

Pseudomixoma peritoneal

Andrés Ayala O¹, José Recalde B², Montalvo Flores N³, Juan Molina Z⁴, José María Aguirre E⁵

1 Posgrado Cirugía General, Universidad Internacional del Ecuador, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador.

2 Departamento de Cirugía General, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador.

3 Departamento de Patología, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador.

4 Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador.

5 Departamento de Cirugía General, Hospital de los Valles, Quito, Ecuador.

Rev Fac Cien Med (Quito), 2014; 39(1): 105-108

Resumen

Introducción: la incidencia del mucocele es desconocida y su hallazgo es frecuente durante una apendicectomía; la importancia clínica de esta patología radica cuando la perforación de la neoplasia apendicular mucinosa determina la aparición del pseudomixoma peritoneal que obliga al cirujano a tomar una decisión terapéutica si el hallazgo imprevisto ocurre durante el período prequirúrgico.

Caso clínico: mujer de 61 años con historia de dolor abdominal inespecífico de varios meses de evolución, localizado en hipogastrio y fosa iliaca derecha; al examen físico se palpa masa de 15 cm de diámetro en hemiabdomen inferior. Los exámenes de imagen confirman la presencia de un tumor mucinoso quístico de ovario, mismo que fue tratado con cirugía citorreductora; el reporte patológico es pseudomixoma peritoneal de bajo grado de malignidad, de origen del apendicular.

Conclusiones: el pseudomixoma peritoneal es una condición clínica inespecífica causada por diseminación de mucina extracelular en la cavidad abdominal; el manejo quirúrgico de esta patología ha cambiado en los últimos años aceptándose por los buenos resultados, la citorreducción más agresiva y quimioterapia intraperitoneal y sistémica. El uso de quimioterapia sistémica en aquellos casos donde el tumor no es resecable está en fases preliminares de investigación.

Palabras clave: Pseudomixoma apendicular mucinoso

Peritoneal pseudomixoma

Abstract

Background: incidence of mucocele is unknown, and it's found during apendicetomy; the clinical importance is when the perforation of mucinous appendix neoplasia determines the formation of the peritoneal pseudomixona that forces to take a decision prior surgery.

Clinical case: woman of 61 years with a past history of unspecific abdominal pain, of several months of evolution, located in hypogastrium and lower right quadrant. At physical exam palpation shows a 15 cm tumor in left lower quadrant. Radiology test confirms the presence of a mucinous cystic tumor of ovary. It was treated with cito-reduction surgery. Pathology reports peritoneal pseudomixoma of low grade, of appendix origin.

Conclusiones: peritoneal pseudomixoma is an unspecific clinical condition caused by dissemination of extracellular mucinous in abdominal area; surgery has sown best results in treatment. Adjuvant chemotherapy is still in research.

Palabras clave: Pseudomixoma apendicular mucinoso



Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons de tipo Reconocimiento - No comercial - Sin obras derivadas 4.0 International Licence

Correspondencia: Andrés Ayala Ochoa. Departamento de Cirugía, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador.

Correo electrónico: andres_pojkar@hotmail.com

Recibido: 12/03/14 • Aceptado: 23/04/14

Rev Fac Cien Med (Quito) 2014 - 39 (1)

Introducción

El 90% de las neoplasias epiteliales apendiculares son de tipo mucinoso, debido a su revestimiento productor de moco. El término mucocele se refiere a la dilatación apendicular, producto de la acumulación intraluminal de moco. Su incidencia hasta el momento es desconocida y el hallazgo durante una apendicectomía es usual¹. El pseudomixoma peritoneal se caracteriza por la diseminación de mucina en cavidad peritoneal subsecuente a la perforación de una neoplasia mucinosa apendicular; el hallazgo quirúrgico, en su mayoría incidental, obliga al cirujano a tomar una decisión terapéutica durante el procedimiento quirúrgico.

Se presenta un caso de pseudomixoma peritoneal, hallazgo durante un procedimiento quirúrgico por un tumor ovárico.

