



## Caso clínico

### CIRUGÍA ENDOSCÓPICA

Vol. 13 No. 3 Jul.-Sep. 2012

# Diagnóstico laparoscópico de pseudomixoma peritoneal: reporte de un caso

Óscar Villazón,\* María del Mar Álvarez,\*\* Ana Ávila,\*\* Omar Cruz,\*\*  
Horacio Mauricio,\*\* Eduardo Cartagena\*\*

## Resumen

**Introducción:** El pseudomixoma peritoneal fue descrito inicialmente por Werth en 1884. En 1901, Frankel describió un caso asociado a un quiste apendicular. Es una enfermedad inusual que representa un reto diagnóstico, caracterizada por abundante mucina extracelular en el peritoneo. Tiene una incidencia estimada de 1 a 2 por cada millón de habitantes, al año, siendo más frecuente en mujeres relacionadas con patología ovárica o adenocarcinomas apendiculares. **Caso clínico:** Paciente femenina de 63 años, asintomática, se realiza ultrasonografía abdominal de rutina por ginecólogo, se visualiza líquido libre en cavidad; se le solicita tomografía axial computarizada de abdomen, corroborando presencia de líquido libre en ambas correderas y en hueco pélvico, cambios en la apariencia de la grasa, implantes peritoneales, por lo que se programa para laparoscopia diagnóstica. En la laparoscopia exploradora, se observa epiplón con zonas de mucinosis, se realiza lavado peritoneal, aspirando el líquido mucinoso; biopsia de epiplón, de peritoneo parietal y hepática. Debido a los hallazgos encontrados, se realizó apendicectomía por la alta sospecha de pseudomixoma peritoneal. El estudio anatomo-patológico reporta cistoadenocarcinoma mucinoso del apéndice, epiplón del epitelio glandular multifocal y moco, así como inflamación aguda y crónica leve focal e inespecífica, hiperplasia mesotelial reactiva y pseudomixoma peritoneal muy bien diferenciado. Se realiza cirugía citorreductiva por laparotomía y se deja catéter de Tenckhoff para quimioterapia peritoneal. Se interconsulta a oncología, quien coincide con que el mejor tratamiento es citorreducción quirúrgica extensa con quimioterapia peritoneal con cisplatino postoperatoria. Se realizó citorreducción por laparotomía, efectuando colecistectomía, resección de epiplón y de ligamento falciforme, con colocación de catéter de Tenckhoff para quimioterapia peritoneal. **Conclusiones:** El pseudomixoma peritoneal es una enfermedad indolente que,

## Abstract

**Introduction:** Pseudomyxoma peritoneal was first described by Werth in 1884. In 1901 Frankel described a case associated with an appendicular cyst. Is a rare disease, that represents a diagnostic challenge, it is characterized by disseminated mucinous ascites and peritoneal implants. With an incidence of 1 to 2 per million a year. It is commonly seen in women, related to an underlying ovarian lesions, or appendicular adenocarcinomas. **Case report:** A 63 year old female that begins a month prior to admission, after routine gynecological consult, where specialist performed an abdominal ultrasonography, visualizing free fluid in abdominal cavity, the patient was asymptomatic at the present time, she was referred to general surgery. Tomography computerized the presence of multiple peritoneal implants associated with a large amount of intra-abdominal ascites. At laparoscopy multiple epiplioc infiltrations of mucinoid material was found, and biopsies from the hepatic capsule and greater omentum were taken, appendectomy was performed due to high suspicion of neoplasia. The pathology report was mucinoid cistadenocarcinoma of the appendix; liver with focal and mild intracitoplasmic cholestasis, no fibrosis or neoplastic infiltrations. Omentum with multifocal glandular epithelium with mucus, and chronic and acute focal and inespecific inflammation, as reactive mesothelial hyperplasia; peritoneal pseudomyxoma well differentiated. Clinical oncology was consulted, who agrees that the best treatment is extensive cytoreductive surgery followed by intra-peritoneal chemotherapy with cisplatin. Cytoreduction of pseudomyxoma was performed by laparotomy, performing cholecystectomy, resection of omentum and falciform ligament with placement of peritoneal Tenckhoff catheter for chemotherapy. **Conclusions:** Pseudomyxoma peritoneal is a rare disease most commonly seen in women. Most of the cases originate from ovarian tumors, it has been found an increase

[www.mediographic.org.mx](http://www.mediographic.org.mx)

\* Cirujano General del Departamento de Cirugía General.

\*\* Residentes de Cirugía General. Hospital Ángeles Lomas

Correspondencia:

Dr. Óscar Villazón Davico

Vialidad de la Barranca S/N, Col. Valle de las Palmas, 52763, Huixquilucan, Estado de México.

