

PRESENTACIÓN DE CASO

Evolución atípica de un anciano con Pseudomixoma Peritoneal sometido a tratamiento quirúrgico

Atypical evolution of and elder man with peritoneal pseudomyxoma under surgical treatment

^IDr. Richard Alexander Sera Blanco 

^{II}Dr. Andrys Matos Abad 

^{III}Dra. Alina Jaquelin Vallejo Ramírez 


^{IV}Dra. Rachel Sera García 

^IEspecialista de II grado en Medicina Interna, Especialista de II Grado Medicina Intensiva. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar, Investigador Auxiliar. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas, Cuba. Correo electrónico: rsera@infomed.sld.cu

^{II}Especialista de I grado en Cirugía General. Instructor. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas, Cuba. Correo electrónico: andrysa@infomed.sld.cu

^{III}Especialista de I grado en Imagenología. Máster en Aterosclerosis. Asistente, Investigador Asistente. Hospital General Docente "Leopoldito Martínez". San José de las Lajas, Cuba. Correo electrónico: alinajaquelin@infomed.sld.cu

^{IV}Estudiante de tercer año de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas de Mayabeque. San José de las Lajas, Cuba. Correo electrónico: rachelsg@infomed.sld.cu

Autor para la correspondencia. Dr. Richard Alexander Sera Blanco.  Correo electrónico: rsera@infomed.sld.cu

RESUMEN

Se describe un paciente anciano de 76 años atendido en el Hospital General Docente Leopoldito Martínez de San José de las Lajas, Mayabeque, por presentar dolor abdominal y náuseas en el que se realizó el diagnóstico de Pseudomixoma con Carcinomatosis peritoneal. El estudio de ultrasonido y la tomografía abdominal demostró la existencia de una masa hiperecogénica trabeculada en región del hipocondrio izquierdo. En la primera intervención quirúrgica se hizo exéresis de una masa mucinosa del omento mayor y de la región subdiafragmática izquierda. Una segunda evaluación clínica e imaginológica evidencia una esplenomegalia por la cual se decide realizar esplenectomía. El estudio de biopsia muestra abundante infiltrado de células linfomonocitarias con aspecto inflamatorio crónico en el bazo. Seis años después de la primera intervención, el paciente se mantiene vivo y con estado de salud aceptable a pesar de no haber recibido el tratamiento indicado de cirugía



Facultad de Ciencias Médicas de Mayabeque
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas Mayabeque
Carretera a Playa Rosario Km 2 1/2 Güines, Mayabeque, Cuba

citorreductora ni quimioterapia intrabdominal hipertérmica como se describe en la literatura consultada sobre este tema.

Palabras clave: Pseudomixoma Peritoneal, tumor, mucinoso, carcinomatosis, quimioterapia.

Descriptores: pseudomixoma peritoneal, neoplasias, adenocarcinoma mucinoso, carcinoma, tratamiento farmacológico

ABSTRACT

A 76 year old male patient assisted at Leopoldito Martinez General Teaching Hospital in San Jose de las Lajas, Mayabeque, is described. He attended complaining of abdominal pain and nausea, the diagnosis of Pseudomyxoma with Peritoneal Carcinomatosis was performed. Ultrasonography study and abdominal tomography showed the existence of a hyperechoic and trabeculae mass in the site of the left hypochondria. In the first abdominal surgery, excision of a mucinous mass of the major omentum and the left sub diaphragmatic region was performed. A second clinical and images evaluation evidenced splenomegaly and splenectomy is decided to perform. The biopsy showed abundant infiltrates of lymphomonocytic cells with chronic inflammatory appearance in the spleen. Six years after the first intervention, the patient is still alive and with acceptable health status, although he had not received cytoreductive surgery or intra-abdominal chemotherapy with hyperthermia as it is stated in the literature.

