

Reporte de Caso

Progresión de adenomucinosi peritoneal en el escroto de dos pacientes y tratamiento con cirugía citoreductora y quimioperfusión hipertérmica

Progression of peritoneal adenomucinosi to the scrotum: a rare occurrence treated with cytoreductive surgery and hyperthermic chemoperfusion of the scrotum in two patients

Armando Sardi*¹, William Andrés Jiménez², Chukwuemeka Wosu²

1 Director and Chief of Surgical Oncology, Division of Surgical Oncology, The Institute for Cancer Care – Mercy Medical Center, Baltimore, Maryland, USA.

2 Research physician, Division of Surgical Oncology, The Institute for Cancer Care – Mercy Medical Center, Baltimore, Maryland, USA.

Sardi A, Jiménez WA, Wosu C. Progression of peritoneal adenomucinosi to the scrotum: a rare occurrence treated with cytoreductive surgery and hyperthermic chemoperfusion of the scrotum in two patients. *Colomb Med.* 2014; 45(2): 77-80.

© 2014 Universidad del Valle. Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la licencia Creative Commons Attribution License, que permite el uso ilimitado, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que el autor original y la fuente se acrediten.

Historia:

Recibido: 12 agosto 2013
Revisado: 13 noviembre 2013
Aceptado: 03 abril 2014

Palabras clave:

Quimioperfusión hipertérmica, escroto, DPAM, cirugía citoreductiva, CRS, HIPEC

Keywords:

Hyperthermic chemoperfusion, scrotum, DPAM, cytoreductive surgery, CRS, HIPEC

Resumen

Introducción: La Adenomucinosi Peritoneal Diseminada (DPAM, por el término en inglés) es una presentación no frecuente del cáncer de apéndice. Infrecuentemente, las hernias umbilicales o inguinales pueden ser la primera manifestación clínica de esta condición; la extensión al escroto puede ser anatómicamente viable. La cirugía citoreductiva (CRS, por el término en inglés) con quimioterapia hipertérmica intraperitoneal (HIPEC, por el término en inglés) es el tratamiento estándar para DPAM. Nuestra hipótesis es que los mismos principios terapéuticos, consistentes en CRS con quimioterapia hipertérmica del escroto (HCS, por el término en inglés), pueden ser aplicados para DPAM con extensión al escroto.

Métodos: Revisamos una base de datos prospectiva en nuestra Institución donde se identificaron dos casos de DPAM con extensión al escroto. Se examinaron sus historias clínicas, y se realizaron controles cercanos. La histopatología tumoral y la citoreducción fueron evaluados. La progresión tumoral fue monitorizada en los controles mediante examen físico, marcadores tumorales (CEA, CA 125, CA 19.9) y TAC abdomino-pélvico.

Resultados: Dos pacientes a quienes se les practicó previamente CRS/ HIPEC por DPAM fueron exitosamente tratados con CRS/HSC. Ambos pacientes se encuentran vivos y sin evidencia de enfermedad 88 y 57 meses después de la CRS/HIPEC inicial y a 50 y 32 meses post CRS/HCS, respectivamente.

Conclusión: La precaución de los cirujanos sobre la coexistencia de hernias inguinales con neoplasias peritoneales y la necesidad de reparo quirúrgico debe ser incrementada. La CRS/HCS puede ser empleada en el tratamiento a pacientes con DPAM con extensión al escroto. Los resultados clínicos son dependientes de una citoreducción completa del tumor metastásico.

Abstract

Introduction: Disseminated Peritoneal Adenomucinosi (DPAM) is an infrequent presentation of appendiceal cancer. Infrequently, umbilical or inguinal hernias could be the first clinical manifestation of this condition; DPAM extension to the scrotum may be anatomically viable. Treatment with cytoreductive surgery (CRS) and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) is the standard of treatment for DPAM. We hypothesize that these same treatment principles, consisting of CRS with hyperthermic chemoperfusion of the scrotum (HCS), could be applied to the scrotal dissemination of DPAM.

Methods: We reviewed our Institution's prospective cancer database and identified two cases of DPAM with extension to the scrotum. Their medical records were examined, and close follow-up was performed. Tumor histopathology and cytoreduction scores were evaluated. Tumor progression was monitored on follow-up by physical examination, tumor markers (CEA, CA 125, CA 19.9) and abdomino-pelvic CT scan.