Tel.: 52 46 50 00

E-mail: ovillazon7@gmail.com

sobre todo, ataca a mujeres. En la mayoría de los casos, se origina de tumores ováricos. Se ha encontrado un incremento de origen apendicular. Es una enfermedad neoplásica que manifiesta células caliciformes que expresan MUC-2. Los tumores mucinosos apendiculares también expresan MUC-2, con lo cual se puede diferenciar si el origen es apendicular u ovárico. La cirugía citorreductiva junto con hipertermia intraperitoneal permite la resección completa del tumor.

**Palabras clave:** Pseudomixoma peritoneal, apéndice, quimioterapia hipertémica, cirugía citorreductiva.

*of appendiceal origin. Is a neoplastic disease expressing goblet cells expressing MUC-2. Appendiceal mucinous tumors also express MUC-2, which can differentiate if the origin is appendicular or ovarian cancer. Cytoreductive surgery with intraperitoneal hyperthermic chemotherapy allows complete tumor resection.*

**Key words:** *Pseudomyxoma peritoneal, appendix, hyperthermic chemotherapy, cytoreductive surgery.*

## INTRODUCCIÓN

El pseudomixoma peritoneal fue descrito inicialmente por Werth en 1884;<sup>1</sup> en 1901, Frankel describió un caso asociado con un quiste apendicular.<sup>2</sup> Es una enfermedad inusual y poco comprendida, caracterizada por abundante mucina extracelular en el peritoneo. En raras ocasiones, en el 5% de los casos el origen es desconocido.<sup>3</sup>

## EPIDEMIOLOGÍA

Tiene una incidencia estimada de 1 a 2 por millón de habitantes al año,<sup>4</sup> siendo más frecuente en mujeres en la quinta década de la vida.

## PATOLOGÍA

La apariencia «mixomatosa» se atribuye a la proliferación vascular y fibroblástica que es probablemente inducida por la mucina. Esto resulta en múltiples implantes peritoneales y epiploicos mezclados con abundante cantidad de mucina dentro del abdomen y la pelvis, con la resultante apariencia de «abdomen gelatinoso». Pseudomixoma peritoneal es un término amplio descriptivo que abarca un extenso espectro de comportamiento biológico de neoplasias, desde las formas benignas limítrofes hasta lesiones francamente malignas.<sup>5</sup>

## FISIOPATOLOGÍA

Se cree que la secuencia de eventos que culminan en pseudomixoma peritoneal involucra el crecimiento de un adenoma apendicular que progresó hacia la oclusión del lumen apendicular con distensión del apéndice por moco y células tumorales mucinosas. El apéndice, eventualmente, se perfora con la subsecuente fuga intermitente de moco y células epiteliales del adenoma. En la mayoría de los casos, la perforación pasa inadvertida. Las células epiteliales dentro de la cavidad abdominal continúan proliferando, produciendo grandes cantidades de mucina.<sup>6</sup> La mayoría de los casos se desarrolla dentro de los primeros 2-5 años de la perforación inicial.<sup>7</sup>

## CUADRO CLÍNICO

Los pacientes suelen cursar asintomáticos, o con síntomas inespecíficos como dolor abdominal y náusea. La supervivencia en la mayoría de los pacientes sigue siendo baja, con un reporte a 5 y 10 años del 50% y del 10-30%, respectivamente.<sup>7</sup>

La media en la supervivencia de la población estudiada en el Memorial Sloan Kettering Cancer Center en Nueva York fue de 9.8 años (rango de 0.3 a 18.3 años) desde la fecha de la cirugía inicial. La supervivencia media fue significativamente mayor en pacientes con adenocarcinoma mucinoso de bajo grado *versus* alto grado. Los análisis univariados mostraron una mejoría en la supervivencia, asociados a completa citorreducción, género femenino e intervalo prolongado libre de enfermedad ( $\geq 24$  meses) posterior a completa citorreducción.<sup>8</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 65 años, originaria de México, D.F., sin antecedentes heredofamiliares; con antecedente de histerectomía total abdominal 30 años antes por miomatosis uterina; hipertensión arterial sistémica desde hace 6 años, en tratamiento con atenolol 50 mg; hipotiroidismo desde hace 6 años, en tratamiento con levotiroxina sódica 50 mg.

Antecedentes ginecoobstétricos: menarca a los 13 años, ritmo 30 x 3 regular, fecha última de menstruación (FUM) hace 30 años, G2, P2. Citología exfoliativa y mastografía, 2 meses previos a su ingreso, ambas negativas a malignidad.