Key words: Peritoneal Pseudomyxoma, tumor, mucinous, carcinomatosis, chemotherapy

Descriptor: pseudomyxoma peritonei, neoplasms, adenocarcinoma, mucinous, carcinoma, drug therapy

Historial del trabajo.

Recibido: 05/09/2019

Aprobado: 20/01/2020

INTRODUCCIÓN

Según el anuario estadístico de Cuba,⁽¹⁾ en el año 2016 los tumores malignos fueron la segunda causa de muerte en el país con 24 303 fallecidos para una tasa bruta de 216.3 por cada 100 mil habitantes; solo superada por las enfermedades del corazón con 24 462 defunciones y una tasa bruta de 217.7 por cada 100 mil habitantes. Según su localización, los tumores malignos de próstata en el hombre; de tráquea, bronquios y pulmón; así como el de mama en la mujer, fueron las tres primeras causas de muerte por neoplasia maligna con 54. 49.3 y 27 por cada 100 mil habitantes cada uno de ellos respectivamente.

Se conoce el Pseudomixoma Peritoneal (PMP)⁽²⁾ como un tumor raro, el cual produce abundante cantidad de mucina que se acumula progresivamente en la cavidad peritoneal. El PMP se caracteriza por una diseminación de tumores a partir de un foco primario del apéndice cecal o del ovario, que producen una colección difusa gelatinosa abdominal

(abdomen en jalea) con implantes mucinosos distribuidos en toda la superficie del peritoneo que puede abarcar la cavidad abdominal y la pelvis. La incidencia reportada⁽³⁾ es de 1 a 2 casos por millón de habitantes; desde el punto de vista clínico los síntomas más frecuentes son el dolor y la distensión abdominal por acumulo de fluido mucinoso, así como la obstrucción intestinal. Puede diagnosticarse de manera incidental a través de una intervención quirúrgica abdominopélvica. La tomografía axial computadorizada (TAC) de abdomen y el estudio histopatológico son los exámenes que permiten confirmar el diagnóstico.⁽⁴⁾

La siguiente presentación tiene el objetivo de mostrar el caso infrecuente de un paciente anciano con diagnóstico inesperado de PMP y evolución no acorde con lo reportado en la literatura médica para estos casos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 76 años de edad, procedente de zona rural. No refiere hábitos tóxicos. Ingresa en el servicio de cirugía general del Hospital General Docente "Leopoldo Martínez" de San José de las Lajas el 19 de febrero de 2012, por presentar "deseos de vomitar y dolor abdominal en región izquierda del abdomen" que se incrementan después de consumir los alimentos. Un año antes le fue colocado un marcapaso interno permanente por presentar bloqueo auriculo ventricular de tercer grado secundario a cardiopatía isquémica crónica. Tiene tratamiento regular con enalapril, clortalidona, aspirina y nitrosorbide.

Al examen físico del abdomen se constata dolor a la palpación en epigastrio, mesogastrio e hipocondrio izquierdo, no reacción peritoneal. Maniobra de Tarral negativa. Resto de los órganos y sistemas sin hallazgos relevantes.

Se realizan exámenes complementarios que muestran:

- Hemoglobina 135 gramos/litro
- Leucocitos: 8.9×10^3
- Neutrófilos: 65 %
- Linfocitos: 31 %
- Monocitos: 1 %
- Eosinófilos 3 %, no formas jóvenes
- Tiempo de coagulación 8 minutos
- Tiempo de sangramiento 2 minutos
- Plaquetas 235×10^3
- Glucemia 5.8 Mmol/L
- TGP 32 UI, TGO 28 UI
- Creatinina 65 Mmol/L
- Fosfatasa alcalina 120 UI/L
- Bilirrubina total 8.1 Mmol/L
- Bilirrubina sérica 3,2 gramos/litro

Las pruebas de imágenes aportan los siguientes resultados:

En el ultrasonido abdominal se observa en hipocondrio izquierdo imagen hipoeoica de aspecto trabeculado que desplaza el bazo hacia la línea media y mide aproximadamente 142 por 56 mm. En la tomografía axial computadorizada (TAC) de abdomen con ingestión de contraste (ver figura 1) se observa imagen hiperintensa con densidades de 10 a 25 unidad Hounsfield (UH), que mide aproximadamente 154 por 63 mm, localizada en hipocondrio izquierdo, contacta la pared lateral del abdomen, la cara lateral del cuerpo gástrico y desplaza el bazo hacia la línea media. Se plantea que la imagen puede estar en relación con un hematoma en fase resolutive.



