

# Pseudomixoma peritoneal. Reporte de dos casos

## RESUMEN

**Antecedentes:** el pseudomixoma peritoneal se caracteriza por la diseminación celular intraperitoneal de un tumor adenomucinoso; el apéndice cecal es la etiología más frecuente.

**Objetivo:** reportar la experiencia de un grupo de Cirugía General y revisar la bibliografía.

**Casos clínicos:** 1: paciente femenina de 74 años de edad, que cuatro días previos inició con dolor abdominal tipo cólico en el mesogastrio y fosa iliaca derecha, evacuaciones diarreicas y fiebre. A su ingreso al hospital se la encontró con datos de irritación peritoneal y resistencia muscular, leucocitosis de 14,500 células por mm<sup>3</sup>, neutrófilos 89%, bandas 1%. Se diagnosticó: apendicitis aguda y se programó para la laparoscopia diagnóstica, con distensión importante de asas, por lo que se decidió convertir a laparotomía.

Caso 2: paciente masculino de 73 años de edad; el padecimiento actual se inició con dolor intermitente en la fosa iliaca derecha e hipogastrio, de un año de evolución. Al cuadro se agregaron: disnea, estreñimiento alternado con períodos de diarrea, plenitud gástrica, y pirosis. A la exploración física se encontró un tumor palpable en el mesogastrio y ambas fosas iliacas. Por eso se le realizó la laparotomía exploradora.

En ambos casos el diagnóstico se estableció en el transoperatorio con el hallazgo de múltiples implantes tumorales mucinosos multilobulados diseminados en la cavidad peritoneal, el diagnóstico se confirmó con el reporte histopatológico de pseudomixoma peritoneal.

**Conclusiones:** el pseudomixoma peritoneal es una neoplasia poco frecuente y de difícil diagnóstico, caracterizada por producción copiosa de ascitis mucinosa y de múltiples implantes tumorales en la serosa de las vísceras intracavitarias. El tratamiento ideal es la cirugía citorreductiva y la quimioterapia intraperitoneal perioperatoria o la quimioterapia postoperatoria, o ambas.

**Palabras clave:** pseudomixoma peritoneal, neoplasia apendicular.

# Pseudomyxoma peritonei. Two-case-report

## ABSTRACT

**Background:** Pseudomyxoma peritonei is a disease characterized by an intraperitoneal adenomucinous tumor cell dissemination, being cecal appendix the most common etiology.

Ixchel Carranza-Martínez  
Gilberto Cornejo-López  
Montserrat Monroy-Argumedo  
Eduardo Villanueva-Sáenz

Cirugía General  
Hospital Ángeles del Pedregal  
México DF.

Recibido: 24 de octubre 2012

Aceptado: 22 de marzo 2013

## Correspondencia

Dr. Eduardo Villanueva Sáenz  
Cirugía General, Hospital Ángeles del Pedregal  
Camino a Santa Teresa 1055-676  
10700 México DF  
Tel.: (0155) 51350067  
dredvilla@me.com



**Objective:** To report a surgeon's group experience and a detailed up to date literature review.

**Clinical cases:** 1. A 74 year old woman with a history of four days with mesogastrium and right lower quadrant abdominal pain associated with diarrhea and fever was admitted to our institution. Upon admission she presented with signs of peritoneal irritation and muscular rigidity, leukocytosis of 14,500 cels/mm<sup>3</sup>, 89% neutrophils and 1% bands. An acute appendicitis diagnosis was established, being scheduled for diagnostic laparoscopy, during procedure, significant bowel distention was found, so conversion to laparotomy was required. Case 2. A 73 year old male with a history of one year with intermittent abdominal pain at right iliac fossa and hypogastrium was admitted to our institution. Dyspnea, constipation alternating with periods of diarrhea, gastric fullness and heartburn occurred. On physical examination only a palpable tumor occupying mesogastrium and both iliac fossae was noticed, therefore, a laparotomy was performed.

In both cases diagnoses were made during procedure, finding multiple scattered multilobulated mucinous tumor implants within the peritoneal cavity. Histopathological studies confirmed a pseudomyxoma peritonei diagnoses.

