TUMORES DE OVARIO BORDER-LINE:

"CUANDO LA COMPLICACIÓN NOS

LLEVA AL DIAGNÓSTICO"

Rebeca Sigüenza¹, Isabel Alaejos¹, José Antonio Alonso¹, Reyes Petruzzella², María Pina², Raquel Pérez¹ Ariadna Barceló¹, Blanca Viñuela¹

¹ Hospital Río Carrión, Palencia ²Hospital Clínico Universitario, Valladolid







OBJETIVOS

- Revisar las principales características de los tumores mucinosos abdomino pélvicos.
 - Aportar claves diagnósticas que permitan orientar el diagnóstico precoz de estas entidades de curso generalmente agresivo.
 - Conocer las principales complicaciones agudas y crónicas de los tumores mucinosos y recordar su semiología radiológica típica que permite diferenciarlo de otras entidades como la carcinomatosis peritoneal.
 - Aplicar en la práctica clínica los conceptos revisados.



REVISIÓN DEL TEMA

Las células epiteliales del tracto digestivo y urogenital expresan mucinas, ricas en oligosacáridos unidos a un núcleo proteico, siendo un componente principal de las secreciones mucosas.

Muchos tumores producen mucina debido a una desregulación en la expresión de proteína del núcleo; contribuyendo a la carcinogénesis e invasión tumoral, como sucede en el caso de los adenocarcinomas.

Debido al alto contenido hídrico de la mucina, los tumores mucinosos abdomino pélvicos comparten características en común independientemente del órgano de origen.

Mostrarán un comportamiento similar al del agua tanto en su valoración mediante ecografía como con tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM). Otra característica en común de este tipo de tumores es la presencia frecuente de calcificaciones.

Sin embargo, presentan un pronóstico y curso variable en función de la víscera de origen.







En este trabajo se revisarán las principales características y comportamiento radiológico de los tumores mucinosos diagnosticados con más frecuencia en nuestro centro, durante el último año:

- etumor mucinoso de ovario
- etumor mucinoso colorrectal
- •tumor mucinoso apendicular

Se añadirá una breve revisión del subtipo "borderline".

En último lugar, se presentará una tabla resumen con la semiología radiológica clave del resto de tumoraciones mucinosas de la región abdomino pélvica.

En numerosas ocasiones estos tumores presentan un curso agresivo, con mayor tendencia a la diseminación, recidiva y/o mala respuesta al tratamiento.

No están exentos de complicaciones; divididas en función de su curso evolutivo en *agudas vs crónicas*.

TUMOR MUCINOSO DE OVARIO

- Representan el 10-15%. El 80% son benignos y el 20% restante incluye las tumoraciones "borderline" y los adenocarcinomas.
- Comportamiento histológico de los tumores borderline: papilas alineadas revestidas de epitelio columnar con componente mucinoso, similar a las glándulas endocervicales. Sus núcleos muestran ligera atipia, pero sin invasión del estroma. Dentro de ellos se dividen en: serosos (65%) vs mucinosos (35%).
- Clínica: inespecífica (dolor, distensión abdominal, astenia, alteraciones menstruales...).
 Aproximadamente un 23% son asintomáticos.



· Diagnóstico por imagen:

Presentan características indeterminadas e intermedias para benignidad vs malignidad:

- •Lesión de predominio quístico, pared finalisa
- Proyecciones papilares exofíticas
- Ausencia de ascitis, implantes peritoneales, omentales, adenopatías
- •Al menos 1 hallazgo sugerente de malignidad (bilateral, mayor 4cm, sólidoquístico con realce)

· Clasificación

Algunos autores han planteado una clasificación de estos tumores en función de sus características radiológicas (Bent y colaboradores, 2009) (1). Consta de 4 grupos.

La incorporación de los tumores borderline en esta clasificación permitirá mejorar su aproximación diagnóstica por imagen/prequirúrgica y su orientación terapéutico.

· Clasificación

- •Grado I: quiste unilocular +/- proyecciones papilares. Más frecuente en el subtipo seroso.
- •Grado II: lesiones quísticas con septos engrosados de forma irregular o proyecciones papilares desde las paredes del quiste o los septos, que muestran realce tras contraste intravenoso. Esta apariencia también es más frecuente en tumores serosos.
- •Grado III: Quistes multiseptados con excrecencias en forma de placa desde las paredes de los septos o del quiste. Presentes tanto en serosos como en mucinosos, con una frecuencia similar.



Clasificación

•Grado IV:

Son lesiones predominantemente sólidas o quísticas septadas cuya característica principal es la presencia de proyecciones papilares exofíticas extracapsulares que realzan tras contraste.

Es más frecuente en tumores serosos y que se asocie a ascitis, depósitos peritoneales , implantes omentales o adenopatías, se cree que debido a la presencia de estas proyecciones exofíticas.

Esta categoría es especialmente difícil de diferenciar de los tumores de ovario malignos, aunque se puede sospechar cuando se identifican por imagen estas proyecciones extracapsulares asociadas a escasa cantidad de líquido libre peritoneal, con o sin implantes peritoneales, en mujeres jóvenes.