Fig. 1. Imagen de TAC de abdomen con ingestión oral de contraste. Se muestra la relación del tumor mucinoso (T) con el estómago (E) y el bazo (B)

Se realiza laparotomía exploradora el día 23 de febrero de 2012 con el diagnóstico presuntivo de tumor o hematoma esplénico con incisión abdominal lineal subcostal izquierda y se extrae una masa tumoral de aspecto mucinosa gelatinosa localizada en el omento mayor que se extiende hasta el espacio subdiafragmático izquierdo. Se cierra la cavidad por planos y se deja drenaje colocado en dicho espacio. No se reportan otras anomalías intrabdominales.

Dado que el paciente evoluciona satisfactoriamente es egresado a su hogar el día 29 de febrero de 2012. La biopsia de tejido extraído de la cavidad abdominal (B12-240) informa abundante cantidad de mucina que pudiera estar en relación con divertículos del colon.

Dos años después, el día 7 de abril de 2014 el paciente es valorado nuevamente por presentar dolor y sensación de pesadez en hipocondrio izquierdo. Al examen físico del abdomen se constata una esplenomegalia que rebasa en 4 cm el reborde costal izquierdo, de superficie lisa, consistencia firme, borde romo y no dolorosa a la palpación. Se plantea el diagnóstico de Síndrome Tumoral Abdominal y se ingresa para estudio en la sala de cirugía del Hospital "Leopoldito Martínez" de San José de las Lajas.

Se realiza ultrasonido abdominal que corrobora la presencia de un bazo con aumento de la ecogenicidad y aumentado de tamaño que mide 186 por 52 mm No se observa lesión focal hepática. La TAC de abdomen con ingestión oral de contraste (ver figura 2) corrobora la

presencia de una esplenomegalia sin otras lesiones focales a nivel hepático o del resto de los órganos de la cavidad abdominal.



Fig.2. Imagen de TAC de abdomen con ingestión oral de contraste. La flecha roja indica la presencia de una esplenomegalia de aspecto homogéneo y bordes bien definidos

Posteriormente, el día 11 de abril de 2014 el paciente es intervenido quirúrgicamente, se realiza apertura de la cavidad abdominal mediante incisión Mercedes. No se reporta la presencia de mucina en la cavidad, se le extirpa el bazo que se envía al laboratorio de anatomía patológica para la toma de biopsia y estudio histológico respectivo. Evoluciona satisfactoriamente y es egresado al hogar sin complicaciones el día 18 de abril de 2014.

El informe de la biopsia (B14-462) efectuada al bazo y al tejido extraído del abdomen reporta los siguientes elementos (ver figura 3):

- Tejido muscular con infiltrado inflamatorio crónico, vasos sanguíneos y hemorragia adosados sobre tejido conectivo laxo con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y áreas de hemorragia dentro del mucus. Se observan estructuras glandulares con características neoplásicas e infiltración del resto del tejido conectivo.
- Esplenitis reactiva inespecífica con fibrosis y congestión.
- Fragmento de tejido adiposo y fibromuscular con infiltrado inflamatorio crónico.