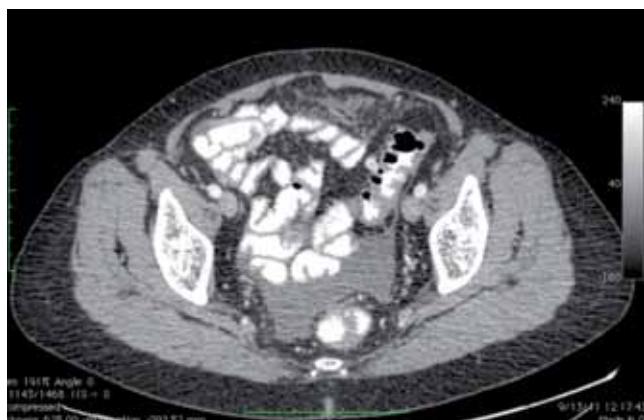
Inicia un mes previo a su ingreso, posterior a una revisión ginecológica de rutina, en donde se le realiza ultrasonografía abdominal, visualizando líquido libre en cavidad; la paciente se encontraba asintomática al momento del estudio. Es referida al Servicio de Cirugía General donde se le solicita tomografía axial computarizada de abdomen, corroborando presencia de líquido libre en ambas correderas y en el hueco pélvico (*Figura 1*), cambios en la apariencia de la grasa (*Figura 2*), implantes peritoneales (*Figura 3*), por lo que se programa para laparoscopia diagnóstica.



**Figura 1.** TAC abdominopélvica con doble contraste con engrosamiento peritoneal, así como cambios en la apariencia de la grasa.



**Figura 2.** TAC abdominopélvica con doble contraste con implantes peritoneales.



**Figura 3.** TAC abdominopélvica con doble contraste. Líquido libre en hueco pélvico.

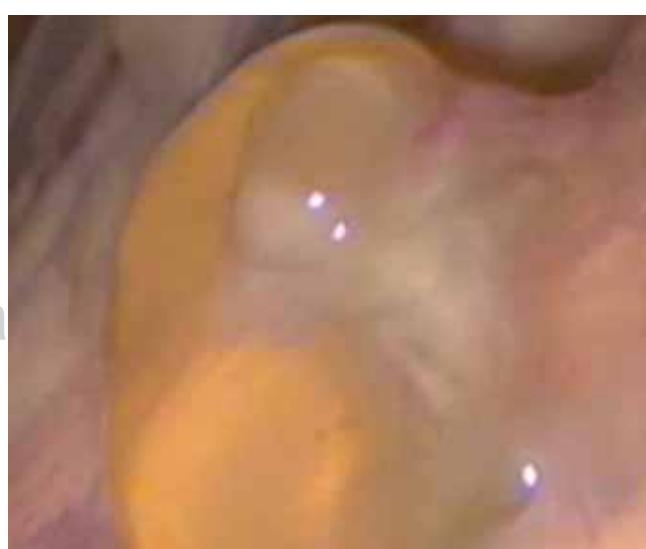


Se realiza laparoscopia exploradora en donde se observa epiplón con zonas de mucinosis (*Figuras 4 y 5*), se realiza lavado peritoneal, aspirando líquido mucinoso (*Figura 6*), se realiza biopsia de epiplón, de peritoneo parietal y hepática; debido a los hallazgos encontrados, se realizó appendicectomía (*Figura 7*) debido a la alta sospecha de pseudomixoma peritoneal.

El estudio anatomo patológico de apéndice cecal reporta cistoadenocarcinoma mucinoso del apéndice, por lo que se programa y realiza cirugía citorreductiva de pseudomixoma por laparotomía, se deja catéter de Tenckhoff para quimioterapia peritoneal.

El estudio definitivo de histopatología reporta cistoadenocarcinoma mucinoso; hígado con colestasis intracitoplásica leve y focal, sin fibrosis ni infiltrado, no se observa neoplasia maligna. Epiplón de epitelio glandular multifocal y moco, así como inflamación aguda y crónica leve focal e inespecífica, hiperplasia mesotelial reactiva; pseudomixoma peritoneal muy bien diferenciado.

Se interconsulta a oncología, quien coincide con el médico tratante que el mejor tratamiento es citorreduc-



**Figuras 4 y 5.** Implante mucinoso en peritoneo y epiplón.



**Figura 6.** Líquido libre mucinoso e implantes peritoneales en hemidiaphragma derecho.

ción quirúrgica extensa con quimioterapia peritoneal con cisplatino postoperatoria.

