



P-505 - NEOPLASIA QUÍSTICA MUCINOSA CON FOCOS DE ADENOCARCINOMA DE ORIGEN PRIMARIO PERITONEAL: REPORTE DEL PRIMER CASO DESCrito EN LA LITERATURA

Abellán Fernández, Jorge; Díaz López, Carmen; Gianchandani Moorjani, Rajesh; Concepción Martín, Vanessa; Rojas Estévez, Marta; Hueso Mor, Alejandro; del Pino García, Laura; Jordán Balanzá, Julio César

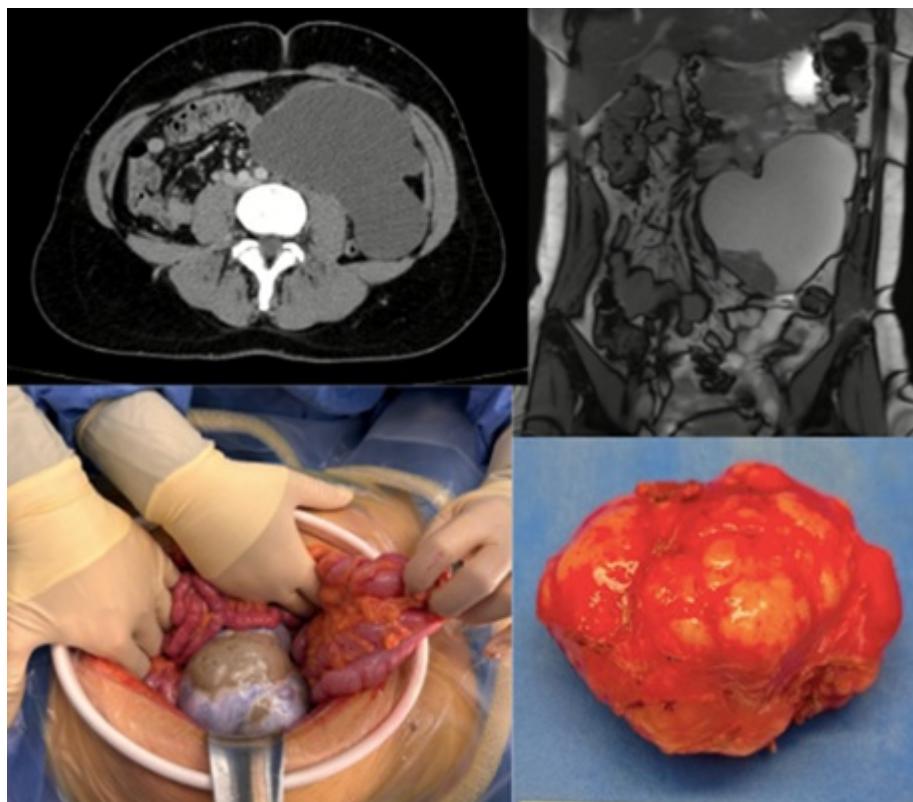
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Resumen

Introducción: El cáncer primario de peritoneo o carcinoma peritoneal primario (CPP) es un tumor maligno que se desarrolla en el peritoneo. A diferencia de la carcinomatosis peritoneal, el CPP se origina directamente en el peritoneo. Es una entidad infrecuente que afecta principalmente a mujeres y presenta una clínica e histología similar al cáncer seroso papilar de ovario. En los últimos años se ha descrito un aumento de la incidencia, estimándose en 0,68 por cada 100.000 habitantes/año. El tratamiento suele ser la cirugía citorreductora (CCR) seguida de quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC). El pronóstico es malo, con una supervivencia menor al cáncer de ovario. La tasa de supervivencia a 5 años es del 0-22%. Por otro lado, las neoplasias quísticas mucinosas son entidades raras de acúmulo de mucina que forman quistes. Se asocian a tumores tanto benignos como malignos, generalmente del páncreas, ovario, apéndice, etc. En algunos casos la ascitis mucinosa se acumula intraabdominal, como el pseudomixoma peritoneal, produciendo dolor y distensión abdominal. El tratamiento suele ser la CCR, en ocasiones asociada a HIPEC. El pronóstico depende de la extensión de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. La neoplasia mucinosa quística extraovárica puede producirse en múltiples localizaciones, comúnmente páncreas, apéndice y tracto hepatobiliar. Se han descrito casos en el mesenterio de intestino delgado, mesocolon y mesoapéndice, si bien no se han publicado casos de tumor primario puramente peritoneal. En el presente trabajo se expone el caso de una paciente con una neoplasia quística mucinosa con focos de adenocarcinoma, de origen primario puramente peritoneal.

Caso clínico: Mujer de 44 años, fumadora, sin AP de interés. Consulta por sensación de masa en flanco izquierdo. Tanto la TC como la RM describen una masa mesentérica de 112 × 122 × 79 mm, bien definida, lobulada, con calcificaciones en la pared y componentes sólidos en su interior, que desplaza pero no infiltra estructuras vecinas; y se descartaron adenopatías y afectación a distancia. Todo ello compatible con mesotelioma quístico o cistoadenoma seroso. Marcadores tumorales negativos y endoscopias normales. Se programa una cirugía que objetiva una masa polilobulada en flanco izquierdo dependiente del peritoneo parietal, que no infiltra órganos. No se visualizaron otras lesiones. La masa se extirpó sin rotura de la misma. La AP definitiva revela una formación quística polilobulada de 820 g y 14,3 × 12,5 × 10,4 cm, compatible con neoplasia quística mucinosa con múltiples focos de adenocarcinoma invasivo bien diferenciado asociado, así como áreas de estroma tipo ovárico, sin afectación capsular. Expresión de CK19, CK7, CK20, CDX2, SATB2, WT1, MUC1,

MUC5AC, MUC6, MUC2, ER, PR, alfa-inhibina y CD10. La citología fue negativa para malignidad. La paciente tuvo una evolución posoperatoria satisfactoria sin complicaciones y fue dada de alta el 5.^º día posoperatorio. En comité de tumores se decide seguimiento asumiendo cirugía radical.



Discusión: La neoplasia quística mucinosa de origen primario peritoneal representa una entidad excepcional, sin casos descritos previamente en la literatura. Su diagnóstico y manejo siguen siendo un desafío, y aunque el tratamiento quirúrgico completo parece adecuado, no existe aún un consenso sobre la terapia complementaria óptima.