



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Carta científica

Tumor mucinoso desarrollado en un teratoma ovárico maduro: presentación inusual de pseudomixoma peritoneal

Mucinous tumour in a mature ovarian teratoma: An unusual presentation of pseudomyxoma peritonei

El pseudomixoma peritoneal (PMP) es una entidad clinicopatológica poco frecuente, caracterizada por la existencia de mucina extracelular en la cavidad abdominal y se puede clasificar histológicamente en adenomucinos, adenomucinos híbridos y adenocarcinoma mucinoso^{1,2}.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años con una historia de 3 meses de dolor y distensión abdominal (fig. 1A) acompañados de anorexia. A la exploración observamos un abdomen extremadamente distendido, doloroso a tensión, que le imposibilitaba adoptar cualquier postura. La ecografía abdominal informó de una gran tumoración probablemente mucinosa que ocupaba toda la cavidad abdominal sin poder precisar su origen. La TAC abdominopélvica puso de manifiesto una gran masa abdominal que comprimía las vísceras. El diagnóstico de presunción fue PMP de origen apendicular o tumor mucosecretor de ovario izquierdo. Se evacuaron 15 kg de material mucinoso denso (fig. 1B). Se realizó doble anexectomía, omentectomía mayor completa, peritonectomía parietal derecha, parietal izquierda, pélvica, apendicectomía y resección de múltiples implantes. Tras cirugía citoreductora completa, se realizó HIPEC según técnica de coliseum (Sugarbaker). La evolución postoperatoria fue favorable, siendo dada de alta hospitalaria al 12.º día. En la última revisión, a los 20 meses poscirugía, la paciente se encuentra libre de enfermedad con los marcadores tumorales normales. El examen macroscópico demostró un tumor mucosecretor multilocular de ovario izquierdo de 18 × 10 cm con rotura capsular (fig. 1C), mientras que el apéndice cecal era normal. El estudio microscópico de ese ovario confirmaba la presencia de una neoplasia mucinosa de bajo grado de malignidad (fig. 2A), desarrollada en tejido de estirpe digestiva derivado de la hoja germinativa endodérmica de un teratoma ovárico quístico maduro con inmunoposición positiva para CK20, CDX2 y para CK7 (fig. 2 B, C y D), resultando negativa para CA125. La neoplasia mucinosa adoptaba un crecimiento neoplásico expansivo, sin destrucción del estroma, asociada a moco

paucicelular parietal y extramural. El resto del teratoma presentaba elementos tisulares maduros derivados también de la línea germinativa endodérmica (epitelio respiratorio y glándulas mucosas traqueobronquiales) y de la línea mesodérmica (cartilago, hueso, tejido graso y estructuras vasculares) (fig. 1D). El ovario contralateral albergaba un teratoma quístico maduro incidental de 2 cm con tejidos maduros de 2 hojas germinativas (endodérmica y mesodérmica), sin detectar tampoco tejidos derivados de la hoja germinativa ectodérmica. El estudio histológico del peritoneo, omento e implantes constató la existencia de grandes cantidades de mucina paucicelular con escasas células epiteliales mucinosas sin atipia, correlacionable con adenomucinos diseminada peritoneal (DPAM).

Desde un punto de vista histológico e inmunohistoquímico no es fácil distinguir si un tumor mucinoso ovárico deriva del epitelio de la superficie ovárico, es secundario a un tumor mucinoso del tracto gastrointestinal bajo, o se trata de un tumor de histogénesis teratomatosa^{3,4}. La existencia de elementos epiteliales del tracto gastrointestinal en el componente teratomatoso y de otros tejidos de diferentes hojas germinales colindando con el tumor mucinoso, la inexistencia de un tumor del tramo gastrointestinal bajo previo o sincrónico con un apéndice cecal normal, así como una inmunoposición positiva para CDX2, CK20 y coexpresión para CK7, apoyan el diagnóstico de un tumor mucinoso primario de ovario asociado a un teratoma quístico maduro^{4,5}. El inmunofenotipo del tumor mucinoso ovárico mostraba similitudes con tumores mucinosos del tracto gastrointestinal bajo, fundamentalmente, con tumores de bajo grado apendiculares que, usualmente, se asocian a PMS, como en este caso^{3,4,6-8}.

