



## DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

# Tecoma luteinizado asociado a síndrome de Meigs y peritonitis esclerosante con buena evolución tras reintervención y tratamiento farmacológico multimodal

**Paula Melero Guardia**, Santiago Rodríguez-Tubío Dapena, Carmen Garrido Colino, Cristina Mata Fernández, Eduardo Jesús Bardón Cancho, Bárbara Hernández García, Agustín Del Cañizo López, Elena Carceller Ortega, Marina Mora Sitja, Jorge Huerta Aragonés.

Hospital Universitario Materno-Infantil Gregorio Marañón

Los autores NO declaran ningún conflicto de intereses.

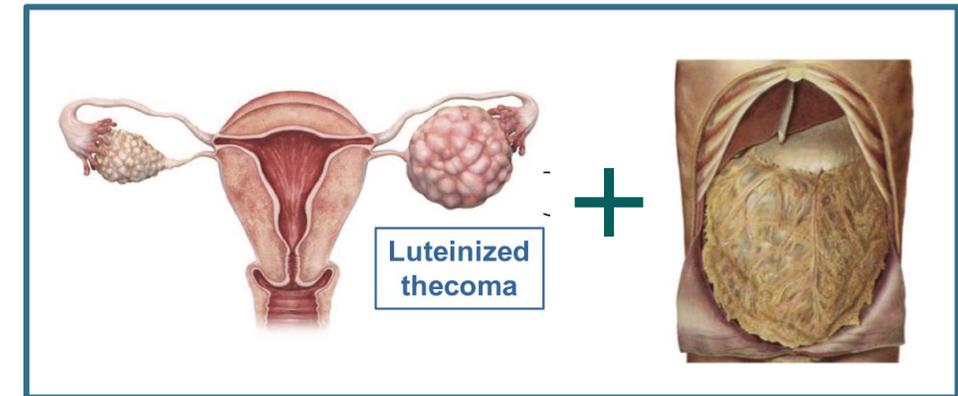
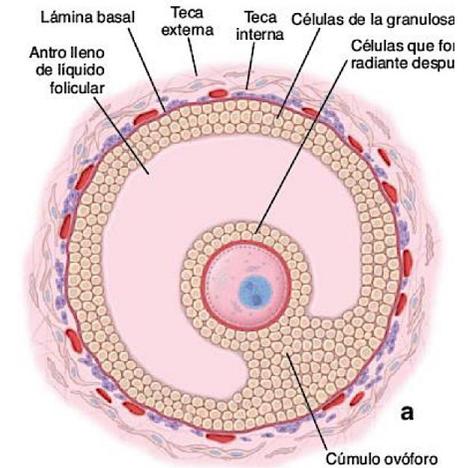
# Introducción

## TECOMA

- Tumor derivado de células de la teca de cordones sexuales
- 1-2% todos los tumores ováricos

## TECOMA LUTENEIZADO ASOCIADO A PERITONITIS ESCLEROSANTE (LTSP)

- 1994 → < 50 casos documentados, < 10 en edad pediátrica
- Tecoma (uni/bilateral) + fibrosis peritoneal → obstrucción intestinal recurrente
- Extremadamente grave, elevada morbimortalidad
- Asociación a S.Meigs (ascitis-hidrotórax) y elevación CA-125
- Peritonitis esclerosante asociación anticonvulsivantes



Presentamos un nuevo caso de LTSP en una paciente adolescente con el objetivo de contribuir a un mayor conocimiento de esta entidad y su manejo terapéutico

Adolescente de 13 años

**Antecedentes:**

Estreñimiento/diarrea  
Crisis ausencia: etosuximida

28/04

URGENCIAS



**Anamnesis:**

Vómitos + diarrea 3 días

**Dolor abdominal + distensión + ganancia ponderal 2 meses**

**EF:** Masa dura voluminosa y dolorosa

**PPCC:**

- AS: Hg y Bq anodina // Coag INR 1,58
- **Eco abd:** masa hipogastrio 22cm, sólida, ecogénica, quísticas tabicadas
- **TAC:** tumoración 10x20x20cm ovario derecho + ascitis



