía vaginal los anejos son de morfología y tamaño normales. Se solicitó tomografía con emisión de positrones en la que se describe una hipercaptación de la pared anterior del hemiabdomen derecho (Figura 2).

Se realiza laparotomía media exploradora donde se evidencia bloque tumoral del epiplón con adherencias firmes del intestino delgado e hígado sin presencia de metástasis macroscópicas visibles. (Figura 3) En la biopsia intraoperatoria es positivo para adenocarcinoma. Se efectúa resección del 95% del epiplón con conservación del intestino delgado. A la semana de la intervención se traslada a la paciente a un centro hospitalario de referencia en cirugía radical peritoneal donde se desestimó reintervención por considerar que era suficiente la resección de la primera cirugía. Posteriormente la paciente recibió tratamiento adyuvante con quimioterapia

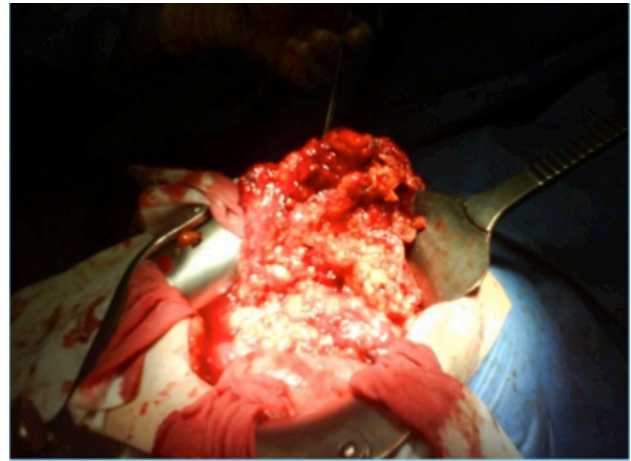


Figura 3.- Imagen quirúrgica de la neoplasia de epiplón

administrándole de inicio la combinación recomendada de Taxanos con carboplatino (carboplatino paclitaxel). El resultado de la Anatomía Patológica fue de carcinoma papilar seroso primario del peritoneo.

A los cuatro meses reingresa por dolor abdominal y vómitos ocasionales con discomfort abdominal y distensión. En el TAC de control recidiva tumoral con pequeños implantes micronodulares mesentéricos y en el resto del epiplón sugerente de carcinomatosis sin presencia de ascitis. Se inicia un nuevo ciclo de quimioterapia incluyendo un tercer medicamento como es el Irinotecan. La paciente fallece un mes después del reingreso por carcinomatosis difusa y cuadro de obstrucción intestinal de origen tumoral.

DISCUSIÓN

El carcinoma seroso papilar representa el 1-2% de todos los cánceres peritoneales primarios, por tanto se trata de una patología rara de baja frecuencia, considerablemente más baja que el carcinoma seroso papilar del ovario⁽¹⁾.

La característica principal del CPSPP es la afectación peritoneal difusa con mínima o ninguna afectación ovárica, nuestra paciente en el momento del diagnóstico solamente presentaba afectación masiva del epiplón mayor sin difusión peritoneal, parietal ni visceral.

El cáncer primario de peritoneo ocurre casi exclusivamente en mujeres, aunque se han descrito dos casos en varones⁽⁹⁾ sin antecedentes de exposición al asbesto. En un estudio realizado por Halperin y col⁽¹⁰⁾ hace referencia a que las mujeres con CPSPP tienen una menarquía más temprana, mayor número de embarazos y más baja incidencia familiar para el cáncer ginecológico que en mujeres con neoplasias de ovario. Las mujeres con mutación del BRCA1 tienen más riesgo de desarrollar CPSPP en un 5-10% y tienen sobreexpresión de p53. Parece que son tumores hormono dependientes.



Un grupo de Oncología Ginecológica GOG estableció ciertos criterios para el diagnóstico:

- Ovarios de tamaño normal menores o igual a 3 cm o aumentados de tamaño por proceso benigno.
- Ausencia de compromiso ovárico o limitado a la superficie.
- Histología de tipo seroso.
- Volumen de afectación extra ovárica significativamente mayor que de ovario.

Los síntomas clínicos son variados (Tabla I). Nuestra paciente al ingreso solo presentaba dolor abdominal inespecífico y distensión abdominal sin otra sintomatología acompañante.

TABLA I

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dolor abdominal	65%
Distensión abdominal	51%
Ascitis de rápida evolución	50-80%
Presencia de masas abdominal	30%
Alteración del ritmo intestinal.	30%
Dispepsia	20%
Nauseas y vómitos.	20%
Síntomas urinarios.	6%
Síndrome constitucional	9-16%
Pacientes asintomáticos.	6%
Examen pélvico normal.	30-50%.

La elevación del CA 125 está presente en más del 90% (> de 35.0 µgr/ml) (12), no obstante este dato no es diagnóstico de carcinoma peritoneal, dado que aparece en el 1% de la población sin afectación tumoral como en pacientes cirróticos. Es útil en el seguimiento y evolución de la enfermedad en los pacientes intervenidos quirúrgicamente. No se ha demostrado la utilidad de otros marcadores tumorales para este tipo de neoplasia.