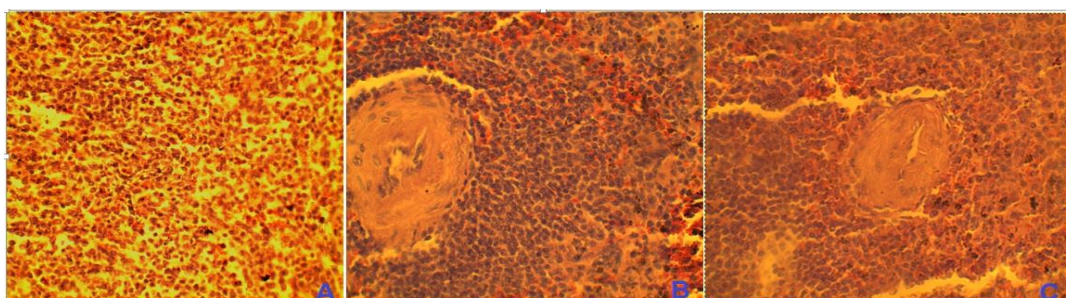


Fig. 3. Las láminas A, B y C muestran la biopsia del bazo en las que se observa la alteración del tejido esplénico por la infiltración de células inflamatorias (linfomonocitos) y áreas de congestión e hiperemia

En la actualidad el paciente se mantiene con molestias ocasionadas por una hernia de la pared abdominal anterior, usa faja ancha y consume medicamentos para el control de las afecciones del aparato cardiovascular. En la TAC de abdomen con ingestión oral de

contraste realizada dos años después de la primera intervención, no se observan imágenes sugestivas de tumor intrabdominal ni de ascitis.

DISCUSIÓN

Se plantea^(5,6) que Pseudomixoma peritoneal (PMP) puede originarse de un tumor mucinoso del peritoneo, del apéndice cecal, del páncreas, de la vesícula biliar, de un divertículo del colon o del ovario en la mujer, que se disemina a la cavidad abdominal y produce mucina, una secreción de aspecto denso y color amarillo que se deposita fundamentalmente en las zonas laterales y bajas del abdomen, produciendo una "ascitis inmóvil"; este afecta fundamentalmente a mujeres con edad promedio de 50 a 55 años. Sin embargo, el caso presentado por los autores de este artículo, es un anciano de 76 años en el cual se demostró que el depósito mucinoso estaba en el espacio subfrénico izquierdo, lo cual es un hallazgo infrecuente.

Un reporte de 92 pacientes con PMP⁽⁵⁾ demuestra que la supervivencia depende del tipo histológico; siendo mayor en pacientes con adenomucinosis diseminada que en los que presentan una adenomucinosis con carcinomatosis peritoneal; el origen en el apéndice cecal también implica un peor pronóstico.

El PMP puede manifestarse como un dolor abdominal de curso crónico con exacerbaciones frecuentes, asociado a náuseas, vómitos y distensión o como un síndrome agudo abdominal, con signos de irritación peritoneal y leucocitosis con neutrofilia.⁽⁷⁾ En otras ocasiones el diagnóstico se ha establecido durante una laparotomía, siendo los diagnósticos preoperatorios más frecuentes la apendicitis aguda, el tumor de ovario u otro tumor de la cavidad abdominal³. Se conoce⁽³⁾ que en el PMP existe una enfermedad de las células glandulares que secretan abundante mucina tipo 2 (MUC2), siendo la relación mucina célula mayor de 10 a 1; dado que la mucina es una glucoproteína que no se degrada en el peritoneo, se acumula progresivamente causando la mayor parte de las manifestaciones.

El síntoma fundamental de paciente fue el dolor abdominal localizado en hipocondrio izquierdo, acompañado de náuseas y vómitos, lo cual se corresponde con la literatura consultada.⁽⁵⁻⁷⁾

Los primeros hallazgos ultrasonográficos del paciente orientaron el diagnóstico hacia un hematoma antiguo del bazo como consecuencia de un traumatismo previo, ya que fue observada una imagen hipoeoica de aspecto quístico o trabeculado que coincide con lo mostrado por otros investigadores⁽⁸⁾ que han informado la presencia de una "ascitis inmóvil" en la ecografía abdominal en pacientes con PMP. Otras afecciones⁽⁹⁾ pueden producir septos ascíticos similares, siendo las más frecuentes el linfoma diseminado, la endometriosis con cambios mixoideos, la infección causada por *Burkholderiapseudomalleio* melioidosis, la neurofibromatosis plexiforme abdominal y la peritonitis piógena; pero en ninguna de ellas se demuestra la presencia de MUC2.

