CARCINOMA SEROSO PAPILAR PRIMARIO DE PERITONEO A PROPÓSITO DE UN CASO

LUIS SARDIÑA, LEIDER CAMPOS, KATHERIN KOURY, CARMEN SILVA, LORETTA DI GIAMPIETRO, MARKO REZIC, FRANCISCO MEDINA

SERVICIO DE GINECOLOGÍA ONCOLÓGICA. SERVICIO ONCOLÓGICO HOSPITALARIO IVSS, CARACAS, VENEZUELA.

RESUMEN

OBJETIVO: Presentar caso de tumor epitelial raro derivado del peritoneo. **MÉTODO:** Paciente femenina 62 años, quien consulta por aumento de volumen inguinal derecho de 3 meses de evolución. Examen físico: abdomen globoso por panículo adiposo, no se palpa tumor; tumor inguinal derecho de 5 cm x 4 cm. Adenopatía inguinal izquierda de 1,5 cm. Marcadores tumorales: CA 125, alfa feto proteína y CEA normales. Estudios de imágenes reportan tumor pélvico de aproximadamente 10 cm, además de adenopatías inguinales bilaterales, la mayor del lado derecho de 72 mm x 42 mm. PAAF de plastrón inguinal derecho reporta adenocarcinoma metastásico. Es llevada a intervención con diagnóstico de carcinoma de ovario estadio IV. **RESULTADOS:** Hallazgos operatorios incluyeron: ascitis, implantes peritoneales, tumor parauterino izquierdo y plastrones ganglionares pélvicos, para aórticos e inguinales. Se realiza cirugía estadiadora de ovario con cito reducción subóptima. El reporte de anatomía patológica concluye: carcinoma seroso papilar primario de peritoneo de origen Mülleriano vs. mesotelioma maligno. La inmunohistoquímica es positiva para citoqueratina 7, CA125, WT1 y p53; negativa para queratina 20, calretinina y TTF1. Se concluye como carcinoma seroso papilar primario de peritoneo estadio IV. Actualmente recibe tratamiento sistémico con respuesta parcial. **CONCLUSIÓN:** Entidad indistinguible histológicamente de su contraparte de ovario, excepto por los criterios diagnósticos establecidos para tal fin. Se caracteriza por una afección amplia del peritoneo con ovarios normales. Se deriva del epitelio celómico del peritoneo. El tratamiento es igual al carcinoma de ovario, pero tiene peor pronóstico.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma, seroso, papilar, primario, peritoneo, ovario, mesotelioma.

SUMMARY

OBJECTIVE: We present a rare case of epithelial tumor derived from peritoneum. **METHOD:** Is a female patient 62 years old, who consulted us with right inguinal tumor of 3 months of evolution. The physical examination for abdominal adiposity globosely, with not palpable tumor, right inguinal tumor of about 5 cm x 4 cm. Left inguinal adenopathy of about 1.5 cm size. Tumor markers: CA 125, alpha fetoprotein and normal CEA. Imaging studies reported pelvic mass of approximately 10 cm, bilateral inguinal addition, most of the right side of 72 mm x 42 mm. FNA reports plastron right inguinal of metastatic adenocarcinoma. Operating table is carried diagnosed with ovarian carcinoma stage IV (inguinal nodes). **RESULTS:** The operative findings included: ascites, peritoneal implants, tumor par-uterine left pelvic ganglion ascots, par-aortic and inguinal. Surgery is performed ovarian staging with suboptimal cyto-reduction. The pathology report concludes: Primary papillary serous carcinoma of müllerian origin vs. peritoneal malignant mesotelioma. The Immunohistochemistry is positive for cytokeratin 7, CA125, WT1 and p53; negative for keratin 20, calretinin and TTF1. It is concluded primary serous papillary carcinoma of peritoneum stage IV. Currently she receives systemic treatment with partial response. **CONCLUSION:** Entity histological is indistinguishable ovarian counterpart, except for the diagnostic criteria established for this purpose. It is characterized by extensive peritoneal disease with normal ovaries. It is derived from the celomic epithelium of the peritoneum. The treatment is the same as ovarian carcinoma, but has described a worse prognosis.