**Conclusions:** Peritoneal pseudomyxoma is a rare malignant tumor with a difficult diagnosis characterized by copious production of mucinous ascites and multiple tumors implants on serosa of intracavitary viscera. The gold standard treatment consists of cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy and/or adjuvant chemotherapy.

**Key words:** Pseudomyxoma peritonei, appendiceal neoplasm.

## ANTECEDENTES

De acuerdo con Bevan y colaboradores,<sup>1</sup> el pseudomixoma peritoneal lo describió Werth en 1884 asociado en ese caso a un tumor mucinoso de ovario.<sup>2</sup> La enfermedad se caracteriza por la diseminación intraperitoneal de lesiones sólidas de aspecto mucoide producidas por el implante celular de un tumor adenomucinoso en la superficie peritoneal.<sup>3,4</sup> Antes se consideraba una lesión benigna; con el transcurso de los años se demostró que es una lesión limítrofe con un grado de malignidad dependiente de la progresión de la enfermedad.<sup>1</sup> Su etiología más frecuente es

el apéndice cecal; sin embargo, puede aparecer en cualquier órgano de la cavidad abdominal.<sup>5,6</sup>

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Paciente femenina de 74 años de edad, alérgica a la sulfasalazina. Acudió al servicio de Urgencias debido a cuatro días con dolor tipo cólico en el mesogastro y la fosa iliaca derecha de moderada intensidad, sin irradiaciones ni factores que lo desencadenaran o modificaran. Se acompañaba de tres evacuaciones diarreicas

abundantes, fétidas, sin moco, sin sangre; esos síntomas permanecieron constantes durante las siguientes 72 horas, con incremento en el número de defecaciones y del dolor que se convirtió en constante, opresivo, intenso e incapacitante. Febrícula ( $37.5^{\circ}\text{C}$ ) e hiporexia. Al interrogatorio dirigido mencionó la pérdida de 2 kg en los últimos dos meses, antes de iniciado el padecimiento actual. Fue tratada con analgésicos y antibióticos, sin mejoría, por eso fue llevada al servicio de Urgencias.

A la exploración física se la encontró con taquicardia ( $103'$  x). El resto de los signos vitales sin alteraciones, ruidos cardiacos ritmicos, con murmullo vesicular. El abdomen estaba distendido en los cuadrantes inferiores, con resistencia muscular, doloroso a la palpación, con peristalsis disminuida, Mc Burney, Rovsing, Lanz, Dunphy y talo-percusión positivos. El hemograma reportó: hemoglobina 12.3 g/dL, hematocrito 37.7%, plaquetas 294,000, leucocitos 14,500 células por  $\text{mm}^3$ , neutrófilos 89%, bandas 1%, linfocitos 7%, tiempo de protombina 16.9 segundos, tiempo parcial de tromboplastina 42.1 segundos, INR 1.31, glucosa 148 mg/dL y sodio 122 mEq/dL.

Se estableció el diagnóstico de abdomen agudo, quizá secundario a apendicitis complicada, y se programó para laparoscopia diagnóstica.

Por la importante distensión de asas durante el procedimiento quirúrgico se decidió insuflar la cavidad peritoneal con técnica abierta; sin embargo, el abordaje no fue posible, por lo que se cambió a la línea media infra supraumbilical. Se encontró líquido serohemático (ascitis), múltiples adherencias interosas, distensión de las asas de intestino delgado, implantes tumorales de aspecto aframbuesado de morfología irregular, gelatinosos, multilobulados de color oscuro y citrino en toda la cavidad peritoneal, que afectaba las vísceras y el epiplón mayor (Figura 1). En la exploración abdominal no se identificó



**Figura 1.** Laparotomía en la línea media que muestra los implantes tumorales de aspecto aframbuesado, gelatinosos y multilobulados en toda la cavidad abdominal.

el apéndice cecal secundario a lisis de esta por los alcances del tumor. El útero y sus anexos se observaron normales (Figura 2).