En cuanto a división histológica entre tumores borderline **serosos vs mucinosos**, sus principales diferencias se resumen a continuación (tabla 1):

MUCINOSOS Más frecuentemente bilaterales Histología: Típicos (90%) vs Micropapilares (10%)	SEROSOS Más frecuentemente unilaterales Histología: Intestinales (90%) vs Mullerianos (10%)
Menor tamaño	Gran tamaño
Más homogéneos	Heterogéneos, multiloculados, aspecto en vidriera, "panal de abejas"
Más agresivos	Asociaciones: pseudomixoma peritoneal, tumor de Brenner, neoplasia mucinosa apendicular, endometriosis



CASO PRÁCTICO

Mujer de 38 años.

- Antecedentes personales: diagnóstico reciente de tumor mucinoso de ovario borderline no tratado.
- Enfermedad actual: acude a urgencias con cuadro de intenso dolor abdominal y vómitos de horas de evolución.
- Sospecha diagnóstica inicial: progresión vs complicación de su tumoración anexial
- Solicitaron TC abdomino pélvico de urgencia, que se comparó con TC y RM previas, realizadas al diagnóstico inicial de su tumoración anexial: *Figuras 1, 2, 3, 4*
- En la valoración comparativa la sospecha radiológica principal fue la de rotura de la tumoración con peritonitis inflamatoria secundaria. Para ello, el signo radiológico clave fue la disminución de tamaño de una tumoración no tratada previamente.

La paciente fue intervenida de urgencia: anexectomía y resección de un segmento de sigma infiltrado.

El análisis histológico posterior confirmó la sospecha radiológica.

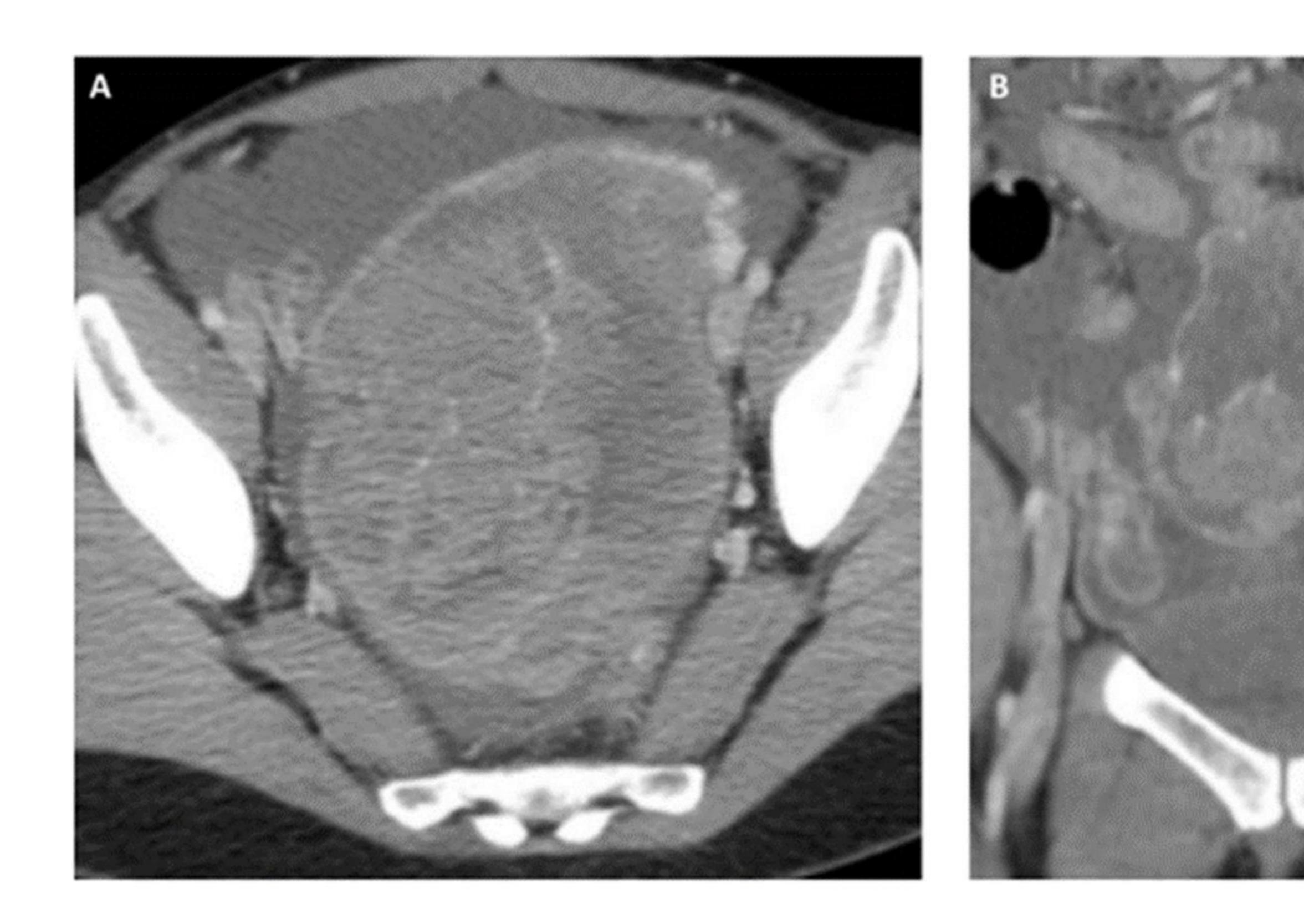


Figura 1: TC abdomen-pelvis al diagnóstico inicial.