Aunque la asociación de tumores mucinosos apendiculares de bajo grado/mucocele con PMP está aceptada⁶⁻⁸, el verdadero origen del PMP en mujeres que tienen un tumor apendicular y un tumor ovárico simultáneamente ha sido

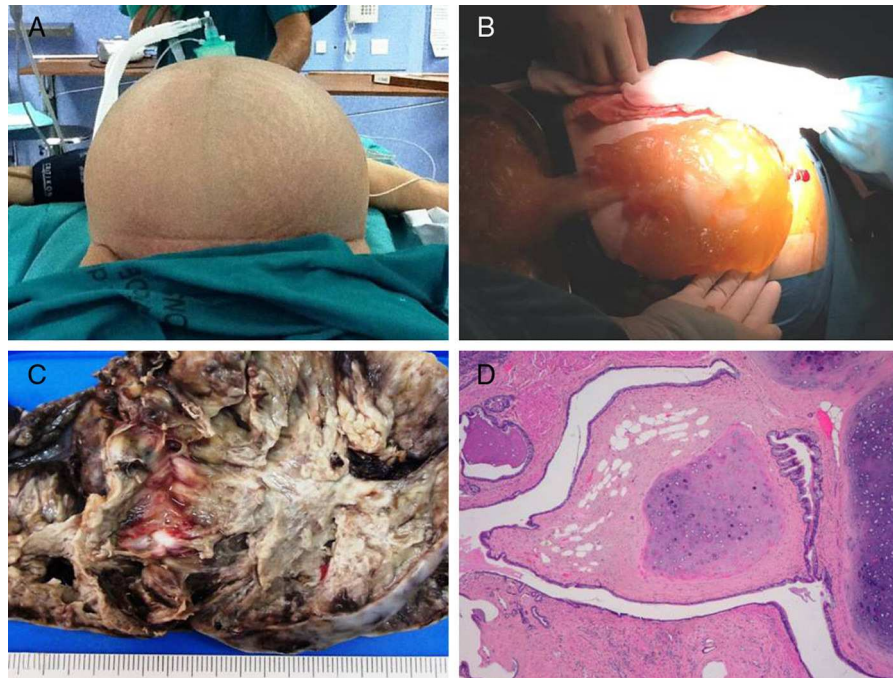


Figura 1 – A) Distensión masiva abdominal. B) Material mucinoso de la cavidad (PMP). C) Imagen macroscópica del tumor mucosecretor ovárico. D) Tejidos maduros teratomatosos asociados al tumor mucinoso (Hematoxilina y Eosina, x4).

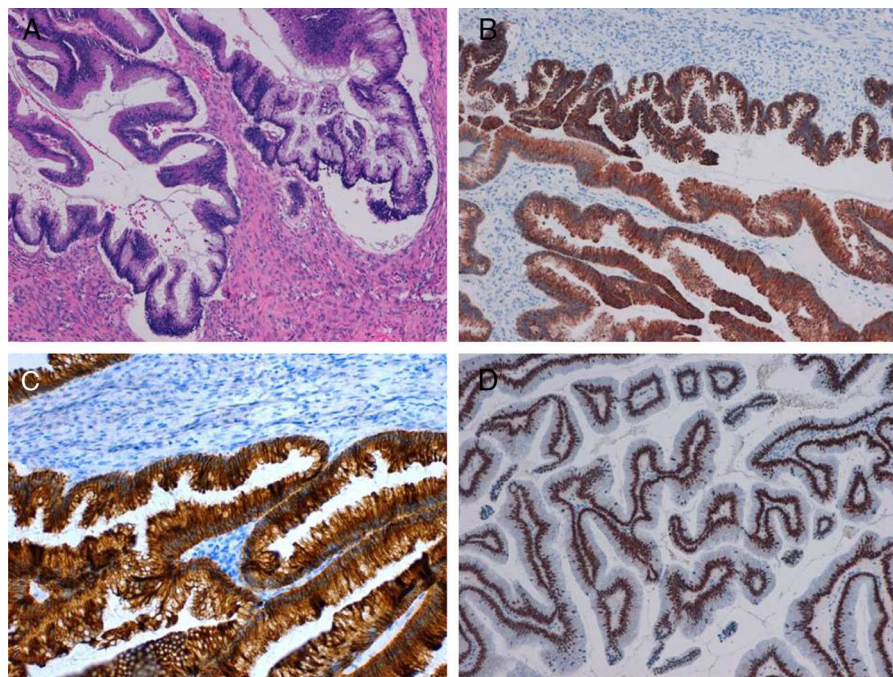


Figura 2 – A) Imagen microscópica de tumor proliferativo mucinoso (Hematoxilina y Eosina, x10). B) Inmunoexpresión positiva citoplasmática difusa (Citoqueratina 7, x10). C) Positividad difusa citoplasmática (Citoqueratina 20, x20). D) Inmunotinción nuclear positiva difusa (CDX2, x10).