Se realizó cirugía de reducción para resecar los implantes peritoneales y el epiplón mayor, múltiples implantes milimétricos en el hiato de Winslow, espacio subdiafragmático y corredera cólica derecha. El reporte de patología fue: pseudomixoma peritoneal. Durante la evolución hospitalaria se corrigió la hiponatremia, el tratamiento antibiótico se inició con ertapenem 1 g IV cada 24 horas; el tratamiento fue conservador por íleo prolongado que mejoró al séptimo día postquirúrgico. La evolución posterior fue satisfactoria y se dio de alta del hospital por mejoría; se propuso quimioterapia intraperitoneal pero la paciente no la aceptó.

#### Caso 2

Paciente masculino de 73 años de edad. El padecimiento actual se inició con dolor intermitente en la fossa iliaca derecha e hipogastrio, de un año de evolución. Un mes previo al ingreso al



**Figura 2.** Drenaje de material mucinoso de la cavidad abdominal.

hospital tuvo incremento del dolor e irradiación al hipocondrio ipsilateral, disnea de medianos esfuerzos, estreñimiento alternando con períodos de diarrea, plenitud gástrica y pirosis. Por eso acudió a valoración médica. En la exploración física se encontró un tumor palpable en el mesogastrio y ambas fosas iliacas. La tomografía computada de abdomen reportó la existencia de un tumor en la fossa iliaca derecha de  $10 \times 15$  cm compatible con probable linfangioma abdominal (Figuras 3 y 4).

En la laparotomía exploradora se encontró material mucinoso intraperitoneal diseminado, múltiples implantes multilobulados de consistencia mucosa en las asas intestinales, mesenterio y pared abdominal. Además, un tumor de  $16 \times 10$  cm dependiente de la punta del apéndice cecal. Se realizó appendicectomía, omentectomía y citoreducción y drenaron tres litros de material mucinoso.

El estudio histopatológico definitivo reportó: mucocele apendicular roto asociado con pseudomixoma peritoneal (Figura 5).



**Figura 3.** Tomografía computada de abdomen, corte sagital que muestra un tumor de  $10 \times 15$  cm.



**Figura 4.** Tomografía computada de abdomen, corte axial que muestra un tumor de bordes bien definidos que desplaza a las asas intestinales.



**Figura 5.** Vista macroscópica del tumor mucinoso, mucocele apendicular roto (flecha) asociado con pseudomixoma peritoneal.

## DISCUSIÓN

La fisiopatología del pseudomixoma peritoneal se explica por un tumor mucinoso apendicular en la mayoría de los casos. Este moco intraluminal se acumula y forma un mucocele apendicular, que al incrementar la presión intraluminal ocasiona distensión y ruptura progresiva, lo que condiciona la diseminación del contenido mucinoso en la cavidad peritoneal. Su distribución depende de factores físicos, como la circulación del fluido peritoneal y la fuerza de gravedad.<sup>7,8</sup> Finalmente, el tumor infiltra el epiplón por fagocitosis y forma el llamado “pastel epiploico”, que se define como una capa delgada de tumor entre el hemidiafragma derecho y el hígado, que se va acumulando en la pelvis por gravedad.<sup>9</sup>

La principal forma diagnóstica del pseudomixoma peritoneal es mediante laparotomía o laparoscopia diagnóstica porque no se sospecha este diagnóstico en la mayoría de los casos. El diagnóstico preoperatorio suele ser de apendicitis aguda o de cáncer de ovario cuando se realiza una tomografía computada abdominal.

Los síntomas más frecuentes son: dolor abdominal, distensión, tumor palpable<sup>7</sup> como en los casos expuestos.

El estudio de imagen de elección para el diagnóstico es la tomografía computada en la que se observan los implantes tumorales en la superficie visceral de la cavidad acompañados de ascitis.<sup>10,11</sup>

Entre los exámenes de laboratorio son de utilidad los marcadores tumorales; CA 19-9 y antígeno carinoembionario que se eleva en 56-75% y el CA 19-9 en 58-67%. Las concentraciones de estos marcadores sirven de base porque se relacionan con la extensión del tumor, resección completa y seguimiento postoperatorio.<sup>2</sup>

El tratamiento de esta enfermedad lo describió por primera vez Sugarbaker en 1987,<sup>9</sup> quien incluyó una combinación de cirugía citorreductiva y quimioterapia intraperitoneal hipertérmica. La solución suele contener 5 fluorouracilo y mitomicina C administrada a 40°C, con el fin de prevenir la reimplantación residual de tumores mucinosos. Sin embargo, los requerimientos precisos para el lavado mecánico y las cantidades de los agentes quimiotácticos siguen sin definirse.<sup>12</sup>