A: axial B: coronal. En ambos planos se objetivó gran masa anexial sólido-quística

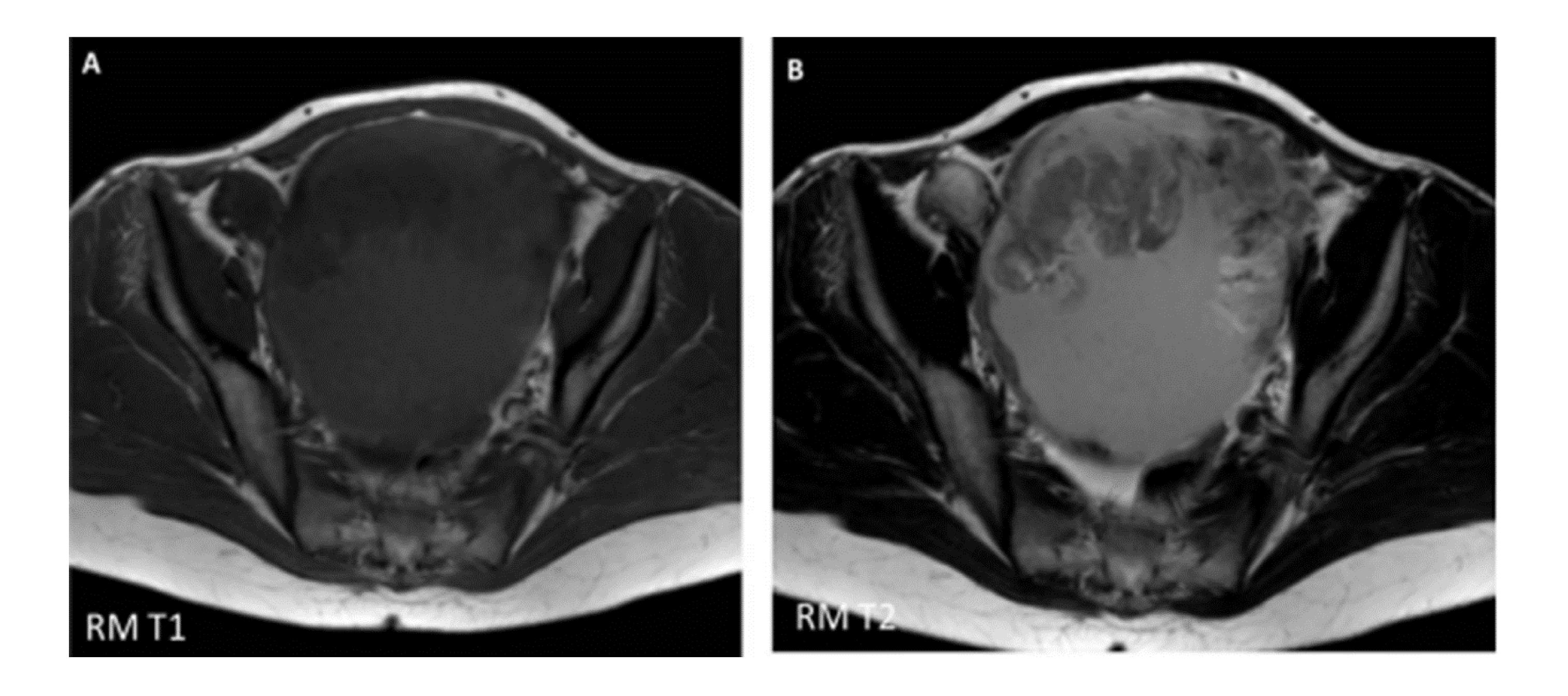


Figura 2: Secuencias RM axial T1 (A) y T2 (B) que confirman la masa quística anexial con componente sólido en la vertiente superior