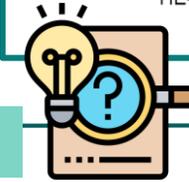
**Estudio de extensión:**

RxTx: derrame pleural + atelectasias

Estudio hormonal, AI, linfocitos normal

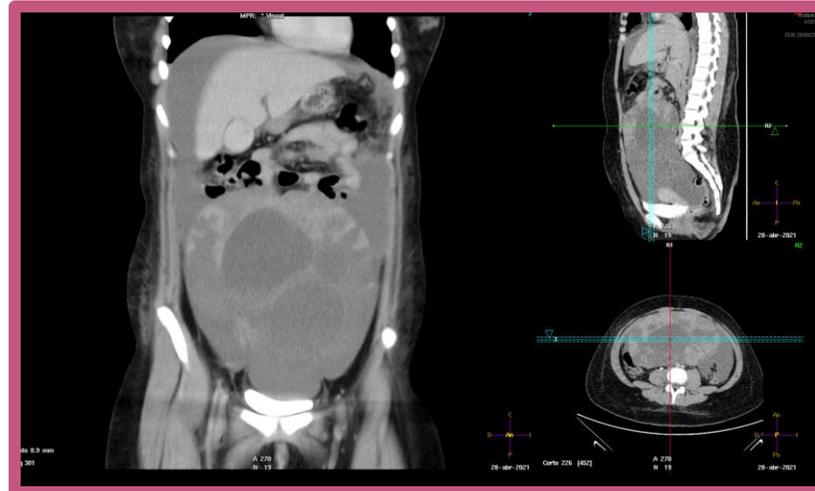
Marcadores tumorales:

Alfa-fetoproteína		<2.0
CEA		<1.7
Antígeno CA-125	**	253
Antígeno CA-15-3		13
Antígeno CA-19-9		5
Coriogonadotropina (beta-hCG)		<2.3
HE-4	*	87.6



29/04

INGRESO



**Cirugía:**

Masa ovario dcho / útero y ovario izq no afectos  
No ganglios ni zonas sospechosas malignidad  
Exéresis + salpinguectomía + biopsia ovario izq

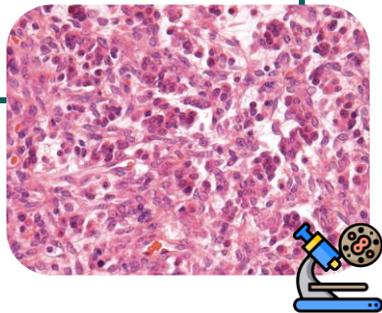
30/04



**Anatomía patológica:**

Tumor sólido mixoide  
Áreas hipercelulares / Ki67 70% / no atipia  
RE- RP+  
Citología líq. Peritoneal -  
Panel NGS sarcomas -

FIBROTECOMA  
COMPONENTE  
SARCOMATOSO



**Empeoramiento clínico:**

Distensión abdominal + vómitos +  
↑ Ca-125  
TAC: aumento derrame pleural y  
ascitis, reacción peritoneal omental



10/05



**Cirugía:**

Engrosamiento peritoneal + ascitis +  
epiplón adherido asas  
Adhesiolisis + omentectomía + biopsia

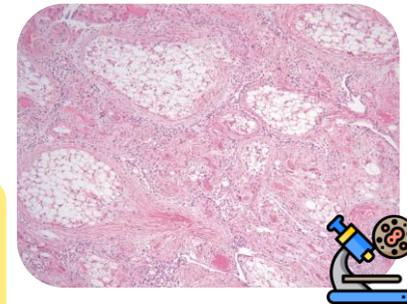
13/05



**Anatomía patológica:**

Tej. adiposo + peritoneo fibrosis  
esclerosante. Fibroblastos no atipia  
/ no mitosis / RE- RP- / Ki67 10%

PERITONITIS  
ESCLEROSANTE



Tecoma luteneizada asociado a peritonitis esclerosante (LTSP)