Results: Two patients who previously had CRS/ HIPEC for DPAM were successfully treated with HSC. Both patients are alive and free of disease at 88 and 57 months following initial CRS/HIPEC, and 50 and 32 months following CRS/HCS, respectively.

Conclusion: Increased awareness by surgeons to the coexistence of inguinal hernia with peritoneal neoplasm and the need for a surgical repair is raised. CRS/HCS may be employed to treat patients with DPAM extension to the scrotum. Successful outcome is dependent on complete cytoreduction of metastatic tumor.

*Autor de correspondencia:

Director and Chief of Surgical Oncology, The Institute for Cancer Care – Mercy Medical Center 227 St. Paul Place, Baltimore, Maryland, 21202-2001, USA
Tel: (1) (410)332-9294; Fax: (1) (410)332-9731. E-mail: asardi@mdmercy.com

Introducción

La Adenomucinosi Peritoneal Diseminada (DPAM) es una presentación común de tumores originarios del apéndice, frecuentemente con compromiso extenso de la cavidad peritoneal^{1,2}. Su hiperproducción de mucina puede desencadenar síntomas inespecíficos que dificultan su diagnóstico. La manifestación clínica inicial puede incluir únicamente una hernia inguinal o umbilical porque contiene mucina. Aun así, no se han propuesto opciones diagnósticas o terapéuticas claras sobre la extensión escrotal de la DPAM.

La cirugía citoreductiva (CRS) seguida por quimioterapia hipertérmica intraperitoneal (Hipec) ha sido recomendada como tratamiento de elección para pacientes con DPAM²⁻⁴, lo que implica la sobrevida a largo plazo 80% y 75% a 5 y 10 años, respectivamente⁵⁻⁷. Se hipotetiza que el compromiso del saco herniario, por ser una extensión del peritoneo, puede ser tratado de igual forma. Reportamos dos casos de recurrencia escrotal de DPAM posterior a CRS/HIPEC exitosa. Dicha recurrencia fue tratada con CRS inguinal y orquiectomía seguida por quimioperfusión hipertérmica del escroto (HCS).

Quimioperfusión Hipertérmica del Escroto (HCS)

Técnica: Al completar la CRS, dos catéteres (uno de in flujo y otro de eflujo) fueron insertados inguinalmente y fijados temporalmente con suturas (Fig. 1). Mientras que el catéter de in flujo se extendió hasta el escroto, el catéter de eflujo se ubicó proximal a la ingle. La HCS se llevó a cabo con 20 mg de Mitomycin-C por 60 min a una temperatura de in flujo mantenida a 43° C y temperatura de eflujo de 41-42° C.

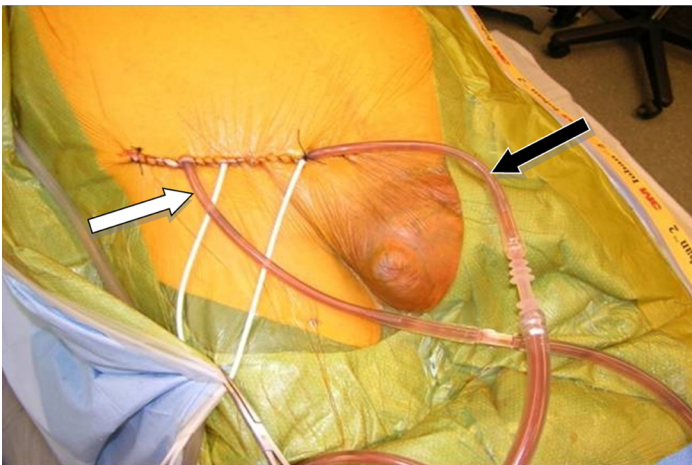


Figura 1. Quimioperfusión hipertérmica del escroto (HCS) Muestra el posicionamiento externo de los catéteres durante la quimioperfusión hipertérmica del escroto en la ingle derecha. Flecha negra: catéter de in flujo que se extiende hasta el escroto. Flecha blanca: catéter de eflujo que se extiende hacia la ingle proximal.