La obstrucción segmentaria del intestino delgado e implantes tumorales mayores de 5 cm se consideran criterios radiológicos predictivos de una citorreducción incompleta hasta en 88% y, por lo tanto, mal pronóstico.<sup>10</sup>

La tasa de mortalidad postoperatoria con la terapia combinada es de 2%, la tasa de supervivencia media es de 16.3 años, con supervivencia libre de enfermedad de 8.2 años. Por último, la supervivencia a 5 y 10 años es de 74% y 62%, respectivamente. Chua y su equipo<sup>13</sup> reportaron una tasa de supervivencia a 5 años de 24% en pacientes sin cirugía de citorreducción óptima. En contraste con los pacientes que no reciben



terapia neoadyuvante la supervivencia a cinco años se reduce a 7.5%.<sup>14</sup>

## CONCLUSIÓN

El pseudomixoma peritoneal es una neoplasia poco frecuente y de difícil diagnóstico que suele originarse de un mucocele apendicular perforado o de un tumor mucino de ovario. Se caracteriza por la producción copiosa de ascitis mucinosa y de múltiples implantes tumorales en la serosa de diversas vísceras intracavitarias. El tratamiento ideal consiste en cirugía citorreductiva y quimioterapia intraperitoneal perioperatoria o quimioterapia postoperatoria, o ambas.

## REFERENCIAS

1. Bevan KE, Mohamed F, Moran BJ. Pseudomyxoma peritonei. World J Gastrointest Oncol 2010;15-2:44-50.
2. Smeenk RM, Bruin SC, Van Velthuysen ML, Verwall VJ. Pseudomyxoma peritonei. Curr Probl Surg 2008;45:527-575.
3. O'Connell JT, Tomlinson JS, Roberts AA, McGonigle KF, Barsky SH. Pseudomyxoma Peritonei Is a Disease of MUC2-Expressing Goblet Cells. Am J Pathol 2002;161:551-564.
4. Elias D, Honoré C, Ciuchendéa R, Billard V, Raynard B, Lo Dico R, et al. Peritoneal pseudomyxoma: results of a systematic policy of complete cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. Br J Surg 2008;95:1164-1171.
5. Mukherjee A, Parvaiz A, Cecil TD, Moran BJ. Pseudomyxoma peritonei usually originates from the appendix: a review of the evidence. Eur J Gynaecol Oncol 2004;25:411-414.
6. Sherer DM, Abulafia O, Eliakim R. Pseudomyxoma peritonei: A Review of Current Literature. Gynecol Obstet Invest 2001;51:73-80.
7. Hinson FL, Ambrose MR NS. Pseudomyxoma peritonei. Br J Surg 1998;85:1332-1339.
8. Smeenk RM, van Velthuysen MLF, Verwaal VJ, Zoetmulder FAN. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: A population based study. Eur J Surg Oncol 2008;34:196-201.
9. Sugarbaker PH. Twenty-Three Years of Progress in the Management of a Rare Disease. Dis Colon Rectum 2011;54:265-266.
10. Jacquet P, Jelinek JS, Chang D, Sugarbaker PH. Abdominal computed tomographic scan in the selection of patients with mucinous peritoneal carcinomatosis for cytoreductive surgery. J Am Coll Surg 1995;181:530-538.
11. Sulkin TVC, O'Neill H, Amin AI, Moran B. CT in Pseudomyxoma Peritonei: A Review of 17 Cases. Clin Radiol 2002;57:608-613.
12. Yan TD, Black D, Savady R, Sugarbaker PH. A Systematic Review on the Efficacy of Cytoreductive Surgery and Perioperative Intraperitoneal Chemotherapy for Pseudomyxoma Peritonei. Ann Surg Oncol 2007;14:484-492.
13. 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;30:2449-2456.
14. Glehen O, Mohamed F, Sugarbaker PH. Incomplete Cytoreduction in 174 Patients With Peritoneal Carcinomatosis From Appendiceal Malignancy. Ann Surg 2004;240:278-285.