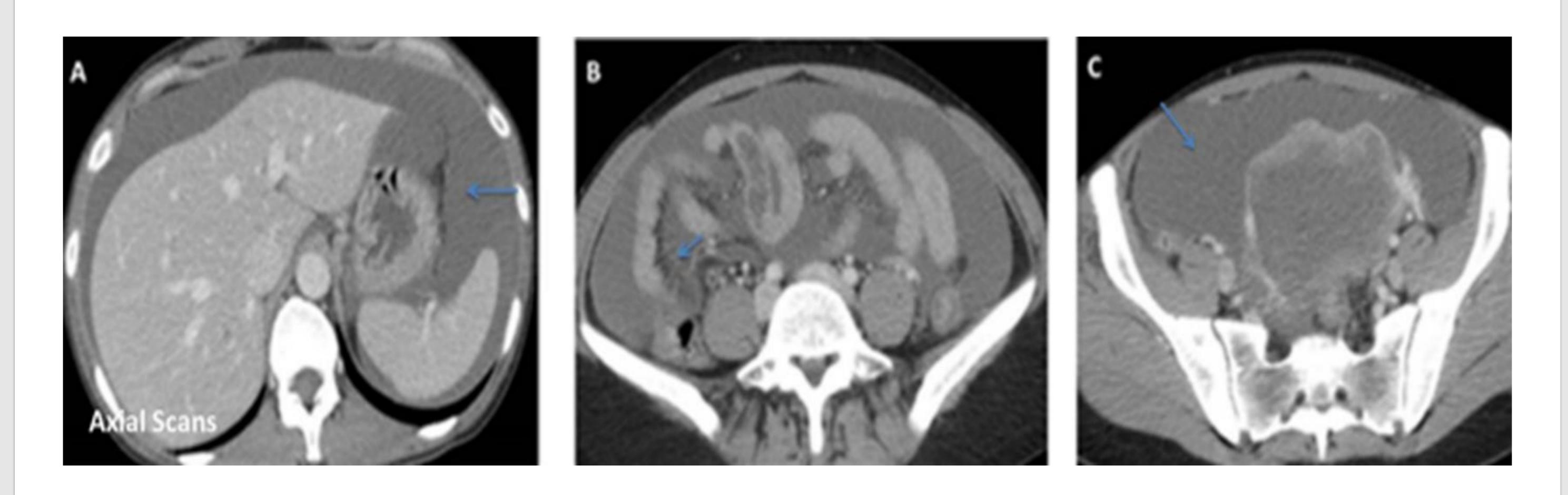


Figura 3: TC abomen-pelvis con contraste intravenoso, realizado de urgencia (planos axiales). Abundante líquido ascítico abdominal y aumento de la densidad de la grasa abdominal

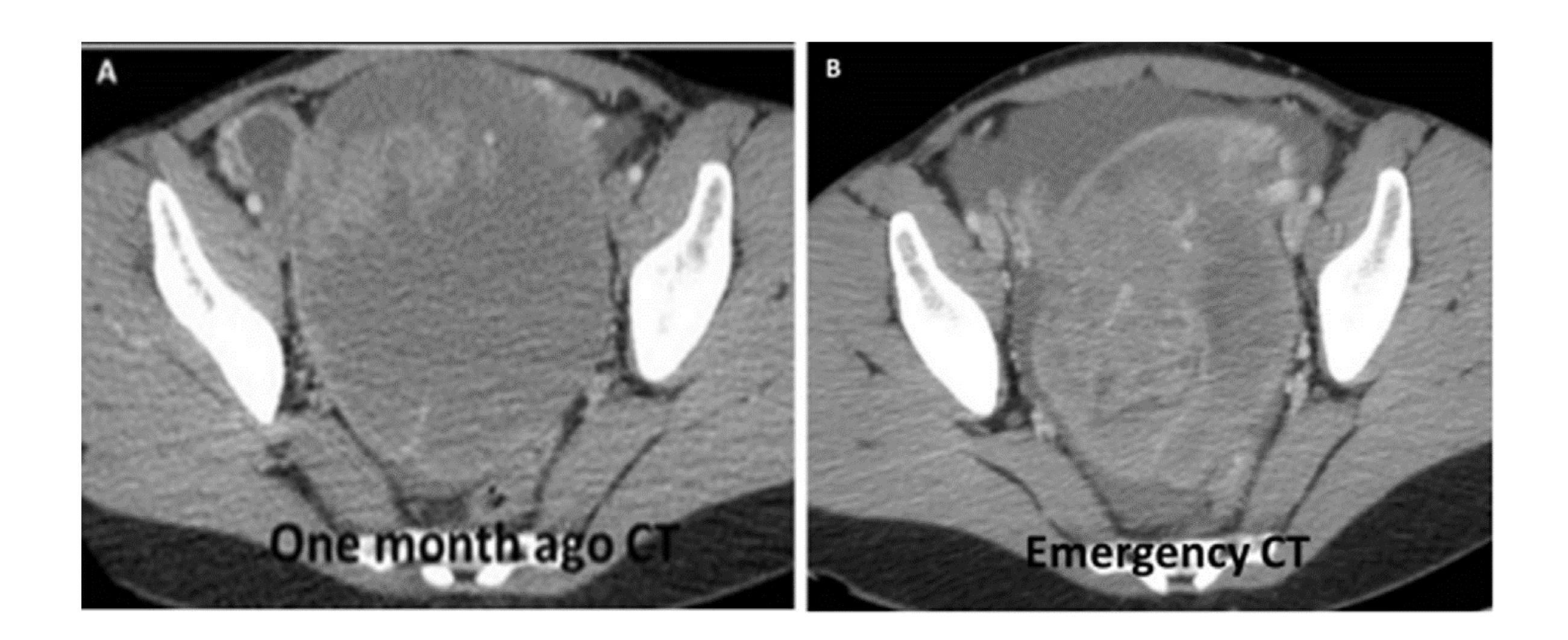


Figura 4: en comparación con el TC realizado hace un mes, la masa anexial ha disminuido de tamaño y ha aparecido abundante líquido intraabdominal.