Caso # 1

Paciente masculino de 65 años, que presentó una hernia inguinal y otra umbilical encarcerada. En cirugía se encontró una colección de mucina dentro del saco herniario umbilical. El procedimiento fue convertido a laparotomía abierta y apendicectomía más biopsias peritoneales. El paciente requirió herniorrafia umbilical

e inguinal, con malla para esta última posterior a la escisión del saco herniario. La patología reveló hallazgos consistentes con cistadenoma mucinoso del apéndice con pseudomyxoma peritonei – DPAM. El TAC reveló múltiples áreas de colección

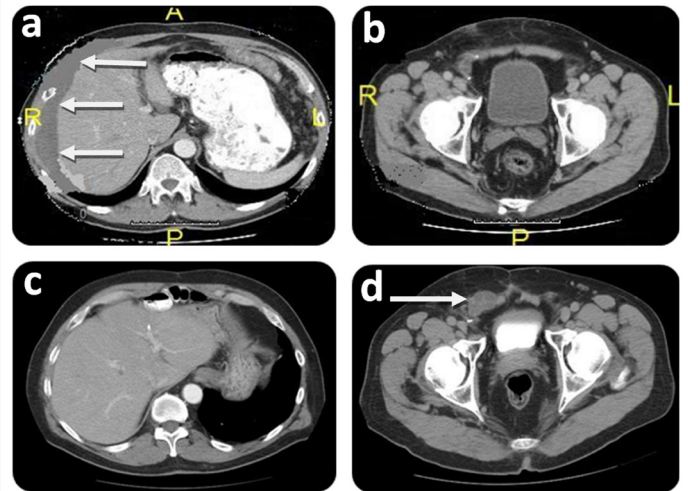


Figura 2. Hallazgos en TAC inicial y de control en el caso #1. **Prequirúrgico:** A. TAC que muestra mucina intra-peritoneal peri-hepática (flechas blancas) en CRS/Hipec inicial. A: Anterior; P: Posterior; R: Lado derecho; L: Lado izquierdo. B. TAC que denota área inguinal intacta en el momento de CRS/Hipec inicial. P: Posterior; R: Lado derecho; L: Lado izquierdo. Postquirúrgico (36 meses después de CRS/Hipec) C. TAC evidencia ausencia tumoral en la cavidad peritoneal en el momento de la recurrencia inguinal. D. TAC que muestra masa inguinal recurrente que se extiende hacia el escroto (flecha blanca).

mucinoso peri-hepática y compromiso tumoral del omento (Fig 2a).

Dos meses después el paciente fue referido a nuestro centro especializado en malignidades de superficie peritoneal. Después de una historia clínica detallada, la ingle fue cuidadosamente examinada y se descartó recurrencia herniaria. Un nuevo TAC demostró implantes peritoneales difusos, sin evidencia de tumor inguinal (Fig. 2b). El paciente se sometió a CRS/Hipec (técnica cerrada) con 40 mg de Mitomycin-C por 90 min (30 mg suministrados en tiempo 0 y 10 mg 30 min después) con temperatura de in flujo a 43° C y eflujo de 41-42° C. El índice de cáncer peritoneal (PCI) pre/post quirúrgico fue de 32/0, y se obtuvo una citoreducción completa (CC-0). En el séptimo día postquirúrgico el paciente desarrolló neumonía tratada exitosamente con antibioticoterapia, y fue dado de alta en el día postquirúrgico 21 sin otras complicaciones. Se continuó controlando por consulta externa, y 36 meses después de CRS/Hipec el paciente refiere edema escrotal derecho e incomodidad inguinal derecha. No se evidenció tumor intra-abdominal en TAC (Fig. 2c), sin embargo, sí se identificó una masa inguinal derecha (Fig. 2d). A la aspiración con aguja fina del escroto se obtuvo mucina. En la laparoscopia diagnóstica se sospechó recurrencia tumoral inguinal derecha, y se descartó recurrencia intra-abdominal. Dos meses después se le practicó una exploración quirúrgica inguinal derecha con resección tumoral radical, resección de pared abdominal, orquiectomía y HCS (Fig. 1). Se obtuvo una CC-0. El paciente fue dado de alta en el quinto día postquirúrgico sin complicaciones. En controles el paciente se

encuentra vivo y sin evidencia de enfermedad (NED) a 88 meses de su CRS/Hipec inicial, y a 50 meses de CRS/HCS.

Caso # 2

Paciente masculino de 63 años, que se presentó con dolor en fosa iliaca derecha. Se sospechó apendicitis, y su apendicectomía fue convertida a laparotomía exploratoria debido al hallazgo incidental de tumor perforado del apéndice y DPAM. El paciente requirió hemicolectomía derecha. La patología demostró cistadenoma mucinoso roto del apéndice con pseudomyxoma peritonei – DPAM. 11 meses después se diagnosticó una hernia inguinal izquierda y durante la herniorrafia con malla se identificaron depósitos de mucina peritoneales y en el saco herniario.