Se realizó citorreducción de pseudomixoma por laparotomía, realizando colecistectomía, resección de epiplón y de ligamento falciforme con colocación de catéter de Tenckhoff para quimioterapia peritoneal. Con un sangrado de 700 cc.

## DISCUSIÓN

El pseudomixoma peritoneal es una enfermedad indolente que, sobre todo, ataca a mujeres en un promedio de 53 años.<sup>9</sup>

En la mayoría de los casos, se origina de tumores ováricos. Últimamente, se ha encontrado un incremento en estos tumores, secundario a tumores apendiculares, debido a los avances en los estudios inmunohistoquímicos y moleculares.

Dado que los síntomas siguen siendo inespecíficos y que la presentación clínica es tardía, los pacientes generalmente experimentan un detrimiento prolongado de salud antes de realizar un diagnóstico preciso; esta enfermedad continúa siendo un reto diagnóstico.

Estudios recientes demuestran que el pseudomixoma peritoneal es una enfermedad neoplásica que manifiesta células caliciformes que expresan MUC-2. Los tumores mucinosos apendiculares también expresan MUC-2, con lo cual se puede diferenciar si el origen es apendicular u ovárico.<sup>10</sup>

Un estudio de Deraco y colaboradores mostró que la cirugía citorreductiva junto con hipertermia intraperitoneal permitió la resección completa del tumor; este estudio



**Figura 7.** Apéndice cecal de apariencia macroscópica normal.

confirma la eficacia de estos tratamientos combinados en términos de mejoría en la supervivencia y mayor control local de la enfermedad.<sup>11</sup>

## COMENTARIO

En este caso, coincidimos con la literatura; presentamos el caso de una paciente sin patología ovárica y sin patología apendicular aparente; no obstante, el estudio anatomo-patológico reporta cistoadenocarcinoma mucinoso de apéndice, con lo que demostramos el origen del pseudomixoma.

Como es frecuente en estos casos, esta paciente no presentaba sintomatología alguna; el diagnóstico se realizó en una revisión ginecológica rutinaria. Dada su indolente naturaleza, en las etapas avanzadas de la enfermedad, los implantes tumorales peritoneales y la formación de adherencias son comunes. En las etapas avanzadas, los síntomas abdominales son originados por oclusión intestinal parcial o completa.

La mejor opción terapéutica continúa siendo la cirugía citorreductiva junto con hipertermia intraperitoneal.

Siendo una entidad poco frecuente y que puede pasar desapercibida, una vez diagnosticada, debe iniciarse el tratamiento oportuno para mejorar la supervivencia.

[www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)

## REFERENCIAS

1. Werth R. Pseudomyxoma peritonei. Arch Gynaecol 1884; 24: 100-118.
2. Frankel E. Uher das sogenannte pseudomyxoma peritonei. Med Wochenschr 1901; 48: 965-970.
3. Sherer DM, Abulafia O, Eliakim R. Pseudomyxoma peritonei: a review of current literature. Gynecol Obstet Invest 2001; 51: 73-80.
4. Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. Eur J Surg Oncol 2008; 34: 196-201.
5. Fann JI, Vierra M, Fisher D, Oberhelman HA Jr, Cobb L. Pseudomyxoma peritonei. Surg Gynecol Obstet 1993; 177: 441-447.

6. Hinson FL, Ambrose NS. Pseudomyxoma peritonei. Br J Surg 1998; 85: 1332-1339.
7. Smeenk RM, Bruin SC, van Velthuysen ML, Verwaal VJ. Pseudomyxoma peritonei. Curr Probi Surg 2008; 45: 527-575.
8. Miner JT, Shia J, Jaques DP, Klimstra DS, Brennan MF, Coit DG. Long-term survival following treatment of pseudomyxoma peritonei. An analysis of surgical therapy. Ann Surg 2005; 241: 300-330.
9. Galani E, Marx GMF, Steer CB, Culora G, Harper PG. Pseudomyxoma peritonei: the "controversial" disease. Int J Gynecol Cancer 2003, 13: 413-418.
10. O'Connell JT, Tomlinson JS, Roberts AA, McGonigle KF, Barsky SH. Pseudomyxoma peritonei is a disease of MUC-2-expressing goblet cells. Am J Pathol 2002; 161: 551-564.
11. Deraco M, Baratti D, Inglese MG, Allaria B, Andreola S, Gavazzi C, Kusamura S. Peritonectomy and intraperitoneal hyperthermic perfusion (IPHP): a strategy that has confirmed its efficacy in patients with pseudomyxoma peritonei. Ann Surg Oncol 2004; 11: 393-398.

[www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)