• "TEACH POINT":

 La rotura tumoral con peritonitis secundaria es una complicación rara y poco discutida de los tumores mucinoso. Sin embargo, pensar en ella es fundamental para orientar un manejo terapéutico precoz.

Ha sido más frecuentemente descrita en el teratoma ovárico.

- Puede ser aguda vs crónica. La aguda constituye una emergencia quirúrgica, mientras que la crónica consiste en pequeñas fugas de líquido intratumoral de larga evolución.
- Espontánea vs secundaria a otra causa
- Normalmente asocia clínica de dolor abdominal y/o signos de irritación peritoneal.
- Su principal diagnóstico diferencial es la carcinomatosis peritoneal. La clave radiológica para sospecharla no es la presencia de líquido ascítico aislado sino su combinación con una disminución del tamaño de una tumoración no tratada previamente (siempre que dispongamos de estudios previos con los que comparar).



ADENOCARCINOMA MUCINOSO COLORRECTAL

- Subtipo de adenocarinoma raro (5-20%).
- Más frecuente en colon proximal.
- Edad media de presentación: 40 años (más jóvenes que en adenocarcinoma no mucinoso)
- Peor tasa de supervivencia y pronóstico (mayor incidencia de adenopatías, invasión venosa, linfática, recurrencia local, metástasis, diagnóstico en estadios más avanzados, mayor tendencia a la diseminación, resistentes a tratamiento..)
- Hallazgos por imagen:
 - •TC: masa excéntrica hipodensa
 - •RM: hiperintenso T2, hipointenso respecto a la grasa en T1. No suele restringir la difusión.
 - Realce heterogéneo
 - Calcificaciones

•Tratamiento:

Cirugía agresiva +/- quimioterapia/radioterapia previa





CASO PRÁCTICO

- · Varón 63 años.
- Antecedentes personales: Neoplasia de ángulo hepático del colon IIA y adenocarcinoma mucinoso ciego IIIB tratados con hemicolectomía derecha.
- Posteriormente: progresión de la enfermedad consistente en la aparición de metástasis hepáticas; biopsiadas y tratadas focalmente con metastasectomía.
- A pesar del tratamiento, meses después se produjo otra recidiva hepática que fue tratada con quimioterapia e inmunoterapia.
- Enfermedad actual: RM de control. Figura 5.
 Esta RM confirmó un empeoramiento de la enfermedad. Además de un aumento del tamaño de las metástasis hepáticas ya conocidas, se identificaron signos compatibles con la existencia añadida de otra complicación tumoral: pseudomixoma peritoneal