# Tecoma luteneizado + peritonitis esclerosante

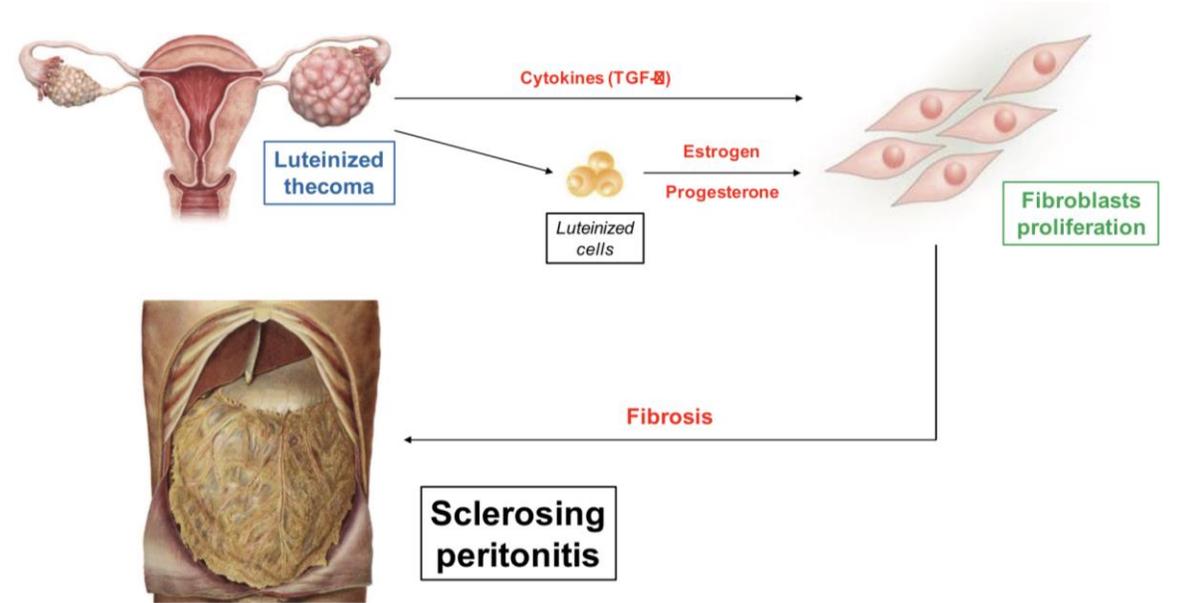
## DIAGNÓSTICO

- Sospecha: clínico (DD tumor + carcinomatosis peritoneal)
- Definitivo: laparoscopia + biopsia → AP

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Tecoma: puede tener alta actividad mitótica / no atipia → no comportamiento maligno
- Peritonitis esclerosante: no actividad mitótica / no atipia

## PATOGENESIS



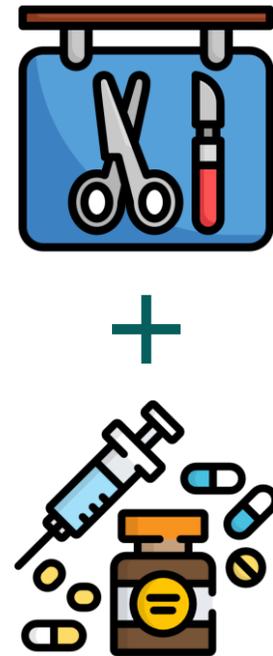
*¿aparición tras exéresis?*

Factores estimulan aparición del tecoma y la peritonitis

# Tecoma luteneizado + peritonitis esclerosante

## TRATAMIENTO

- **CIRUGÍA** exéresis tumoral
- Corticoterapia: ↓ proceso inflamatorio peritoneo
- Últimos 10 años → terapia adyuvante hormonal
- Tamoxifeno + agonistas LHRH → regresión y control a largo plazo de fibrosis peritoneal
- Ausencia de expresión de receptor hormonal más complicado → algún caso buena respuesta



# Tratamiento médico

3 megabologos  
metilprednisolona  
10mg/kg/d iv

14, 15 y 16/05



Metilprednisolona  
1mg/kg/d vo

17/05



Metilprednisolona vo  
pauta descenso

13/12

Trimetoprim-sulfametoxazol  
Vitamina D

~~Etosimidida~~

18/05

Tamoxifeno  
10mg/12h vo

25/06

Triptorelina 3.75mg im/mes

08/10

Lamotrigina 100mg/12h vo

## MORBILIDAD ASOCIADA A TRATAMIENTO

Síndrome  
Cushing



Obesidad  
multifactorial



Insuficiencia  
suprarrenal



Alteraciones  
emocionales



Riesgo infecciones  
y osteoporosis

# Seguimiento

Ecografía abdominal + Radiografía de tórax cada 3 meses

Eco 18/04: Anexectomía derecha. Ovario izquierdo de tamaño y ecoestructura normal, con pequeños folículos subcentimétricos en su interior. Útero de características morfológicas normales. Hígado con leve hiperecogenicidad parcheada en probable relación con leve esteatosis hepática.

