

Pseudomixoma peritoneal

Peritoneal pseudomyxoma

J.J. Vila¹, J.M. Zozaya¹, C. Rodríguez¹, E. Zozaya², F.J. Jiménez³, L.A. Abascal⁴

INTRODUCCIÓN

El pseudomixoma peritoneal es una entidad clínica rara que se caracteriza por la ocupación de la cavidad peritoneal por grandes colecciones de contenido mucinoso y ascitis que envuelve la superficie peritoneal y el omento.

El término de pseudomixoma peritoneal fue utilizado por primera vez por Werth en 1884 en relación con un carcinoma mucinoso de ovario, y en 1901 Frankel lo describió por primera vez en relación con un quiste apendicular¹.

Aunque originariamente se describió en relación con procesos benignos, actualmente se describe mayoritariamente en asociación con tumores malignos bien diferenciados o de malignidad en el límite². En la mayoría de los casos, el tumor primario se localiza a nivel de ovario o apéndice, aunque también se ha descrito en relación con tumores de otras localizaciones.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 49 años que ingresa por cuadro de un mes de evolución consistente en distensión abdominal inicialmente intermitente y de predominio vespertino, haciéndose conti-

nua los siete días previos al ingreso, con pérdida de unos siete kilos de peso en este periodo.

A la inspección presentaba el abdomen distendido de forma irregular, encontrándose a la palpación gran masa de consistencia dura y superficie nodular en toda la extensión abdominal.

En la analítica destacaba un aumento de la VSG (76; VN < 18 mm/1ª hora), de fibrinógeno (739 mg/dl, VN: 150-450 mg/dl) y de CEA (84 µg/L; VN < 10 µg/L), con resto de analítica normal. La ecografía abdominal mostró una ocupación masiva del abdomen por una masa de estructura heterogénea, dependiente del peritoneo, con presencia de áreas quísticas entremezcladas con áreas ecogénicas. La TC abdominal (Fig. 1) confirmó la existencia de una masa heterogénea, hipodensa, tabicada, que desplazaba las asas intestinales hacia región posterior, extendiéndose desde región abdominal superior hasta pelvis menor. Así mismo, en la TC se apreciaron lesiones ocupacionales esplénicas y pequeña cantidad de líquido ascítico.

Con la sospecha diagnóstica de pseudomixoma peritoneal se realizó laparotomía exploradora mediante incisión media supra-umbilical, hallando el epiploon mayor en coraza y adherido a la pared abdominal, infinidad de nódulos libres peritoneales y otros adheridos a intestino de tamaños que variaban entre 0,2 y 3 cm, con bloqueo del hipocondrio izquierdo, así como del fondo de saco de Douglas. El apéndice

ANALES Sis San Navarra 2000; 23 (1): 141-145.

1. Servicio de Aparato Digestivo
2. Servicio de Anatomía Patológica
3. Servicio de Radiología
4. Servicio de Cirugía General. Hospital de Navarra.

Aceptado para su publicación el 31 de enero de 2000.

Correspondencia

Juan José Vila Costas
Servicio de Aparato Digestivo
Hospital de Navarra
Irunlarrea, 3
31008 Pamplona
Tfno. 948 422114
e-mail: xoanxose@teleline.es