KEY WORDS: Carcinoma, serous, papillary, primary, peritonea, ovarian, mesotelioma.

Recibido: 29/04/2012 Revisado: 18/06/2012
Aceptado para publicación: 31/08/2012

Correspondencia: Dr. Luis Sardiña D. Urb. Los Castaños Av. Alejandro Calvo L. El Cementerio, Caracas, Venezuela. Tel: +58424-9353141.
E-mail: irsd01@hotmail.com.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma seroso papilar primario de peritoneo es un tumor epitelial raro derivado de este. Fue descrito por primera vez por Swerdlow en 1959, pero es en 1977 cuando Kannerstein y col., establecen los criterios para diferenciarlo del mesotelioma maligno. Se considera una entidad independiente y derivada del mesotelio extra ovárico con potencial Mülleriano ⁽¹⁾. El tipo histológico predominante es el seroso aunque se han descrito otros. En general es indistinguible del carcinoma de ovario y la mayoría de las veces este es el diagnóstico preoperatorio. La diferenciación final se realiza por el estudio histopatológico definitivo, la inmunohistoquímica es de gran ayuda para establecer los diagnósticos diferenciales.

En el siguiente trabajo se presenta el caso de un carcinoma seroso papilar primario de peritoneo quien fue tratada en el Servicio Oncológico Hospitalario del IVSS, Caracas, Venezuela.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 62 años hipertensa y diabética, quien consulta por presentar aumento de volumen inguinal derecho. Acude a facultativo quien realiza punción aspiración aguja fina (PAAF) de la lesión que reporta adenocarcinoma metastásico, se realiza TAC de abdomen y pelvis que reporta: tumor para uterino derecho. Por tal motivo es referida a nuestro centro siendo evaluada por el servicio de Ginecología Oncológica.

Al examen físico la paciente presenta un abdomen globoso por panículo adiposo, no se palpa tumor. Se evidencia tumor inguinal derecho de aproximadamente 5 cm x 4 cm. Adenopatía inguinal izquierda de aproximadamente 1,5 cm. Al tacto rectal se palpa tumor hacia cara anterior de recto, poco móvil, superficie regular, que no

condiciona estenosis del mismo. El resto del examen se encuentra dentro de límites normales.

Entre los estudios paraclínicos realizados se encuentran marcadores tumorales como: CA 125: 58 UI/mL, alfa feto proteína: 9,78 UI/mL y CEA: 0,3 ng/mL. El ultrasonido de partes blandas reporta ganglios aumentados de tamaño inguinales bilaterales, los inguinales izquierdos de 24 mm x 17 mm y 19 mm x 6 mm e inguinales derechos de 31 mm x 26 mm y 72 mm x 42 mm. Se indica realizar tomografía de abdomen y pelvis que describe tumor pélvico de 110 mm x 100 mm, quístico, homogéneo, impresiona plastrón inguinal derecho. Los estudios endoscópicos se encontraban sin lesiones aparentes.

Dado lo anteriormente descrito se plantea como diagnóstico un adenocarcinoma de ovario estadio IV debido a la presencia de positividad en los ganglios inguinales derechos. Se decide realizar cirugía estadiadora de ovario con cito reducción óptima de ser posible. Es llevada a quirófano con los siguientes hallazgos operatorios: líquido ascítico en cavidad, múltiples implantes en epiplón mayor, tumor para-uterino izquierdo de 6 cm x 6 cm, deformado, hiperémico, que envuelve parte del ovario y se adhiere a la serosa de la trompa, útero sin lesiones, plastrones inguinales pélvicos bilaterales, ganglios para-aórticos palpables y plastrón inguinal bilateral, adherido a los vasos femorales en el lado derecho. Se realizó cirugía estadiadora de ovario con cito reducción sub-óptima.