Caso clínico

Mujer de 61 años de edad, con antecedentes clínicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II e hipotiroidismo; acude por dolor difuso de 8 meses de evolución a nivel de hipogastrio y fosa iliaca derecha con remisiones esporádicas; a la exploración física, se palpó una masa de 15 cm de diámetro localizada en hemiabdomen inferior, móvil y dolorosa. Los exámenes de laboratorio y Ca 125 fueron negativos. La resonancia magnética abdominal y pélvica (ver **figura 1**) evidencia una lesión expansiva multifoluculada con densidad líquida a nivel de anexo derecho de 16 cm x 9 cm x 13 cm y en el lado izquierdo de 10 cm x 8 cm x 8 cm. Además, se reporta una imagen quística cefálica al anexo derecho, adyacente al ciego de 6 cm x 4 cm con compromiso peritoneal difuso y líquido libre a nivel perihepático, periesplénico y pelvis.

Se realizó una cirugía citorreductora evidenciándose en el anexo izquierdo la presencia de un tumor poliquístico, de revestimiento liso con septos, de contenido mucoso claro, de 15 cm x 10 cm de tamaño. En el anexo derecho una tumoración de 16 cm x 12 cm. Además, solución de continuidad de 0,3 cm en el apéndice cecal con presencia de adherencias y áreas nodulares quísticas desde donde fluye material mucoso blanquecino (ver **figura 2**).

El estudio de histopatología reporta abundante material mucinoso en la superficie de la luz apendicular y por fuera de su serosa y ovario;

el diagnóstico fue pseudomixoma peritoneal de bajo grado de malignidad, originado en el apéndice cecal, con compromiso ovárico, de la serosa uterina y del omento (ver **figura 3**).

Figura 1. Resonancia magnética abdominal y pélvica. En la proyección coronal se observa tumoraciones multiquísticas en ambos anexos. En el corte axial se detecta líquido libre peritoneal, tumores pericecal (TP), de anexo derecho (TAD), de anexo izquierdo (TAI) y líquido libre (LL).

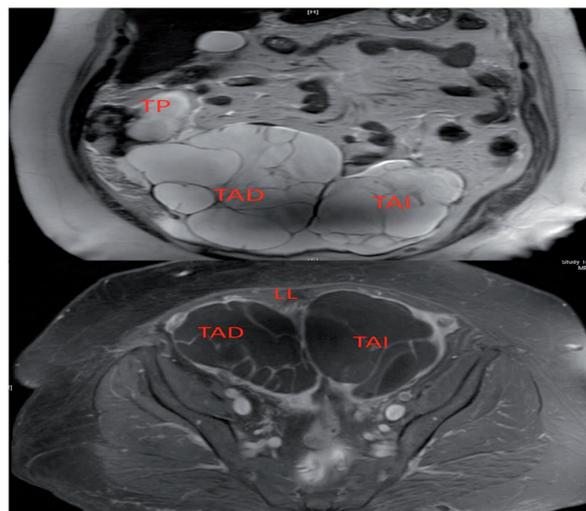
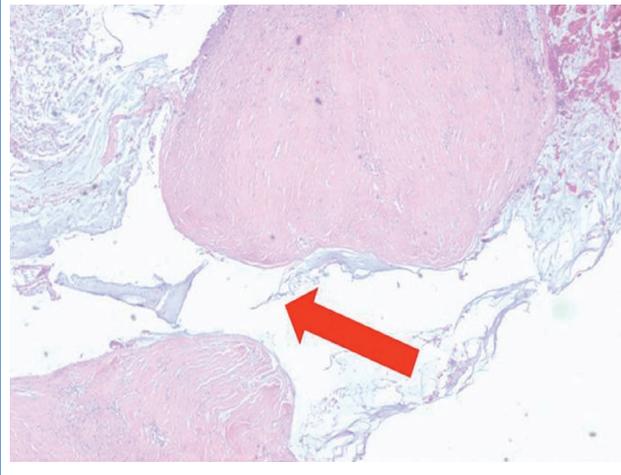


Figura 2. Apéndice cecal con múltiples áreas nodulares quísticas.



La evolución postquirúrgica fue satisfactoria. Se indicó quimioterapia sistémica con carboplatino y paclitaxel.

Figura 3. Estudio histopatológico del apéndice cecal que evidencia falta de continuidad de la pared y salida de material mucinoso amorfo a través (flecha). Tinción con hematoxilina-eosina, aumento 10X.