tema de controversia³⁻⁵. Así, avances en las técnicas de genética molecular y de inmunohistoquímica han proporcionado pruebas convincentes de que el origen del PMP es el tumor mucinoso apendicular, y de que el tumor ovárico correspondería a una metástasis de este último^{3-5,9}. En

nuestro caso el apéndice era normal, lo que favorecía el planteamiento de un tumor mucinoso ovárico primario como origen del cuadro de PMP.

Los tumores mucinosos están presentes en el 2-11% de los teratomas quísticos maduros de ovario, y el 3-8% de tumores

mucinosos de ovario se asocian a teratomas⁴. Los tumores mucinosos primarios de ovario usualmente son CK7+ y CK20-, los tumores mucinosos derivados del tracto gastrointestinal bajo son CK20+ y CK7-, aunque algunos tumores de colon derecho y apéndice también pueden expresar CK7. Los tumores mucinosos desarrollados en teratomas presentan una inmunotinción variable, siendo frecuente la positividad para ambas citoqueratinas, CK20 y CK7, con un patrón de tinción difuso o focal^{4,5,8}.

Concluimos que el término PMP debe reservarse exclusivamente para definir la situación clínica caracterizada por la presencia masiva de material mucinoso en la cavidad peritoneal, con independencia de su origen tumoral. Podemos diferenciar 3 tipos histológicos según la clasificación de Ronnet: adenomucinositis peritoneal difusa, carcinomatosis peritoneal mucinosa diseminada y formas intermedias o híbridas. Numerosos estudios y consensos avalan la cirugía citorrreductora completa combinada con quimioterapia intraperitoneal perioperatoria como el tratamiento de elección para este tipo de pacientes¹⁰. Por ello, aconsejamos que estos pacientes sean remitidos a uno de los centros de referencia en cirugía oncológica peritoneal que existen en nuestro país.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sugarbaker PH. Epithelial appendiceal neoplasms. *Cancer J*. 2009;15:225-35.
2. Long RT, Spratt Jr JS, Dowling E. Pseudomyxoma peritonei. New concepts in management with a report of seventeen patients. *Am J Surg*. 1969;117:162-9.
3. O'Connell JT, Tomlinson JS, Roberts AA, McGonigle KF, Barsky SH. Pseudomyxoma peritonei is a disease of MUC2-expressing goblet cells. *Am J Pathol*. 2002;161:551-64.
4. Gibbs NM. Mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the vermiform appendix with particular reference to mucocoele and pseudomyxoma peritonei. *J Clin Pathol*. 1973;26:413-21.
5. Pai RK, Longacre TA. Appendiceal mucinous tumors and pseudomyxoma peritonei. Histologic features, diagnostics problems, and proposed classification. *Adv Anat Pathol*. 2005;12:291-311.
6. Panaralli NC, Yantiss RK. Mucinous neoplasms of the appendix and peritoneum. *Arch Pathol Lab Med*. 2011;135:1261-8.
7. Pranesh N, Menasce LP, Wilson MS, O'Dwyer ST. Pseudomyxoma peritonei: Unusual origin from an ovarian mature cystic teratoma. *J Clin Pathol*. 2005;58:1115-7.
8. Ronnett BM, Kurman RJ, Zahn CM, Shmookler BM, Jablonski KA, Kass ME, et al. Pseudomyxoma peritonei in women: A clinicopathologic analysis of 30 cases with emphasis on site of origin, prognosis, and relationship to ovarian mucinous tumours of low malignant potential. *Hum Pathol*. 1995;26:509.
9. 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 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.
10. Cascales-Campos P, Muñoz-Casares FC, Rufián-Peña S, Ortega-Salas R, Torres-Melero J. Carcinomatosis peritoneal mucinosa de ovario y pseudomixoma peritoneal de origen ovárico. ¿Son sinónimos? *Cir Esp*. 2009;85:54-63.

Jacob Motos Micó^a, Francisco Javier Velasco Albendea^b,
Manuel Ferrer Márquez^{a*}, Emilia Medina Estévez^b y
Juan Torres Melero^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manuferrer78@hotmail.com
(M. Ferrer Márquez).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.04.013>