El reporte de anatomía patológica concluye: carcinoma seroso papilar en anexo izquierdo, la lesión se encuentra adherida a la serosa de la trompa uterina sin contacto macroscópico con la luz de esta. Las muestras referidas como ganglios pélvicos, peritoneo parietal y epiplón reportan: adenocarcinoma metastásico seroso papilar. El resto de las muestras de la cirugía estadiadora fueron reportadas como negativas. Se plantean como diagnósticos: carcinoma seroso papilar primario de peritoneo de origen Mülleriano vs., mesotelioma maligno. Se indica realizar estudio

de inmunohistoquímica que reporta positividad para citoqueratina 7, CA 125, WT1 y p53; y negativo para calretinina, TTF1 y citoqueratina 20.

Se concluye como diagnóstico final carcinoma seroso papilar primario de peritoneo estadio IV a ganglios inguinales. Se decide enviar a tratamiento sistémico con quimioterapia. Actualmente ha recibido 4 ciclos de paclitaxel y carboplatino con respuesta parcial en 6 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

El carcinoma primario de peritoneo es un tumor que se desarrolla de la superficie peritoneal de la pelvis y abdomen, caracterizado por carcinomatosis sin afectación ovárica o esta es mínima y el tumor primario no es identificable. Tiene muchos sinónimos: tumor peritoneal papilar, carcinoma papilar seroso de la superficie ovárica, carcinoma papilar seroso extra-ovárico, carcinoma papilar seroso del peritoneo ⁽²⁾.

Se presenta en una relación de 1:10- 1:15 casos por cada caso de carcinoma de ovario. La edad promedio de presentación es de 66 años, pero con un rango amplio (25- 83 años). Aproximadamente el 3,2 % al 21 % tienen historia de ooforectomía bilateral. Puede estar asociado a desórdenes endometriales en 18 % de los casos. El 60 %- 80 % de los casos se presentan en estadios III y IV ⁽³⁾.

El tipo histológico más frecuente es el seroso papilar que representa entre el 70 % - 80 % de los casos según las diferentes series, pero se han descrito otros como: endometroide, de células claras, mucinoso, tumor de Brenner y tumor mixto Mülleriano.

Se han establecido criterios diagnósticos para diferenciarlo del carcinoma de ovario, según la última actualización del *Gynecology Oncology Group* ⁽⁴⁾ deben existir los siguientes criterios diagnósticos para el carcinoma primario de

peritoneo:

1. Ovarios de tamaño normal o con un diámetro < 5 cm.
2. Afectación extra ovárica llamativamente mayor que la ovárica.
3. Microscópicamente el componente ovárico puede ser:
 - No existe.
 - Está confinado al epitelio de la superficie ovárica.
 - Afectación del epitelio de la superficie ovárica junto a invasión del estroma, y esta es < 5 mm x 5 mm.
 - Invasión del estroma < 5 mm x 5 mm con o sin afectación del epitelio de la superficie.

En los estudios de inmunohistoquímica, pueden presentar marcaje a los siguientes antígenos: PLAP (38 %), amilasa (15 %), CEA (8 %), B72.3, S-100, CK, EMA, LeuM1, LN1, LN2, MB2, p53 (81 %) ⁽²⁾.

Los principales diagnósticos diferenciales, además del carcinoma de ovario, se encuentran: mesotelioma maligno, mesotelioma papilar benigno, carcinomatosis peritoneal metastásica, tumor seroso papilar primario de peritoneo *borderline*, endosalpingiosis, psamoma-carcinoma de peritoneo.

El principal diagnóstico diferencial después del carcinoma de ovario es el mesotelioma maligno. Este último está relacionado a la exposición prolongada a asbesto, tiene mayor predominancia por hombres. Histológicamente, tiene componente de células fusiformes, eosinofilia citoplasmática, vacuolización extensiva de las células, raramente presenta cuerpos de psammoma ⁽⁵⁾. En el estudio de inmunohistoquímica, presenta positividad a citoqueratina 5/6, CA 125, vimentina y calretinina, siendo esta última un marcador importante para diferenciarlo del carcinoma primario de peritoneo como se muestra en el caso que se presentó.

