

Gliomatosis peritoneal

RESUMEN

Antecedentes: la gliomatosis peritoneal se caracteriza por la existencia de implantes milíares de tejido glial diseminados dentro de la cavidad abdominal de pacientes con teratomas ováricos, generalmente inmaduros.

Caso clínico: paciente femenina intervenida cinco años antes de un teratoma maduro del ovario derecho, que al ser operada de un tumor en el ovario izquierdo se encontró diseminación milíar de tejido glial en el epiplón y el peritoneo.

Conclusión: la asociación de gliomatosis peritoneal con teratomas ováricos es infrecuente y, aunque el tratamiento principal y seguimiento de los pacientes está enfocado al teratoma deben controlarse los implantes peritoneales, por la posibilidad de malignización. Consideramos que sería benéfico establecer un protocolo para el seguimiento de pacientes con estas lesiones.

Palabras clave: gliomatosis peritoneal, teratoma maduro de ovario, tejido glial maduro.

Ángela Sánchez-Cifuentes¹
Francisco Miguel González-Valverde¹
María Vicente-Ruiz¹
Emilio Peña-Ros¹
Francisco Pastor-Quirante²
Antonio Albaracín-Marín-Blázquez¹
Concepción Escamilla-Segade¹

¹ Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo.

² Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España.

Peritoneal gliomatosis

ABSTRACT

Background: Peritoneal gliomatosis is characterized by the presence of milary implants of mature glia on the peritoneum of patients with ovarian teratomas, usually immature.

Clinical case: We report the case of a woman operated on 5 years earlier due to a right mature ovarian teratoma. When she was operated on due to left ovarian tumor she presented a milary glial dissemination in omentum and peritoneum

Conclusion: The association of peritoneal gliomatosis ovarian teratomas is rare. Although the primary treatment and patient monitoring is focused on the teratoma, control should be maintained of peritoneal implants because of the possibility of malignancy. We believe it would be beneficial to establish a protocol for monitoring these lesions.

Key words: Peritoneal gliomatosis, ovarian mature teratoma, mature glia.

Recibido: 16 de mayo 2013

Aceptado: 17 de julio 2013

Correspondencia:

Dra. Ángela Sánchez Cifuentes
Av. Intendente Jorge Palacios 1
30003 Murcia, España.
Tel.: +34 968359673 / +34 696170932 / Fax:
968359653
angelasanchez.cif@gmail.com

ANTECEDENTES

La gliomatosis peritoneal es una forma de diseminación poco común en pacientes con teratomas ováricos, de la que se han publicado menos de 90 casos.^{1,2} Müller³ y sus colaboros reportaron que fue descrita por Neuhäuser en 1906 y que se caracteriza por la existencia de múltiples implantes miliares de tejido glial maduro en el epiplón y en la cavidad peritoneal.

Aunque su comportamiento es benigno se han descrito casos de malignización; por eso es necesario el seguimiento y control evolutivo de los implantes gliales.³ No hay protocolos establecidos para el seguimiento de estos pacientes pero se han propuesto las pruebas de imagen y los marcadores tumorales para este fin.⁴ Se comunica un caso de teratoma maduro de ovario y gliomatosis peritoneal.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 15 años de edad, con antecedentes de anemia ferropénica, y que consultó por dolor abdominal continuo de 72 horas de evolución asociado con estreñimiento y fiebre, incluso de 38.5°C. A la exploración física el abdomen se encontró distendido, doloroso a la palpación y un tumor palpable en el hemiabdomen derecho, sin irritación peritoneal. Los análisis de sangre preoperatorios se reportaron sin alteraciones aparentes. En la tomografía computada abdominal se evidenció un gran tumor peritoneal tabicado, con densidad de predominio líquido, con islotes de calcio (Figura 1); la ecografía transvaginal reveló un tumor abdominal de 15 × 10 cm y marcadores tumorales (CA 19.9, 69.73 y CA 125, 109.74) elevados. Se intervino mediante laparotomía media y se encontró un tumor de 40 × 40 cm, dependiente del ovario derecho que ocupaba toda la cavidad abdominal. Se realizaron tumorectomía y anexectomía derechas. La anatomía patológica reveló: teratoma quístico maduro

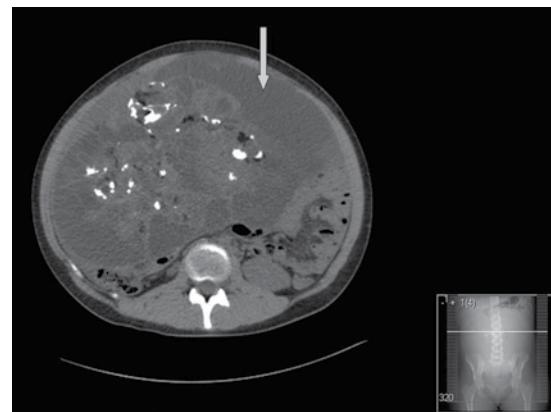


Figura 1. Gran tumor peritoneal tabicado, densidad líquida con áreas de densidad con calcio.