La diseminación se produce de forma transperitoneal. El sitio más frecuente y común es el epiplón en 90-100% (Tabla II), sin embargo, nuestra paciente desarrolla la neoplasia en el epiplón mayor con posterior diseminación al peritoneo.

El diagnóstico se efectúa con técnicas de imagen como Radiología simple de tórax para descartar metástasis. Ecografía abdominal y TAC con signos de engrosamiento peritoneal nodular focal o difuso, omental cake, masas irregulares, ascitis, derrame pleural, calcificaciones del tumor, adenopatías y ovarios normales (13). De-

TABLA II

SITIOS PRINCIPALES DE EXTENSIÓN TUMORAL

Epiplón	95%,
Ovarios.	95%
Peritoneo pélvico	93%
Peritoneo abdominal	88%
Diafragma	84%,
Ascitis maligna	80%
Ganglios paraaórticos.	20%
Pleura	17%
Hígado	1%

terminación del CA125 es útil para el diagnóstico (14). Altras y col. (15) consideran que los valores de este marcador se correlacionan con el estadio y las respuestas al tratamiento.

Se debe realizar diagnóstico diferencial con el mesotelioma maligno, linfomatosis, carcinoma metastásico de ovario y con menor frecuencia metástasis de carcinoma de estomago, colon, mama o páncreas.

El tratamiento de elección es la cirugía de citorreducción que en el 98% debe ser extensa por tumor diseminado. Debe incluir histerectomía, salpingooforectomía bilateral, omentectomía, resección intestinal solo para prevenir la obstrucción intestinal y esplenectomía. El objetivo del tratamiento es realizar cirugía, citorreducción óptima con enfermedad residual menor de un centímetro de diámetro, esta cirugía se consigue solo en menos del 50% de los casos (33-69%) (14). En el caso de nuestra paciente solo efectuamos resección del tumor porque se trasladaba a un hospital de referencia para cirugía radical total R0 que posteriormente se desestimó en dicho hospital. La terapia neoadyuvante utiliza el cisplatino, actualmente se recomienda la combinación de dos quimioterápicos como el carboplatino/paclitaxel y se está estudiando últimamente si es beneficiosa la asociación de un tercer quimioterápico como la ciclofosfamida o el irinotecan (16). La supervivencia media es de 7-24 meses, siendo la tasa de supervivencia a los 5 años del 0-22%.

Concluimos diciendo que el CPSPP es una neoplasia poco frecuente que representa el 1-2% de todos los cánceres peritoneales. Se debe hacer diagnóstico diferencial con la carcinomatosis de ovario. Se debe sospechar si hay una elevación del CA 125 con ovarios normales. El tratamiento es la cirugía de citorreducción óptima asociado a quimioterapia. Tienen mal pronóstico con una supervivencia media muy baja.

BIBLIOGRAFÍA

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. Swerdlow M. Mesotelioma of the pelvic peritoneum resembling papillary cystadenocarcinoma of the ovary: case report. *Am J Obstet Gynecol* 1959; 77: 197-200.
3. Kannerstein M, Churg J, Mc Cayghey WTE, Hill DP. Papillary tumors of the peritoneum in women: mesothelioma or papillary carcinoma. *Am J Obstet Gynecol* 1977;127:306-14.
4. Demir MK, Aker FV, Koksak N. Primary Serous Papillary carcinoma of the peritoneum. *Radiology* 2006; 240:905-9.
5. Lauchlan SC. The secondary müllerian system. *Obstet Gynecol Surv* 1972;27:133-46.
6. Menezes 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.
7. Eltabbakh GH, Piver MS. Extraovarian primary peritoneal carcinoma. *Oncology* 1998;12:813-9.
8. White CD. Papillary intraperitoneal neoplasia resembling ovarian carcinoma after removal of benign ovaries. *W.V Med J* 1993;89:282-3.
9. Shmeuli E, Leider-Trejo L, Schwartz I et al. Primary papillary serous carcinoma of the peritoneum in a man. *Ann Oncol* 2001;12:563-7.
10. Halperin R, Zchevi S, Langer et al. Primary peritoneal serous papillary carcinoma: a new epidemiologic trend? A matched-case comparison with ovarian serous papillary cancer. *Int J Gynecol Cancer* 2001; 11: 403-8.
11. 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.
12. Goff B. Primary peritoneal cancer. *Eh: Gershenson DM. Gynecologic cancer: controversies in management. Philadelphia Elsevier* 2004: 527-41.
13. Chion SY, Shen MH, Wang JH, Chang CY. Peritoneal serous papillary carcinoma: a reappraisal of CT imaging features and literature review. *Abdom Imaging* 2003; 28:815-9.
14. Killackey MA, Davis AR. Papillary serous carcinoma of the peritoneal surface: Matched-case comparison with papillary serous ovarian carcinoma. *Gynecol Oncol* 1993;51:171-4.
15. Altras MM, Aviram R, Cohen I. Primary peritoneal papillary serous adenocarcinoma: clinical and management aspects. *Gynecol Oncol* 1991;40:230-6.
16. Micha JP, Goldtem BH, Rettermaier MA et al. A phase II study of outpatient first-line paclitaxel, carboplatin and bevacizumab for advanced-stage epithelial ovarian, peritoneal a fallopian tube cancer. *Int J Gynecol cancer* 2007;17: 771-6.