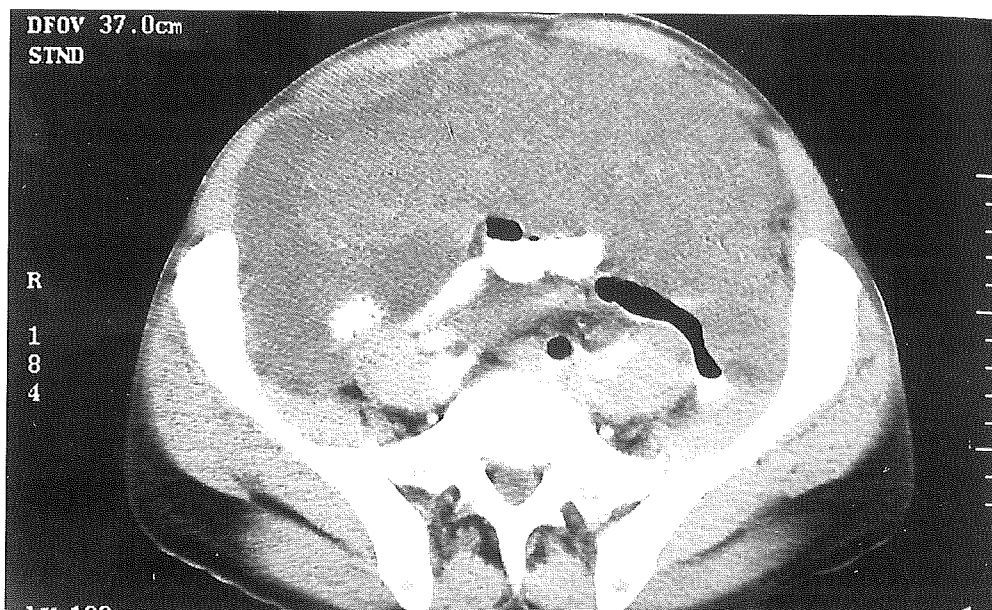


Figura 1. Imagen de TC en la que se puede apreciar la presencia de gran tumoración abdominal con formaciones quísticas en su interior y ascitis.

también estaba afectado, y se apreciaba alguna zona de meso con aspecto infiltrante de unos 5 cm de diámetro. El acto quirúrgico se vio limitado a resección de epiplon mayor y de múltiples nódulos. Dada la gran extensión tumoral no fue posible realizar apendicectomía. La citología de líquido ascítico fue negativa para células neoplásicas. La pieza quirúrgica presentaba una superficie externa nodular de color rosáceo con áreas azuladas y beige. La tumoración era irregular al corte, con aspecto en "panal de abejas" debido a la existencia de múltiples quistes de contenido mucinoso, siendo de consistencia blanda, alternando con áreas elásticas. A nivel histológico se trataba de un material compuesto por lagos de moco producidos por glándulas tumorales mucíparas revestidas por una hilera de células cúbicas o cilíndricas con contenido PAS positivo, con bajo índice de atipias y mitosis (Fig. 2).

El diagnóstico fue de carcinomatosis peritoneal por pseudomixoma peritoneal.

El tratamiento quirúrgico se completó con seis sesiones con periodicidad mensual de quimioterapia intraperitoneal (cisplatino 100 mg el primer día) combinada con quimioterapia sistémica (5-fluorouracilo a dosis de 670 mg y 30 mg de leucovorin durante 4 días). La quimioterapia intraperitoneal se suspendió al cabo de seis sesiones por intolerancia local, refiriendo el

paciente dolor abdominal en relación con la misma. El tratamiento se continuó entonces con la pauta de quimioterapia sistémica mencionada durante cinco días y la misma periodicidad hasta el momento actual.

En la actualidad, nueve meses después del diagnóstico, el paciente refiere mejoría clínica subjetiva con persistencia de tumor residual en fase estable en las TC de control realizadas.

DISCUSIÓN

El pseudomixoma peritoneal es un proceso muy raro, cifrándose su incidencia en 2 casos/10.000 laparotomías, y a pesar de que el caso que presentamos es el de un varón de 49 años, tiene preponderancia en mujeres (2-3:1) con una edad media de presentación de aproximadamente 55 años, aunque con un amplio rango^{2,3}. En la mayoría de los casos se describe la existencia de un tumor primario, generalmente un cistoadenoma o cistoadenocarcinoma a nivel de ovario (45%) o de apéndice cecal (29%)⁴. Se han descrito casos además en relación con tumores de colon, endometrio, páncreas, vía biliar, mama y tumores del uraco, no siendo posible identificar el