La TAC de abdomen⁽⁸⁾ con inyección endovenosa de contraste ha sido una valiosa prueba de imagen para el diagnóstico del PMP; los hallazgos más frecuentes son la ascitis tabicada de

localización anterior, la presencia de "tejido de aspecto graso" rodeando los órganos del abdomen y la compresión extrínseca de las vísceras sin invasión directa, llamado también el "signo de festoneado". También se han observado⁽⁹⁾ masas hipodensas de límites bien definidos y paredes finas, esparcidas en el abdomen y pelvis, formando un manto espeso. La administración oral de contraste (bario) fue el método utilizado para el estudio tomográfico del paciente descrito por estos investigadores y en él se observó una imagen hipodensa con signos de compresión y desplazamiento sin invasión del estómago y el bazo, lo cual se corresponde con los hallazgos mencionados.

La presencia de un PMP se define por la detección de mucina⁽¹⁰⁾ y la MUC2 secretada por las "células en copa" del intestino es específica del PMP originado en el peritoneo o en el apéndice cecal. El estudio del laboratorio de anatomía patológica del material extraído del abdomen (tejido graso, muscular y bazo) en la primera intervención quirúrgica muestra abundante cantidad de mucina de "posible origen en divertículos del colon"; pero no se evidenciaron otros elementos de etiología inflamatoria o tumoral. Aunque no pudo ser establecido el origen de la producción de mucina en el paciente estudiado por estos autores, el hecho de ser varón y anciano, apuntan a que el PMP se haya derivado de estas estructuras.

Se plantea⁽⁵⁾ que la supervivencia observada a los 5 años para la adenomucinosi peritoneal es de 80 % y de 67 % para la carcinomatosis con mucinosi peritoneal respectivamente. En dicho estudio, todos los afectados fueron tratados con alguna modalidad de cirugía citorreductora y quimioterapia intraperitoneal hipertérmica.

Sin embargo, el paciente que se expone, solo recibió tratamiento quirúrgico en el cual se hizo resección de la masa mucinosa en la primera intervención y esplenectomía en la segunda intervención, sin aplicar un procedimiento quirúrgico de resección más extenso ni la administración de citostáticos, lo cual pudiera poner en duda la necesidad de recibir una terapéutica quirúrgica o medicamentosa como la descrita, pues en la actualidad el paciente que se presenta por los autores de este artículo se mantiene vivo y con un estado de salud aceptable a pesar de las afecciones crónicas que padece.