Cinco meses después de su herniorrafia el paciente fue referido a nuestra institución y manifestó incomodidad en fosa iliaca derecha. En evaluación complementaria, el TAC evidenció metástasis peritoneales (Fig. 3a). No se encontró alteración inguinal ni al examen físico ni en el TAC (Fig. 3b). Tres semanas después se le practicó CRS/Hipec por DPAM. El PCI pre/postquirúrgico fue 36/0 y se obtuvo una CC-0. Hipec (técnica cerrada) fue llevada a cabo con 40 mg de Mitomycin-C por 90 min (30 mg suministrados en tiempo 0 y 10 mg 30 min después) con temperatura de influjo a 43° C y eflujo de 41-42° C. En el control 7 meses después, el paciente presentó incomodidad inguinal izquierda y sensación de masa escrotal izquierda. El TAC identificó ausencia de tumor intra-abdominal (Fig. 3c), y una masa escrotal izquierda (Fig. 3d). La aspiración con aguja fina determinó la existencia de mucina en el escroto izquierdo. Dos meses después el paciente recibió CRS que incluyó orquiectomía, retiro de malla de prolene, HCS (Fig. 1) y reparo subsecuente de defecto inguinal con malla de prolene. Una CC-0 fue obtenida. El paciente fue dado de alta en el tercer día postquirúrgico sin complicaciones. En controles el paciente se considera NED a 57 meses de su CRS/Hipec inicial y a 32 meses post-CRS/HCS.

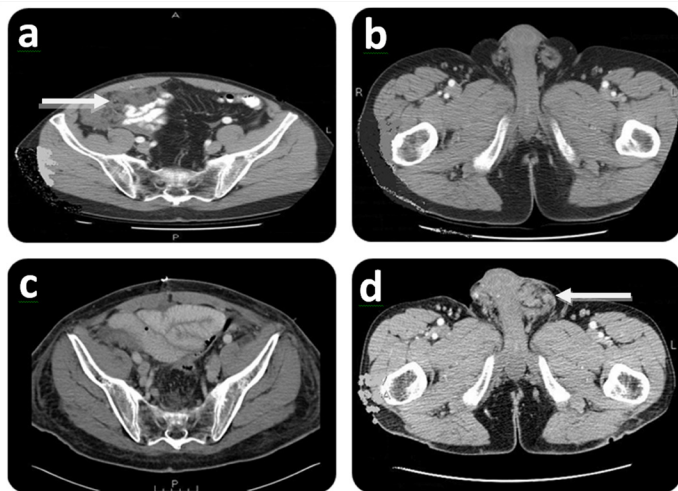


Figura 3. Hallazgos en TAC inicial y de control en el caso #2. **Prequirúrgico:** A. TAC que deja entrever masa fosa iliaca derecha (flecha blanca) en CRS/Hipec inicial. A: Anterior; P: Posterior. **B.** TAC que evidencia ausencia tumoral inguinal en el momento de CRS/Hipec inicial. R: Lado derecho; L: Lado izquierdo. **Postquirúrgico:** (7 meses después de CRS/HIPEC) **C.** TAC que evidencia ausencia tumoral en la cavidad peritoneal en el momento de la recurrencia inguinal P: Posterior. **D.** TAC que muestra masa inguinal izquierda (flecha blanca). L: Lado izquierdo.

Discusión

La diseminación peritoneal es una presentación frecuente de los tumores del apéndice, independientemente del grado histopatológico⁴. Una hernia inguinal o umbilical podría ser la primera manifestación de esta condición. De interés histórico, el nódulo Sister Mary Joseph es un nódulo palpable protruyendo lo atinente a lo umbilical como resultado de la metástasis de cáncer maligno gastrointestinal o pélvico. La Hermana Mary Joseph Dampsey era la asistente quirúrgica del Dr. William J. Mayo. Atrajo la atención del Dr. Mayo a este fenómeno y en 1949, el Dr. Hamilton Bailey acuñó el término en su honor.