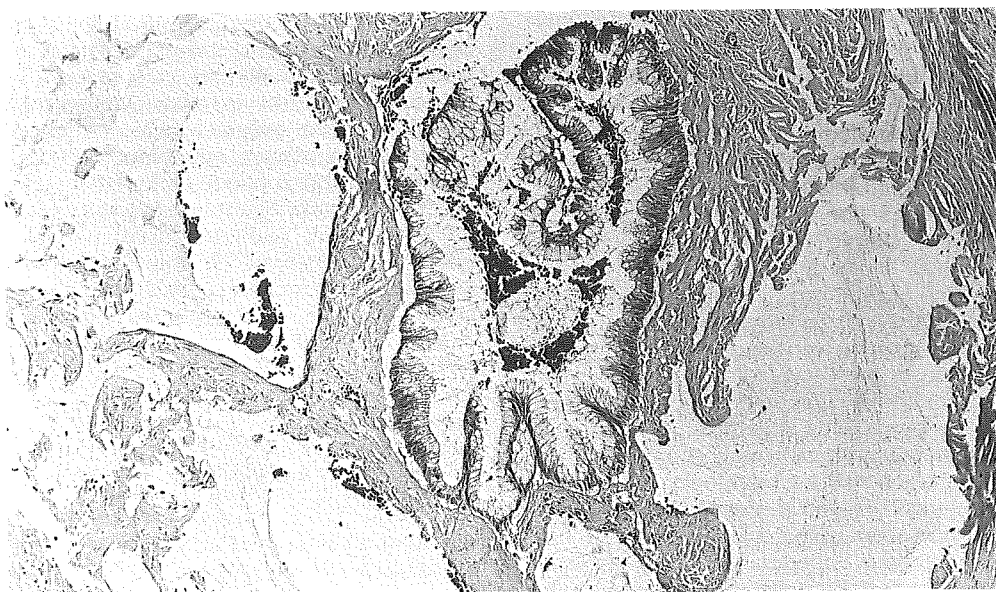


Figura 2. Imagen en la que se aprecia glándula tumoral rodeada por tejido fibroso. En los laterales de la imagen son evidentes grandes lagos de mucina extracelular (Hematoxilina-eosina x200).

tumor originario sólo en un pequeño porcentaje de los casos^{2,3}. Así mismo, también han sido descritos casos en relación con tumores sincrónicos ovárico-apendiculares⁷. Sin embargo, hay autores que defienden que la gran mayoría de pseudomixomas peritoneales tienen su origen en tumores apendiculares, siendo la afectación ovárica debida a extensión tumoral desde el apéndice¹. Esta teoría parece estar apoyada por hallazgos inmunohistoquímicos recientes¹. Teniendo en cuenta lo anterior y los hallazgos de la intervención quirúrgica, la localización del tumor originario de nuestro paciente es probablemente el apéndice, aunque dada la imposibilidad de realizar apendicectomía no pudo ser comprobado.

En nuestro caso la presentación clínica fue en forma de distensión abdominal, que es, asociada al dolor abdominal la forma de presentación clínica en la mayoría de los casos, siendo el tiempo medio de duración de los síntomas de unos 2-3 meses. Otros síntomas acompañantes son anorexia, náuseas, vómitos, pérdida de peso, astenia, síntomas urinarios y diarrea.

La exploración física muestra generalmente la presencia de distensión abdominal con palpación de una masa de tamaño variable, siendo posible encontrar también fiebre e irritación peritoneal, pudiendo presentar en la analítica leucocitosis y/o anemia. Los niveles elevados de CEA y en menor medida de Ca 19.9, se describen en la literatura como marcadores del pseudomixoma peritoneal y sus recidivas¹.

Además de por la sospecha clínica, el diagnóstico preoperatorio se realiza fundamentalmente por técnicas de imagen como la ecografía y TC abdominales. La ecografía puede mostrar como hallazgos típicos la existencia de un manto ecogénico con colecciones intraperitoneales anecoicas de naturaleza quística, desplazamiento de asas intestinales, presencia de ascitis y festoneado o "scalloping" hepático por la compresión de los quistes. En la TC se aprecia ascitis con valores de atenuación mayores que el agua, quistes peritoneales con tabiques, calcificaciones y compresión extrínseca de las vísceras⁵. El diagnóstico diferencial puede plantearse en ocasiones con enfermedad peritoneal

maligna de otro origen como mesotelioma y carcinoma metastásico, endometriosis y también con peritonitis tuberculosa, entre otros cuadros.

El diagnóstico definitivo se obtiene durante el acto quirúrgico y con el estudio anatomopatológico. Histológicamente se caracteriza por un aspecto benigno con epitelio simple columnar que contiene vacuolas llenas de mucina⁶. Ronnett y col⁷ dividen el espectro de variantes histológicas dentro del pseudomixoma peritoneal en tres grupos, refiriéndose como adenomucinosos peritoneal diseminada a aquellas entidades clinicopatológicas caracterizadas por ascitis mucinosa e implantes mucinosos no invasivos con una distribución característica e histología con epitelio mucinoso benigno derivado de un adenoma mucinoso apendicular y con curso clínico benigno. Sin embargo, aquellos casos con características similares a los previos, pero hallazgos histológicos malignos, serían clasificados como carcinomatosis mucinosa peritoneal. Intermedio entre estos dos grupos describe un tercero en el que no se incluyen aquellos casos que no satisfacen plenamente las características de los previos. Esta clasificación parece tener, según el mismo autor, valor pronóstico.

La invasión local es una constante. Sin embargo, la metastatización a distancia ha sido descrita sólo en casos aislados, a nivel de vértebras, cavidad torácica y nódulos linfáticos. El bajo grado de metastatización parece deberse a que el pseudomixoma peritoneal está, la mayoría de las veces, en relación con carcinomas de bajo grado de malignidad, lo cual favorece su invasión local y en órganos vecinos, pero limita la invasión a distancia. Se ha sugerido que la ploidía del ADN podría ser un marcador de capacidad de metastatización y por tanto marcador pronóstico, pero se ha observado que no guarda relación con la supervivencia media, el tiempo libre de enfermedad ni con el grado histológico². En nuestro caso se realizó estudio de extensión mediante radiología simple de tórax y TC abdominal que mostró las posibles metástasis esplénicas, cuya existencia no se pudo confirmar histológicamente dada la imposibilidad de realizar esplenectomía.