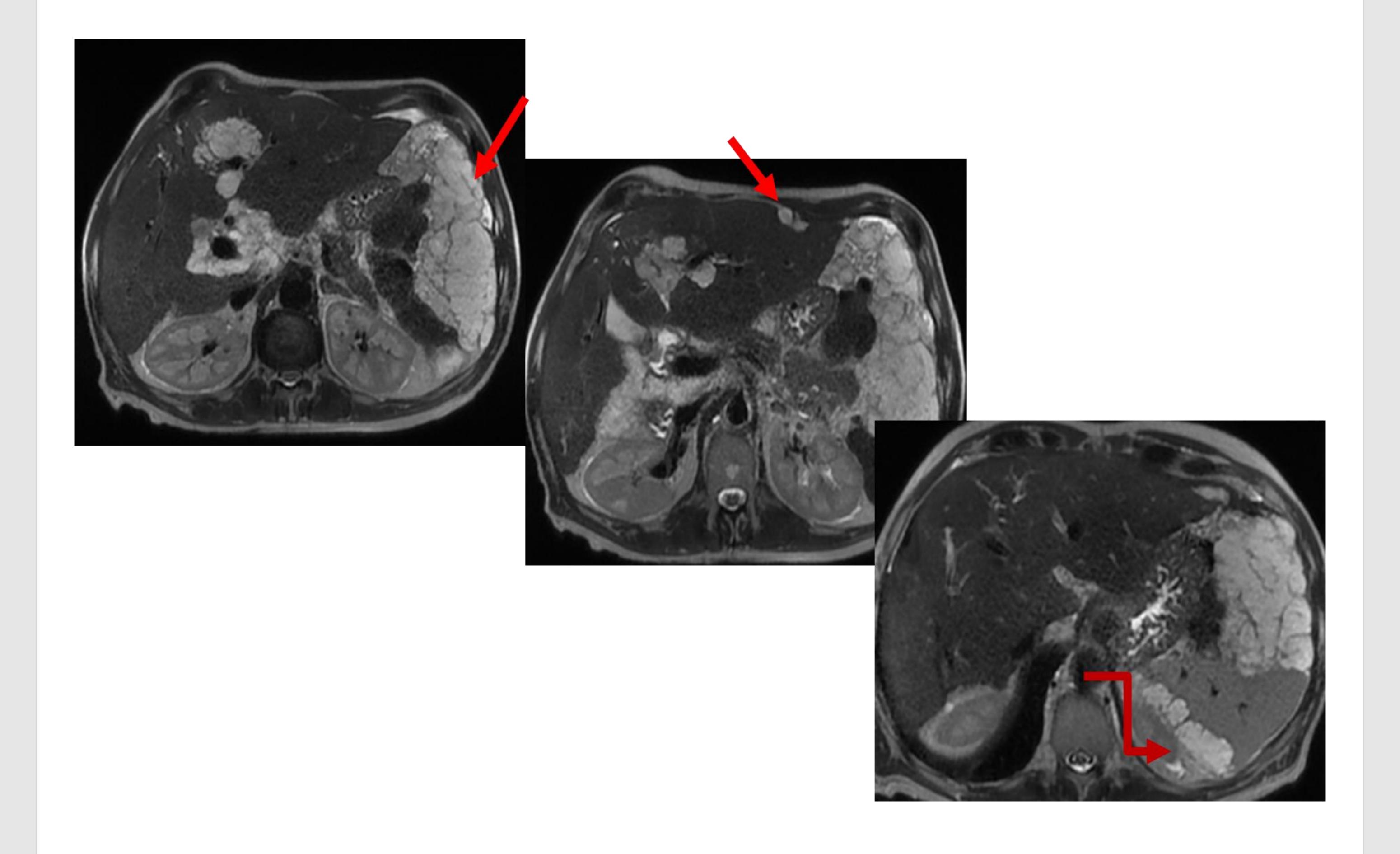


Figura 5: TC abomen-pelvis con contraste intravenoso, axial.
Pseudomixoma peritoneal con festoneado en parénquima hepático y esplénico.



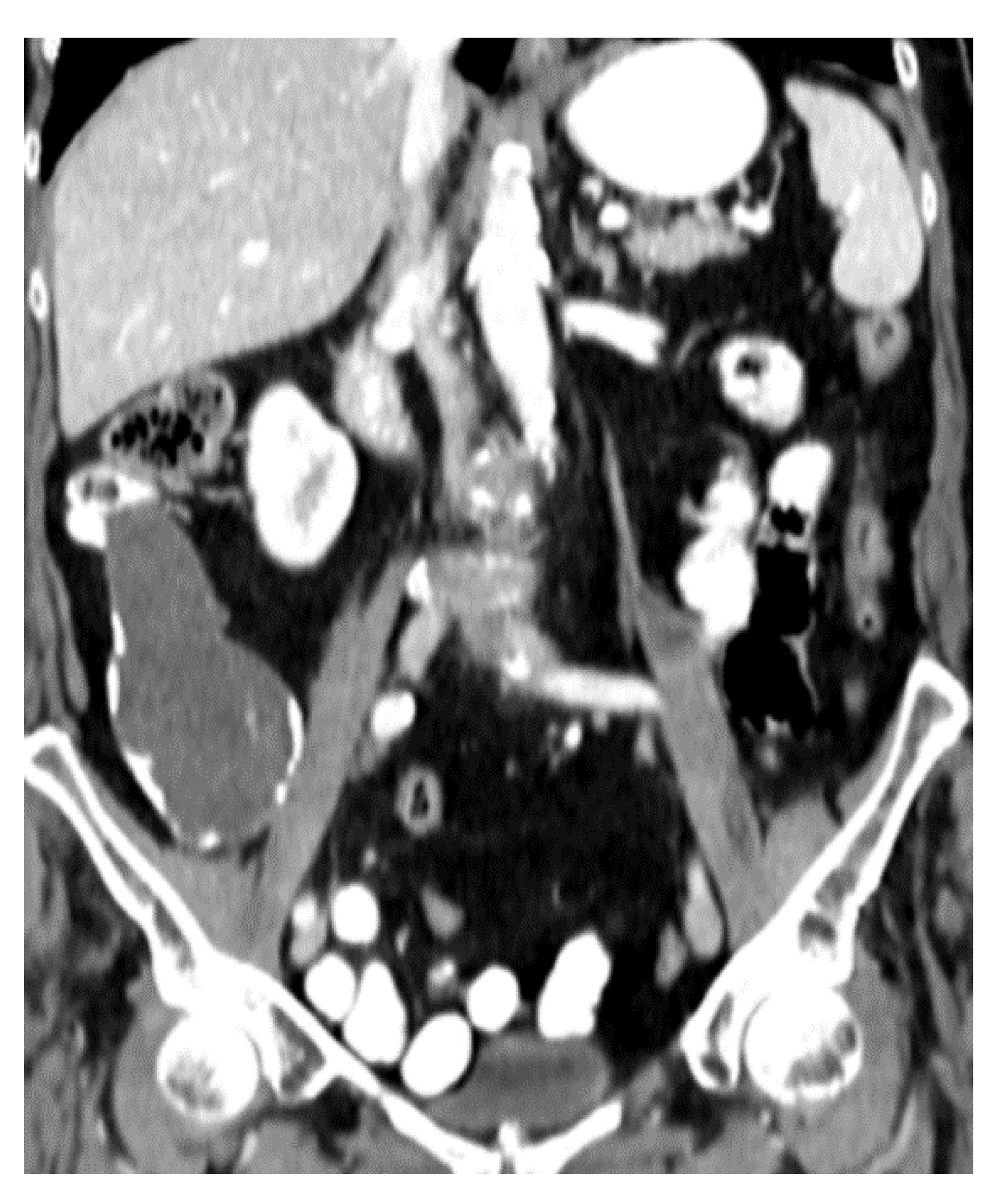


"TEACH POINT"