La CRS/Hipec es considerada el tratamiento de elección para DPAM y la citoreducción completa (CC-0) es el componente esencial^{2,4}. Un estudio prospectivo de pacientes con DPAM tratados con CRS/Hipec demostró una sobrevida a cinco y diez años de 80% y 75%, respectivamente⁵⁻⁷. Igualmente, el tratamiento con CRS/Hipec ha demostrado una ventaja en sobrevida en pacientes con tumores del apéndice de alto grado⁸⁻¹⁰. Dado que la citoreducción completa es el objetivo del tratamiento en pacientes con DPAM, es menester identificar, en el momento quirúrgico, la presencia potencial de un proceso vaginalis permeable no diagnosticado, ya que puede tornarse en un lugar de progresión tumoral. Por consiguiente, las herniorrafias en la presencia de DPAM pueden incrementar la recurrencia tumoral debido a implantación de células tumorales en el momento del reparo quirúrgico.

Es razonable sugerir que la extensión escrotal de DPAM puede ser atribuida ya sea a una hernia inguinal indirecta no reconocida en el momento quirúrgico inicial, o a la exposición inadecuada del saco herniario al agente quimioterapéutico en el momento de la Hipec. Si existe una hernia en pacientes con DPAM, probablemente resulte en metástasis tumoral al saco herniario. Por consiguiente, descartar la presencia de hernias durante el examen físico es extremadamente importante. Es más, la remoción del saco herniario es imperativa durante el proceso quirúrgico.

Consideramos que la recurrencia de la neoplasia mucinosa (DPAM) al escroto debe ser una indicación quirúrgica para remoción completa tumoral y quimioperfusión hipertérmica. Es así que los mismos principios usados para la recurrencia intra-abdominal fueron aplicados porque se entiende que las hernias son una extensión directa del peritoneo.

En conclusión, la sospecha diagnóstica en cirujanos a la coexistencia de hernia inguinal y neoplasias peritoneales, así como su necesidad de ser reparadas, debe incrementarse. CRS y HCS puede ser empleado en el tratamiento de pacientes con extensión escrotal de DPAM. El resultado satisfactorio es dependiente de la citoreducción completa del tumor metastásico

Conflicto de interés:

Los autores declaran que no hay ningún tipo de conflicto de interés. Esta información fue previamente presentada en el 7th International Symposium on Regional Cancer Therapies, Captiva Island, Florida, USA, febrero 18-20, 2012.

Referencias

1. Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to “pseudomyxoma peritonei”. *Am J Surg Pathol.* 1995; 19(12): 1390–408.
2. Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, Levine EA, Glehen O, Gilly FN, *et al.* Early and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *J Clin Oncol.* 2012; 30: 2449–56.
3. Mohamed F, Cecil T, Moran B, Sugarbaker PH. A new standard of care for the management of peritoneal surface malignancy. *Curr Oncol.* 2011; 18(2): e84–e96.
4. Shankar S, Ledakis P, El Halabi H, Gushchin V, Sardi A. Neoplasms of the appendix: current treatment guidelines. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2012; 26(6): 1261–90.
5. Omohwo C, Nieroda CA, Studeman KD, Thieme H, Kostuik P, Ross AS, *et al.* Complete cytoreduction offers longterm survival in patients with peritoneal carcinomatosis from appendiceal tumors of unfavorable histology. *J Am Coll Surg.* 2009; 209(3): 308–12.
6. Chua TC, Yan TD, Smigielski ME, Zhu KJ, Ng KM, Zhao J, *et al.* Long term survival in patients with pseudomyxoma peritonei treated with cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy: 10 years of experience from a single institution. *Ann Surg Oncol.* 2009; 16(7): 1903–11.
7. Youssef H, Newman C, Chandrakumaran K, Mohamed F, Cecil TD, Moran BJ. Operative findings, early complications, and long-term survival in 456 patients with Pseudomyxoma peritonei syndrome of appendiceal origin. *Dis Colon Rectum.* 2011; 54(3): 293–9.
8. El Halabi H, Gushchin V, Francis J, Athas N, Macdonald R, Nieroda C, *et al.* The role of cytoreductive surgery and heated intraperitoneal chemotherapy (CRS/ HIPEC) in patients with high-grade appendiceal carcinoma and extensive peritoneal carcinomatosis. *Ann Surg Oncol.* 2012; 19(1): 110–4.
9. Halabi HE, Gushchin V, Francis J, Athas N, Macdonald R, Nieroda C, *et al.* Prognostic significance of lymph node metastasis in patients with high-grade appendiceal cancer. *Ann Surg Oncol.* 2012; 19(1): 122–5.
10. Zhu KJ, Morris DL. Primary peritonectomy/ HIPEC for disseminated peritoneal adenomucinosis achieves much lower recurrence rates and better survival than secondary procedures. *Surgeon.* 2009; 7(6): 345–50.