CONCLUSIÓN

Se debe considerar la presencia del PMP cuando se valora un adulto mayor que refiere náuseas, dolor y aumento del diámetro abdominal, en el cual las pruebas de imágenes corroboran la presencia de una "ascitis inmóvil" que desplaza los órganos de la cavidad, así como esplenomegalia. El hallazgo anatomopatológico de Pseudomixoma Peritoneal con carcinomatosis mucinosa no implica necesariamente la realización de una cirugía de reducción peritoneal extensa ni la aplicación de quimioterapia intraperitoneal, pues la evolución y la supervivencia a corto y mediano plazos pueden ser aceptables sin estos procedimientos. La presencia de infiltración esplénica es un elemento clínico patológico que no ha sido descrito en estudios anteriores sobre este raro tumor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ministerio de Salud Pública. Dirección Nacional de Registros Médicos y Estadísticas de Salud. Anuario Estadístico de Salud. 2017. La Habana: MINSAP [citado 27 Ene 2017]. Disponible en: <http://files.sld.cu/gericuba/files/2018/11/Anuario-Electronico-Espa%C3%B1ol-2017-ed-20181.pdf>
2. Suárez-Torres I, Reyna-Villasmil E. Pseudomixoma peritoneal. Rev Peru Ginecol Obstet [Internet]. 2017 Ene [citado 15 Feb 2018];63(1):97-101. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322017000100014
3. Amini A, Masoumi-Moghaddam S, Ehteda A, Morris DL. Secreted mucins in pseudomyxomaperitonei: pathophysiological significance and potential therapeutic prospects. Orphanet Journal of Rare Diseases [Internet]. 2014 [citado 15 Feb 2018];9:71. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24886459>
4. Tinoco-Téllez LL, Marín-Santillán E, Gálvez-Valdovinos R, Alonso-Briones MV, Aguirre-Trigueros J, Funes-Rodríguez JF, et al. Pseudomixoma peritoneal tratado con cirugía citorreductora y con quimioterapia hipertérmica intraperitoneal. Acta Méd Grupo Ángeles [Internet]. 2016 Sep [citado 15 Feb 2018];14(3):165-70. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=67793>
5. Guo AT, Li YM, Wei LX. Pseudomyxomaperitonei of 92 Chinese patients: Clinical characteristics, pathological classification and prognostic factors. World J Gastroenterol [Internet]. 2012 [citado 12 Feb 2018];18(24):3081-88. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22791943>
6. Nummela P, Leinonen H, Järvinen P, Thiel A, Järvinen H, Lepistö A, Ristimäki A. Expression of CEA, CA19-9, CA125, and EpCAM in pseudomyxoma peritonei. Hum Pathol [Internet]. 2016 [Citado 12 Ene 2018];54:47-54. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27038681>
7. Carranza-Martínez I, Cornejo-López G, Monroy-Argumedo M, Villanueva-Sáenz E. Pseudomyxoma peritonei. Two-case-report. Cir Cir [Internet]. 2014 [citado 15 Ene 2018];82(2):206-11. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/266948486_Pseudomyxoma_peritonei_Two-case-report
8. Ghosh RK, Somasundaram M, Ravakhah K, Hassan C. Pseudomyxoma peritonei with intrathoracic extension: a rare disease with rarer presentation from low-grade mucinous adenocarcinoma of the appendix. BMJ Case Rep [Internet]. 2016 [citado 15 Ene 2018];4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26729823>
9. Martínez A, Ferron G, Mery E, Gladiéff L, Delord JP, Querleu D. Peritoneal pseudomyxoma arising from the urachus. Surg Oncol [Internet]. 2012 [citado 13 Ene 2018];21(1):1-5. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es#!/content/playContent/1-s2.0-S0960740410000022?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS0960740410000022%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fwww.ncbi.nlm.nih.gov%2F>
10. Frómeta Guerra A, Gordillo Villamar RM, Valarezo Sevilla D, Vázquez Iturralde Wilson H, Velasteguí M. Seudomixoma peritoneal como causa infrecuente de ascitis mixta masiva. MEDISAN [Internet]. 2015 Dic [citado 15 Feb 2018];19(12):1519-24. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192015001200011

Conflicto de intereses.

Los autores participaron en igual medida en la realización del estudio.

Citar como: Sera Blanco RA, Matos Abad A, Vallejo Ramírez AY Sera García R, Evolución atípica de un anciano con Pseudomixoma Peritoneal sometido a tratamiento quirúrgico. Medimay [Internet]. 2020 [citado: fecha de citado];27(1):85-93. Disponible en: <http://medimay.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/1578>

Contribución de autoría

Todos los autores participaron en la elaboración del artículo y aprobaron el texto final.

Este artículo se encuentra protegido con [una licencia de Creative Commons Reconocimiento- NoComercial 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos, siempre que mantengan el reconocimiento de sus autores.