Revisión

Una condición clínica característica de los tumores apendiculares mucinosos es el pseudomixoma peritoneal o "jelly belly", término usado por Werth en 1884² y Frankel en 1901³; se caracteriza por la presencia de ascitis e implantes mucinosos en peritoneo y omento^{1,4}. Afecta en mayor proporción a mujeres entre 50 a 60 años, estimándose una incidencia de 2 casos cada 10.000 laparotomías⁴. El cuadro clínico está determinado por un patrón de diseminación difusa de las células tumorales mucinosas en cavidad peritoneal¹, acompañado de incremento del perímetro abdominal y dolor abdominal inespecífico^{1,4}.

El ultrasonido abdominal y pélvico permite demostrar la presencia de ascitis ecogénica no móvil, con múltiples masas semisólidas y fenestradas. Mediante la tomografía, se detecta una densidad grasa como hallazgo característico de la ascitis mucinosa peritoneal mientras que, la resonancia magnética parece ser prometedora para estadificar la tumoración y determinar pacientes que serán sometidos a cirugía citorreductora, procedimiento que está en proceso de investigación^{4,6}. El estudio histológico es el "patrón oro" para el diagnóstico de esta patología⁴.

Existen reportes de casos esporádicos de tumores

primarios de colon, recto, mama, pulmón, páncreas, estómago, vesícula biliar, vejiga, intestino delgado y trompas de Falopio asociados al desarrollo de pseudomixoma peritoneal⁵. La rotura de un tumor mucinoso apendicular es reconocida como el factor que origina un pseudomixoma peritoneal, sin embargo es usual observar en mujeres la presencia de tumores simultáneos a nivel de ovario, que gracias a estudios de inmunohistoquímica y técnicas de genética molecular, permiten determinar que el tumor ovárico es una metástasis del tumor primario apendicular mucinoso⁶.

Sobre la historia natural del pseudomixoma peritoneal, destaca la lenta progresión del tumor que lleva a la muerte por caquexia y cuadros obstructivos parciales o totales⁵, debido a cambios inflamatorios por implantes peritoneales tumorales que forman fístulas y adherencias^{5,7}.

La histopatología usualmente reporta la presencia e se material amorfo mucinoso y tejido fibroso; la mayoría de casos son CK-20 positivo y CK-7 negativo⁸. En 1995, Ronnet y colaboradores describieron tres categorías histopatológicas:

- Adenomucinosis diseminada: caracterizada por lesiones peritoneales con abundante mucina extracelular, escasa proliferación epitelial y escasa atipia.
- Carcinomatosis mucinosa: presencia de lesiones peritoneales con abundante epitelio mucinoso, con características estructurales y citológicas de carcinoma.
- Características intermedias entre adenomucinosis diseminada y carcinomatosis mucinosa.

Esta clasificación determina diferencias en la supervivencia a los 5 años de acuerdo al patrón histopatológico, estimándose una sobrevida del 84% en casos de con adenomucinosis diseminada, 37,6% para los pacientes con características intermedias y 6,7% en pacientes con carcinomatosis mucinosa⁹.

Por la baja disponibilidad de estudios prospectivos randomizados, el tratamiento del pseudomixoma peritoneal es controversial; se han propuesto alternativas para su manejo¹⁰ que incluye procedimientos citorrreductores agresivos con evacuación del líquido ascítico (supervivencia del 50% a 85% a los 5 años y 20% a los 10 años)⁸. Sugarbaker, en el año 2006 propuso una cirugía citorreductora más agresiva a través resecciones

viscerales extensas con peritonectomía y quimioterapia intraperitoneal con mitomicina a 42°C combinada con quimioterapia sistémica adyuvante con 5- fluorouracilo durante 5 días, reportando una supervivencia de 20 años hasta en el 70% de casos, si el tumor mucinoso es mínimamente invasivo y la citorreducción realizada es óptima¹⁰. Otro estudio que siguió el mismo protocolo reporta una supervivencia de 5 años en el 87% de casos y un 60% de pacientes libres de enfermedad¹¹; otro trabajo informa una mortalidad del 3% y morbilidad del 49%^{11,12}. Factores como el tipo histológico, procedimiento citorreductor completo, uso de quimioterapia intraoperatoria caliente y factores propios del paciente son factores que pueden alterar la supervivencia del paciente¹².