del ovario derecho, con: tejido cerebral, hueso, dientes, cartílago, piel, anexos cutáneos, epitelio digestivo y respiratorio con ausencia de componente inmaduro (Figura 2). Inmunohistoquímica: vimentina, CD 68 y S-100 positivos. Fue dada de alta hospitalaria cuatro días después de la intervención quirúrgica, sin ningún otro tratamiento.

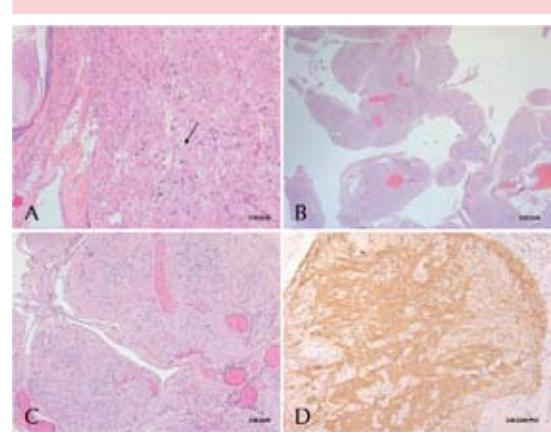


Figura 2. **a.** Teratoma ovárico, epitelio plano estratificado epidérmico con abundante tejido nervioso y neuronas (Flecha) (HEx250). **b.** Lesión peritoneal: nódulos tumorales que sustituyen tejido graso (HEx62.5). **c.** Detalle de b, células con aspecto de glia madura (HEx125). **d.** Confirmación de origen neural de la lesión con positividad para proteína glial fibrilar (PGFx125).

La paciente fue seguida periódicamente, con controles ecográficos y marcadores tumorales normales, hasta que cinco años más tarde, en la tomografía computada abdominal de control se objetivó un tumor en el ovario izquierdo de $5.8 \times 4.5 \times 3.1$ cm con nódulo de contenido graso de 4.5×3.1 cm, compatible con teratoma. El útero era de aspecto normal y en la parte más inferior del epiplón aparecía con aumento de densidad (Figura 3). Se le realizó una laparotomía media y se encontró al epiplón y al peritoneo visceral con aspecto de siembra miliar y un quiste en el ovario izquierdo. Éste se extrajo y se hizo la exéresis del epiplón. El reporte histopatológico fue de teratoma quístico maduro del ovario izquierdo y epiplón con gliomatosis peritoneal diseminada. La paciente tuvo un postoperatorio satisfactorio y fue dada de alta hospitalaria.

En controles posteriores la paciente se encontró asintomática, con la última tomografía computada sin evidencia de tumores ginecológicos, nódulos, ni tumores peritoneales.

DISCUSIÓN

Los teratomas de ovario son tumores poco frecuentes, con componentes derivados de las tres hojas embrionarias.⁴ Su clasificación y grado

histológico se basa en su contenido y la proporción entre tejido maduro e inmaduro.⁵

Nuestro caso corresponde a un teratoma quístico maduro, neoplasia que deriva de la diferenciación ectodérmica de las células totipotenciales, que predomina en mujeres jóvenes en edad reproductiva. Son bilaterales en 10-15% de los casos y aparecen como quistes uniloculares recubiertos por una pared fina, revestida por una epidermis opaca compuesta de epitelio escamoso estratificado. En su interior pueden encontrarse estructuras dentarias y áreas de calcificación, pelos, material sebáceo y otras estructuras de los anexos cutáneos. El 1% de los casos puede evolucionar a malignidad.

En 85% de los casos el teratoma ovárico se manifiesta clínicamente con dolor y un tumor abdominal.⁶ Para su diagnóstico son necesarias diferentes pruebas de imagen (tomografía computada, ecografía) y marcadores tumorales (CA19.9, CA 125). El tratamiento inicial es quirúrgico.

La gliomatosis peritoneal es la implantación metastásica de tejido glial maduro en la cavidad peritoneal de pacientes con teratomas ováricos de cualquier grado. Su patogénesis no está clara, la hipótesis más aceptada es la del paso del tejido glial a través de roturas o defectos en la cápsula del tumor, ya sea de manera espontánea o durante la cirugía. Otra teoría es la del origen a partir de un proceso metaplásico de células normales que reaccionan a un estímulo desconocido.^{6,7} El diagnóstico se establece con base en el estudio inmunohistológico de los implantes gliales.²

Desde el punto de vista macroscópico los implantes peritoneales son pequeños, bien delimitados y de color grisáceo, por eso debe hacerse diagnóstico diferencial con una siembra peritoneal de carcinomatosis o con tuberculosis peritoneal.⁷



Figura 3. Tumor en el ovario izquierdo.