A pesar de que han sido descritos casos con buena evolución sin cirugía⁸, el tratamiento fundamental consiste en la resección tumoral extensa, incluyendo apendicectomía, ooforectomía y omentectomía en un primer momento. El tratamiento quirúrgico puede complementarse con radioterapia externa y quimioterapia intraperitoneal, pudiendo asociarse quimioterapia sistémica en aquellos pacientes con adenocarcinomas extensos e invasivos, aunque existe controversia en cuanto a su utilidad^{3,9}. En vista de ello y dado que la resección quirúrgica en nuestro paciente fue incompleta quedando tumor residual, y la existencia de posibles metástasis esplénicas, se decidió asociar al tratamiento intraperitoneal quimioterapia sistémica.

Otras posibilidades terapéuticas son la fototerapia intraoperatoria, terapia mucolítica con dextrosa y otras, en asociación con la cirugía¹.

La recurrencia del cuadro es frecuente, habiendo sido descrita en el 76 % de los casos² y estando nuevamente indicada la resección quirúrgica como la mejor terapéutica. Parece que la recurrencia podría estar en relación con la localización del tumor original, grado histológico, volumen tumoral preoperatorio y el grado de resección tumoral quirúrgica¹⁰. Hay autores que rechazan la utilización de quimioterapia sistémica en las recurrencias.

La supervivencia a los cinco años se estima en un 54 % y a los diez en el 18-34 % según autores. Se han encontrado diferencias estadísticamente significativas de supervivencia en relación al tumor original. Así Wertheim y col encuentran una supervivencia del 70 % a los 2,5 años de seguimiento en pacientes con tumores de ovario "borderline", comparado con un 33% en los pacientes con adenocarcinoma mucinoso de ovario³. En la misma línea, Ronnett y col describen una supervivencia a los cinco años del 84 % en relación con la adenomucinosos peritoneal diseminada y del 6-7 % en relación con la carcinomatosis peritoneal en el mismo periodo de tiempo⁷.

Como factores que empeoran el pronóstico han sido descritos la presencia de distensión abdominal, el género masculino,

historia de pérdida de peso, enfermedad difusa (todos ellos presentes en nuestro paciente), afectación de órganos vecinos, e incluso, algunos autores han descrito como factor pronóstico negativo la administración de quimioterapia sistémica².

BIBLIOGRAFÍA

1. HINSON FL, AMBROSE NS. Pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg* 1998; 85: 1332-1339.
2. GOUGH DB, DONOHUE JH, SCHUTT AJ, GONCHOROTT N, GOELLNER JR, WILSON TO, et al. Pseudomyxoma Peritonei: long-term patient survival with an aggressive regional approach. *Ann Surg* 1994; 219: 112-119.
3. WERTHEIM I, FLEISCHACKER D, McLACHLIN CM, RICE LW, BERKOWITZ RS, GOTT BA. Pseudomyxoma peritonei: a review of 23 cases. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 17-21.
4. SMITH JW, KENNEDY N, CALDWELL C, BANNER P, SIGURDSON E, HUVOS A. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. The Memorial Sloan-Kettering Cancer Center Experience. *Cancer* 1992; 70: 396-401.
5. GUILARTE LÓPEZ-MAÑAS J, CANTERO HINOJOSA J, MANTAS ÁVILA JA. Hallazgos ecográficos y tomográficos en el pseudomixoma peritoneal. *Rev Esp Enf Digest* 1997; 89: 798-799.
6. MULVANY N, OOI K. Pseudomyxoma peritonei: a cytohistopathologic study of nine cases. *Diagn Cytopathol* 1996; 15: 144.
7. 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; 19:1390-1408.
8. JONES CM, HOMESLEY HD. Successful treatment of pseudomyxoma peritonei of ovarian origin with cis-platinum, doxorubicin and cyclophosphamide. *Gynecol Oncol* 1985; 22: 257-259.
9. SUGARBAKER PH, KEM K, LACK E. Malignant pseudomyxoma peritonei of colonic origin. Natural history and presentation of a curative approach to treatment. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 772-779.
10. SUGARBAKER PH, FERNANDEZ TRIGO V, SHAMSA F. Clinical determinants of treatment failure in patients with pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Res* 1996; 81: 121-132.