- Pseudomixoma peritoneal: acúmulo de mucina e implantes tumorales en la cavidad abdominal y serosa peritoneal. El origen más frecuente son los tumores mucinosos, sobre todo de apéndice y/o ovario.
- Tipos: acelular, bajo o alto grado, células en anillo de sello.
- Curso lentamente progresivo.
- Características típicas por imagen:
 - •Más densa, loculada, septos que realzan
 - Calcificaciones curvilíneas o amorfas
 - Acúmulo en lugares de éstasis del flujo peritoneal
 - •Evita bucles móviles del intestino delgado
 - •Festoneado sobre las superficies viscerales
 - Diagnóstico diferencial
 - oprocesos infecciosos (TBC)
 - ocarcinomatosis peritoneal
 - otumor primario peritoneal (linfoma, mesotelioma...)
 - oenfermedades benignas
- •Tratamiento: cirugía citorreductora con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (CCQIH)

TUMOR MUCINOSO DE APÉNDICE

- Más frecuente en mujeres 50 años.
- A menudo se presentan como "mucoceles": masas quísticas, normalmente localizadas en la fosa ilíaca derecha.
- Hallazgos por imagen. Figuras 6 y 7:
 - Ecografía: capas concéntricas, "capas de cebolla"
 - •TC: hipodenso, homogéneo
 - •RM: hiperintenso en T2
 - •50% calcificaciones periféricas
 - •OJO: en ocasiones asocia apendicitis aguda
 - •Otras asociaciones: tumor colorrectal
- •Tratamiento: apendicectomía, CCQIH



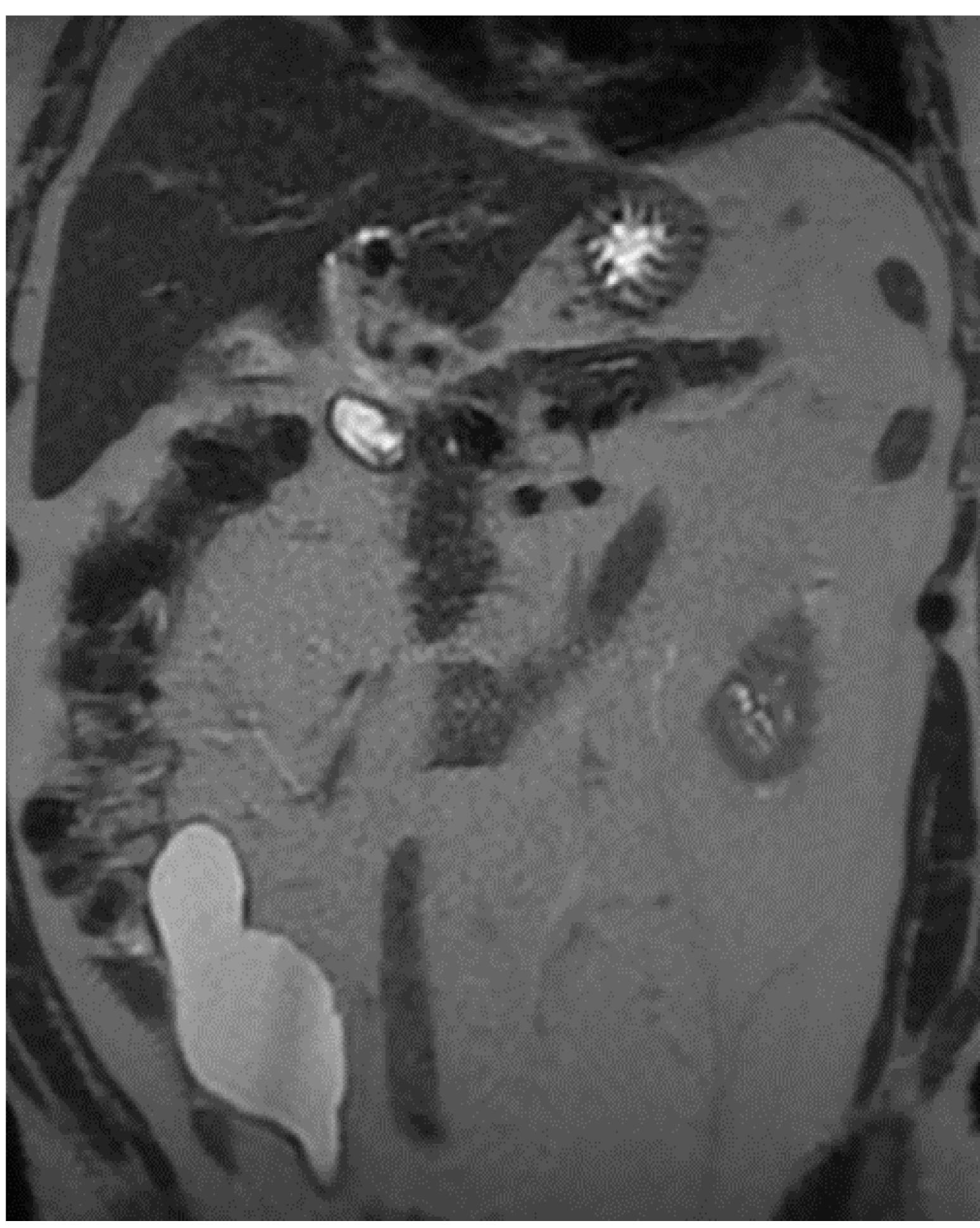


Figura 6: TC abomen-pelvis con contraste intravenoso, coronal. Masa quística apendicular con calcificaciones periféricas.

