

Pseudomyxoma peritoneal: situación actual, avances y nuevos horizontes.

Peritoneal pseudomyxoma: current situation, advances and new horizons.

Arjona Sánchez A

Unidad de Cirugía Oncológica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España.

El **pseudomixoma peritoneal** (PMP) es considerada una enfermedad rara con una incidencia de menos de dos casos por millón de habitantes al año. Se define como la acumulación de moco intraperitoneal debido a una neoplasia mucinosa. Suele presentarse como una neoplasia de crecimiento lento e indolente con manifestaciones no específicas¹. El PMP debe ser considerado una enfermedad maligna.

Su origen puede ser diverso, aunque en la mayoría de las ocasiones se debe a la rotura de una neoplasia mucinosa de apéndice. Estas neoplasias son clasificadas como:

- Lesiones premalignas: pólipos serrados y adenomas (no producen PMP).
- Tumores con potencial maligno incierto:
- Low-grade appendiceal mucinous neoplasm (LAMNs) → Principal causa de PMP.
- High-grade appendiceal mucinous neoplasm (HAMNs) → Extremadamente raro, grupo intermedio.
- Lesiones malignas: adenocarcinoma mucinoso y carcinoma con células en anillo de sello (>50% mucina intracelular).

En cuanto a la clasificación del PMP, siempre ha existido gran controversia pero la última clasificación de consenso ha sido la aportada por el Grupo Internacional de Enfermedades malignas Peritoneales (PSOGI), diferenciando tres categorías¹:

- DPAM o Carcinoma peritoneal de bajo grado (LG-PMP).
- PCMA o Carcinoma peritoneal de alto grado (HG-PMP).

CORRESPONDENCIA

Álvaro Arjona Sánchez
Hospital Universitario Reina Sofía
14004 Córdoba
alvaroarjona@hotmail.com

XREF

Fecha de recepción: 23/06/2021
Fecha de aceptación: 30/06/2021

CITA ESTE TRABAJO

Arjona Sánchez A. Pseudomyxoma peritoneal: situación actual, avances y nuevos horizontes.. Cir Andal. 2021;32(3):409-10. DOI: 10.37351/2021323.13

- PCMA-S o carcinoma peritoneal de alto grado con células en anillo de sello.

Esta clasificación ha sido recientemente validada frente a la clásica clasificación de Ronnet por Rufián Andujar *et al*². Destacando su alta capacidad predictiva para la supervivencia cuando es ajustada a la citorreducción obtenida. Tras esto, se ha observado que en la categoría de HG-PMP se incluye una gran variedad de pacientes con diferente pronóstico, por lo que necesitamos de alguna herramienta adicional que nos permita sub-clasificar esta categoría. En este aspecto, el estudio de nuestro grupo³ ha incluido el índice de proliferación Ki67 para subcategorizar este grupo. Se han diferenciado dos subcategorías HG-PMP Ki67 $\leq 15\%$ y HG-PMP Ki67 $> 15\%$, con diferente supervivencia global e intervalo libre de enfermedad.

El tratamiento del PMP se basa en la citorreducción completa que incluye resecciones multiviscerales y procedimientos de peritonectomía asociando quimioterapia intraperitoneal en hipertermia (HIPEC) con excelentes resultados⁴, llegando incluso un 60% a estar libre de enfermedad a los 10 años. Este procedimiento debe realizarse en unidades de referencia debido a su alta complejidad.

No obstante, cierto grupo de pacientes son víctimas de recidiva tras este tratamiento, para lo cual sólo se aporta quimioterapia paliativa basada en esquemas utilizados en el adenocarcinoma de colon. Estos esquemas no son efectivos en el tratamiento del PMP, por lo que debemos de desterrar tratar este tumor con fármacos y esquemas destinados a otro tumor biológicamente distinto.

Por lo tanto, necesitamos profundizar en el estudio e investigación del PMP para la búsqueda de sus rutas moleculares alteradas que dan lugar a un tumor de gran crecimiento exclusivamente peritoneal sin capacidad de metastatizar.

Nuestro grupo de investigación GE09 del Instituto de Investigación Biomédica Maimónides de Córdoba (IMIBIC) estamos inmersos en profundizar en las rutas moleculares a través del estudio ómico de

este raro tumor, con prometedores resultados. La creación en nuestro instituto de un modelo animal que reproduzca el tumor humano nos permitirá testar las posibles dianas terapéuticas derivadas de nuestra investigación. A nivel clínico, se están desarrollando ensayos fase I para la evaluación de seguridad y efectividad de Bromelina + N-Acetilcisteína en el tratamiento del PMP recidivado. Este fármaco, permitirá la licuefacción de la mucina facilitando su aspiración.

Nuevos retos nos prepara este extraño tumor, tanto en estudio molecular, como en tratamiento. Siendo necesario tomar conciencia de que este pequeño grupo de pacientes se benefician de un tratamiento especializado en unidades de referencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Normann Carr, Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol.* 2016;40:14–26.
2. Rufian-Andujar Rufian-Andujar B, Valenzuela-Molina F., Rufian-Peña S., et al. From the Ronnett to the PSOGI classification system for pseudomyxoma peritonei: a validation study. *Ann Surg Oncol.* 2021;28:2819-2827.
3. Arjona-Sanchez A., A proposal for modification of PSOGI classification according to Ki-67 proliferation index in pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg Oncol* 2021 in press.
4. Kusamura JAMA Kusamura S, Barretta F, Yonemura Y, et al. The Role of Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy in Pseudomyxoma Peritonei After Cytoreductive Surgery. *JAMA Surg.* 2021; DOI: 10.1001/jamasurg.2020.6363. Online ahead of print.