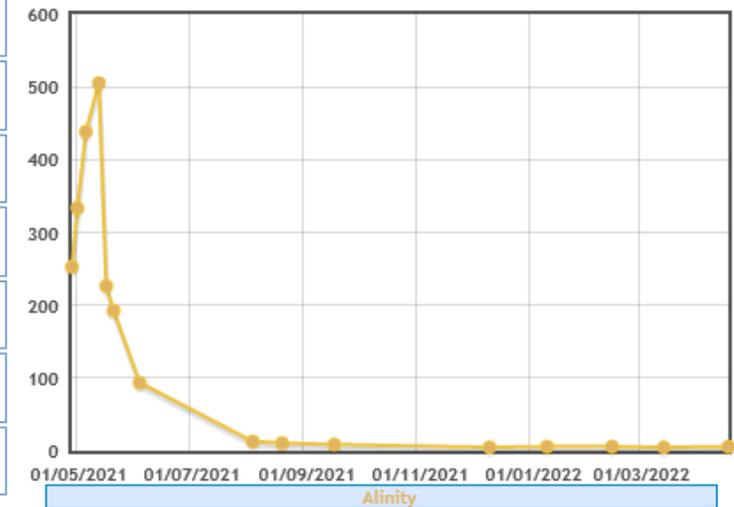


Marcadores tumorales mensuales

Marcadores 18/04/22: CA-125 6 U/ml HE-4 29.5 pmol/L

04/06/2021 10:51	94
21/05/2021 08:15	193
17/05/2021 09:22	227
13/05/2021 08:51	506
06/05/2021 09:13	439
01/05/2021 20:42	334
28/04/2021 21:01	253

CA-125 (CA125) U/mL



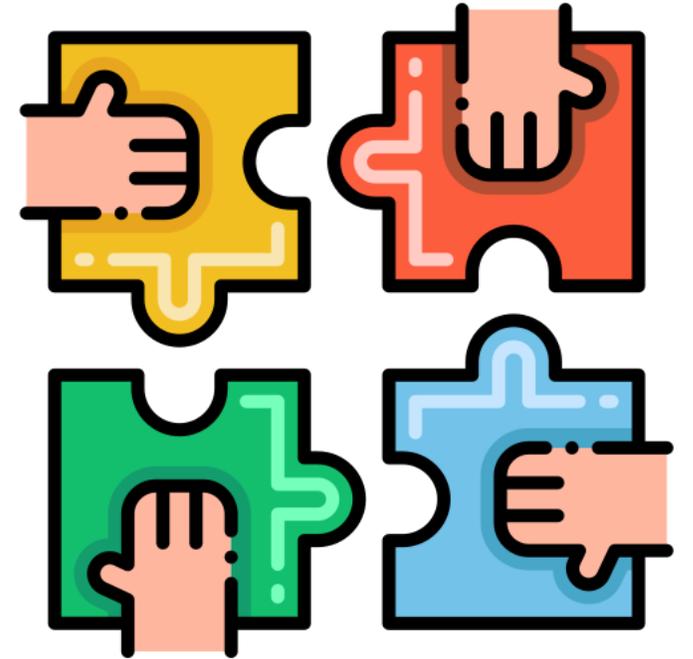
17/09/2021 11:46	29.4
20/08/2021 11:09	30.5
04/08/2021 13:39	32.1
13/05/2021 08:51	39.4
06/05/2021 09:13	41.9
30/04/2021 09:00	89.6
28/04/2021 21:01	87.6

HE-4 (HE4) pmol/L



# Seguimiento multidisciplinar

- **ONCOHEMATOLOGÍA**
- **PSICOLOGÍA:** Alteraciones emocionales en relación a imagen corporal
- **ENDOCRINOLOGÍA:** Tratamiento hormonal y corticoideo
- **ENFERMEDADES INFECCIOSAS:** profilaxis infecciones por inmunosupresión
- **REPRODUCCIÓN HUMANA:** preservación de fertilidad (vitrificación de ovocitos).



# Conclusiones

- El conocimiento actual sobre el LTSP es escaso.
- Tras la primera descripción de 6 casos en 1994, en 25 años se han descrito en la literatura **menos de 50 casos**, solo 7 en edad pediátrica.
- Asociación anticonvulsivantes (etosuximida).
- El tratamiento principal es la **cirugía**.
- Los expertos recomiendan la asociación de **corticoides y tratamiento hormonal** (análogos GhRH y tamoxifeno). Importante alto índice de sospecha por elevada mortalidad cuando asocian esclerosis peritoneal e instauración precoz del tratamiento.
- En nuestro caso se combinó cirugía+ tratamiento adyuvante con: corticoterapia + tamoxifeno + análogos GhRH.
- Un año después la paciente se encuentra **libre de enfermedad**