Figura 7: RM coronal T2.





OTROS TUMORES MUCINOSOS ABDOMINO PÉLVICOS

• ESTÓMAGO

- Características radiológicas: engrosamiento mural hipodenso (TC) con realce estratificado y calcificaciones.
- oCurso clínico: peor que no mucinoso
- o Tratamiento: Cirugía +/- Quimioterapia y/o radioterapia

•VÍA BILIAR

- Características radiológicas: dilatación ductal que comunica con la vía
- Curso clínico: potencial maligno
- o Tratamiento: Resección

•PÁNCREAS INTRADUCTAL

- o Características radiológicas: dilatación del Wirsung y sus ramas, comunicación con la vía; atrofia pancreática
- oCurso clínico: potencial maligno
- Tratamiento: seguimiento vs intervención quirúrgica sin el tumor es mayor de 4cm, el Wirsung mide más de 6mm, es sólido o realza





OTROS TUMORES MUCINOSOS ABDOMINO PÉLVICOS

•PÁNCREAS QUÍSTICA

- Características radiológicas: sin comunicación ductal
 +/- obstrucción biliar. Calcificaciones.
- oCurso clínico: potencial maligno
- o Tratamiento: Seguimiento vs enucleación

• QUISTE MUCINOSO PÁNCREAS

- OCaracterísticas radiológicas: quiste sin realce
- Curso clínico: benigno

•HÍGADO

- Características radiológicas: sin comunicación ductal
 +/- obstrucción biliar. Calcificaciones.
- Curso clínico: potencial maligno
- o Tratamiento: Seguimiento vs enucleación

•PERIANAL

- Características radiológicas: masa isquional +/- fístula recto anal
- Curso clínico: bajo grado, metástasis raras, fístulas crónicas
- Tratamiento: Cirugía +/- Quimioterapia y/o radioterapia



OTROS TUMORES MUCINOSOS ABDOMINO PÉLVICOS

•RIÑÓN

- Características radiológicas: masa bien definida, hiporrealce, calcificaciones, quistes
- -Curso clínico: la mayoría indolentes
- Tratamiento: si está localizada, intervención quirúrgica

• VEJIGA

- OCaracterísticas radiológicas: masa sólido quística en cúpula, trígono, pared lateral. Calcificaciones.
- oCurso clínico: Transformación maligna progresiva.
- Tratamiento: Transformación maligna progresiva.
 Resistentes a quimioterapia y/o radioterapia.

• URACO

- Características radiológicas: masa mixta en línea media superior al techo vesical. Extensión al espacio de Retzius. Calcificaciones.
- oCurso clínico: Presentación tardía y avanzada.
- Tratamiento: Cistectomía radical. Resección de masa en bloque. Resistentes a quimioterapia y/o radioterapia.



Barcelona 2 2 2 5 MAY 0 2024



OTROS TUMORES MUCINOSOS ABDOMINO PÉLVICOS

•PRÓSTATA

• Características radiológicas: hiperseñal T2 (RM). Difícil diagnóstico, sobre todo en la zona periférica (ZP).

oCurso clínico: Incierto

o Tratamiento: Cirugía

•<u>UTERO</u>

o Características radiológicas: hiperseñal T2. Realce de endometrio o cérvix

Curso clínico: agresivo

o Tratamiento: Cirugía



CONCLUSIONES

- Los tumores mucinosos comparten características radiológicas en común (calcificaciones, mucina) pero difieren en pronóstico y evolución, en función de la víscera afectada.
 - o Hígado, páncreas, riñón: cursos variables
 - oColon, recto, estómago, vejiga, uraco: agresivos
 - Apéndice: ojo diagnóstico diferencial con apendicitis aguda
 - Ovario: ojo al subtipo borderline
- Su manejo radiológico adecuado es importante para alcanzar un diagnóstico precoz y orientar la actitud terapéutica a seguir.
- Su tratamiento es diferente al de las neoplasias no mucinosas.
- No están exentos de complicaciones:
 - Rotura aguda (peritonitis) vs crónica (pseudomixoma)
 - oPseudomixoma peritoneal: ojo al diagnóstico diferencial con carcinomatosis

BIBLIOGRAFÍA

- Raposo Rodríguez L, Fernández García N, Tovar Salazar D.J, Gómez Illán R, Diaz Sánchez T.B. Hallazgos en imagen de los tumores mucinosos de abdomen pelvis. Radiología. Septiembre-Octubre de 2019; 61 (5). 370-387
- Prat Díaz De Losada J. Tumores ováricos borderline (de bajo potencial de malignidad). Revista Española de Patología. 2007; 40(4). 201-216.