Revisiones sistemáticas, resaltan que gracias al procedimiento de Sugarbaker, el reporte de supervivencia bordea el 95% a los 2 años y entre el 60% a 68% a los 10 años¹³, resultados prometedores a largo plazo^{13,14}.

Discusión

El pseudomixoma peritoneal es un tumor intraperitoneal sin diseminación linfática o hematológica, por lo que, el uso de quimioterapia sistémica es cuestionado; un ensayo en fase II que contempla el uso de mitomicina C y

capecitabina sistémicas en casos de tumores no resecables, demuestra estabilización de la enfermedad y tasas de supervivencia del 84% en el primer año y 61% a los 2 años de tratamiento¹⁵.

Conclusión

El pseudomixoma peritoneal es una condición clínica inespecífica subsecuente a la diseminación de mucina extracelular hacia la cavidad abdominal por perforación de una neoplasia apendicular mucinosa; su presentación clínica está determinada por los patrones de diseminación. El manejo quirúrgico ha cambiado en los últimos años al instituirse procedimientos citorreductores más agresivos, sumado al uso de quimioterapia intraperitoneal caliente y sistémica con buenos resultados en términos de supervivencia, morbilidad y mortalidad. El uso de quimioterapia sistémica en casos no resecables está en fases tempranas de investigación.

Conflicto de interés

Ninguno declarado por el autor o autores.

Financiamiento

Fondos propios de los investigadores

Referencias:

- Brown JG. Systemic opioid analgesia for postoperative pain management. *Anesth Clin North Am* 1989; 7:51-62.
- Bugedo G, Cárcamo C, Maertens R, Dagnino J, Muñoz H. Preoperative percutaneous ilioinguinal and iliohypogastric nerve block with 0.5% bupivacaine for post-herniorrhaphy pain management in adults. *Regional Anesthesia* 1990; 15:130-133.
- Bugedo G, Muñoz H, Torregrosa S, Dagnino J. Infusión de morfina para el manejo del dolor postoperatorio en pacientes sometidos a cirugía abdominal alta. *Rev Med Chile* 1994; 122:517-524.
- Catley DM, Thornton C, Jordan C, et al. Pronounced episodic oxygen desaturation in the postoperative period: its association with ventilatory pattern and analgesic regimen. *Anesthesiology* 1985; 63:20-28.
- Ferrante FM. Patient-controlled analgesia. *Anesth Clin North Am* 1992; 10:287-298.
- Oden RV. Acute postoperative pain: incidence, severity and the etiology of inadequate treatment. *Anesth Clin North Am* 1989; 7:1-15.
- Moiniche S, Kehlet H, Dahl JB. Preemptive analgesia for postoperative pain relief. The role of timing of analgesia. *Anesthesiology* 2002; 96:725-41.
- McQuay HJ: Pre-emptive analgesia: a systematic review of clinical studies. *Ann Med* 1995; 27:249-56.
- Gottschalk A, Hopkins J. New concepts in acute pain therapy: preemptive analgesia. *Family Physician*. 2001-05-15. 63(10). Disponible en: <http://www.aafp.org/afp>
- Ong KS, Lirk P, Seymour RA. The efficacy of preemptive analgesia for acute postoperative pain management: a metaanalysis. *Anesth Analg* 2005; 100:757-73.
- Kelly DJ, Ahmad M, Brull SJ. Preemptive analgesia I: physiological pathways and pharmacological modalities. *Can J Anesth* 2001; 48(10):1000-10.
- Katz J. Timing of treatment and preemptive analgesia en: Rowbotham DJ, Macintyre PE, eds. *Acute pain*. London: Arnold, 2003: 113-62.
- Katz J, Schmid R, Snijdelaar DG, et al. Pre-emptive analgesia using intravenous fentanyl plus low-dose ketamine for radical prostatectomy under general anesthesia does not produce short-term or long-term reductions in pain or analgesic use. *Pain* 2004; 110:707-718.
- Bong CL, Samuel M, et al. Effects of preemptive epidural analgesia on post-thoracotomy pain. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 2005; 98:1449-1460.