Los síntomas con los que se presentan son

inespecíficos y simulan al carcinoma de ovario, por tal motivo la mayoría de las veces este es el diagnóstico preoperatorio. Entre los síntomas más frecuentes se encuentran: dolor abdominal (53,6 %), síntomas gastrointestinales (31,6 %), distensión abdominal (47,4 %), pérdida de peso (14,7 %) y masa pélvica palpable (26,3 %). Los estudios de imágenes y extensión utilizados son fundamentalmente el ultrasonido y la tomografía axial computarizada. El CA 125 se encuentra elevado entre un 75 % y 94 % de los casos ⁽³⁾.

Barda y col., realizaron un trabajo en el que compararon las características clínicas del carcinoma primario de peritoneo y el de ovario. Encontraron que no existen diferencias significativas en lo que respecta a los signos y síntomas, estudios de imágenes, marcadores tumorales y antecedentes personales o familiares de las pacientes. ⁽³⁾.

En cuanto al tratamiento, la cito reducción quirúrgica máxima asociada a quimioterapia adyuvante con carboplatino y paclitaxel constituye la piedra angular del mismo. Se debe realizar cirugía cito reductora, igual que en

carcinoma de ovario. El éxito de la cirugía es más bajo que en el carcinoma de ovario (33 % - 69 %), estos valores se deben a la mayor afectación del abdomen superior. Debe intentarse la escisión de todo implante peritoneal visible ⁽¹⁾.

La quimioterapia se basa en regímenes a base de platino/paclitaxel ⁽³⁾. El cetuximab también se ha empleado en estos carcinomas ⁽⁵⁾. Se puede encontrar respuesta completa hasta en 68 % según las series y respuesta parcial de hasta 18 % ⁽³⁾. A pesar de estas tasas de respuesta, la mayoría de los pacientes mueren por la enfermedad ⁽²⁾. La sobrevida a 5 años es de 15 % - 30 % ⁽⁵⁾. Esta sobrevida es mucho menor que la del carcinoma de ovario al compararla estadio por estadio. Podemos concluir que el carcinoma seroso primario de peritoneo es una enfermedad muy rara. Es indistinguible histológicamente de su contraparte de ovario. Se caracteriza por una afección amplia del peritoneo con ovarios normales. Se deriva del epitelio celómico del peritoneo. El tratamiento es igual al carcinoma seroso de ovario, pero tiene peor pronóstico.

REFERENCIAS

1. Puig F, Crespo R, Marquina I. Serous cystadenoma of borderline malignancy arising in a par ovarian para-mesonephric cyst. *Eur J Gynaecol Oncol*. 2006;27(4):417-418.
2. Pentheroudakis G, Pavlidis N. Serous papillary peritoneal carcinoma: Unknown primary tumor, ovarian cancer counterpart or a distinct entity? A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2010;75(1):27-42.
3. Barda G, Menczer J, Chetrit A, Lubin F, Beck D, Piura B, et al. Comparison between primary peritoneal and epithelial ovarian carcinoma: A population-based study. *Am J Obstet Gynecol*. 2004;190(4):1039-1045.
4. Choi CH, Kim TJ, Kim WY, Ahn GH, Lee JW, Kim BG, et al. Papillary serous carcinoma in ovaries of normal size: A clinic pathologic study of 20 cases and comparison with extra ovarian peritoneal papillary serous carcinoma. *Gynecol Oncol*. 2007;105(3):762-768.
5. Vera Alvarez J, Marigil Gomez M, Garcia Prats MD, Abascal Agorreta M, Ramon Cajal MR, Lopez Lopez JI. Clear cell carcinoma of the ovary diagnosis in ascitis fluid. A case report. *Acta Cytol*. 2007;51(1):107-112.