Estos implantes gliales pueden clasificarse según el sistema de gradación de 3 niveles propuesto por Thurlbeck y Scully,⁸ que tiene en cuenta la cantidad de tejido neuroepitelial inmaduro por campo de bajo aumento y son: grado 1 menor a 1, grado 2 mayor a 1 y menor a 4, grado 3 consecutivos focos microscópicos.

Microscópicamente están compuestos por tejido glial maduro, con independencia de la naturaleza del teratoma.⁹ La inmunohistoquímica del tejido glial es positiva para vimentina y marcadores neurales, como la proteína ácida glial, S-100 y enolasa neuronal específica. La negatividad para MIB1 y AFP indica que no son de naturaleza proliferativa y descarta que se trate de un tumor inmaduro de células germinales, respectivamente.^{3,10}

La progresión de los implantes peritoneales suele ser de transformación fibroblástica y desaparición eventual o persistencia sin cambios morfológicos.⁴

El grado histológico del teratoma es el principal factor pronóstico que debe indicar el tratamiento complementario necesario. Para su correcta estadificación debe hacerse exérésis amplia, en la medida de lo posible, de los implantes gliales peritoneales. Si no se encuentran implantes inmaduros o tejido glial maligno, el tratamiento quirúrgico debe ser el del teratoma primario.²

La gliomatosis peritoneal es un tumor benigno que no requiere tratamiento adicional; sin embargo, es necesaria la vigilancia y seguimiento estrictos, con control evolutivo porque se ha descrito su transformación a tejido maligno (glial o teratomatoso). Consideramos necesario establecer un protocolo sistematizado para su seguimiento:⁴ como el clínico, pruebas de imagen y marcadores tumorales (ya descritos).

CONCLUSIONES

La asociación de gliomatosis peritoneal con teratomas ováricos es infrecuente y, aunque el tratamiento principal y seguimiento de los pacientes se dirige al teratoma, debe realizarse control de los implantes peritoneales, por la posibilidad de malignización. Será benéfico establecer un protocolo para seguimiento de estas lesiones.

REFERENCIAS

1. Truong L, Juro S HI, McGavran MH. Gliomatosis peritonei: Report of two cases and review of literature. Am J Surg Path 1982;6(5):433-449.
2. Gorostidi Pulgar M, Ruiz Diaz I, Belar Ortega M, Navarrina Martinez J, Arrue M. Implantes peritoneales de tejido glial maduro (gliomatosis peritoneal) y de otros tejidos maduros asociados a teratoma ovárico inmaduro. Prog Obstet Ginecol 2008;51(10):622-627.
3. Müller AM, Söndgen D, Strunz R, Müller KM. Gliomatosis peritonei: a report of two cases and review of the literature. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2002;100(2):213-222.
4. Menéndez-Sánchez P, Villarejo-Campos P, Padilla-Valverde D, Murillo-Lázaro C, Martín-Fernández J. Gliomatosis Peritoneal, recidiva, tratamiento y seguimiento. Cir Cir 2011;79(3):278-281.
5. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (Malignant) Teratoma of the Ovary. A Clinical and Pathologic Study of 58 Cases. Cancer 1977;32(1):50-52.
6. Martín FC, Lailla JM, Bajo JM. Patología tumoral del ovario. Clasificación y terminología de tumores de ovario. Histogénesis y anatomía patológica. En: Bajo Arenas JM Editor. Fundamentos de la ginecología (SEGO). Madrid: Editorial Panamericana, 2009. p. 421-432.
7. Khan J, McClellan BL, Qureshi S, Martell M, Iyer A, Bokhari SJ. Meigs syndrome and gliomatosis peritonei: A case report and review of literature. Gynecol Oncol 2005;98(2):313-317.
8. Thurlbeck WM, Scully RE. Solid teratoma of the ovary. A clinicopathological analysis of 9 cases. Cancer 1960;13(4):804-811.
9. Umekawa T, Tabata T, Tanida K, Yoshimura K, Sagawa N. Growing teratoma syndrome as an unusual cause of gliomatosis peritonei: A case report. Gynecol Oncol 2005;99(3):761-763.
10. Gocht A, Löhler J, Scheidel P, Stegner HE, Saeger W. Gliomatosis Peritonei Combined with Mature Ovarian Teratoma: Immunohistochemical Observations. Pathol Res Pract 1995;191(10):1029-1035.