

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL: **claves para el reconocimiento** **de la patología poco frecuente**

María del Camino Rodríguez Calvo¹, Juan Carlos Pérez Herrera²,
Ildefonso Hidalgo Hurtado³, César Madrid López⁴, Cristina Osuna Otal⁵,
Luis Muñoz Olmo⁶, Paola Santiago López⁷, Carmen De La Cruz Aguayo⁸

¹Hospital Universitario de Puerto Real, Puerto Real, Cádiz

Objetivo docente

- Conocer la fisiopatología del pseudomixoma peritoneal y su relación con los tumores productores de mucina.
- Identificar los hallazgos radiológicos del pseudomixoma peritoneal (fundamentalmente mediante TC de abdomen-pelvis con civ), para evitar posibles distractores (patología inflamatorio/infecciosa).
- Resaltar la importancia de las pruebas de imagen para el diagnóstico de las complicaciones asociadas a esta patología.
- Conocer la utilidad de las pruebas de imagen para la valoración pronóstica de esta entidad.

Revisión del tema

El pseudomixoma peritoneal es un síndrome consistente en la acumulación intraperitoneal progresiva de ascitis de composición mucinosa como consecuencia de una neoplasia productora de mucina.

Las neoplasias más frecuentemente relacionadas con esta patología son, en primer lugar, **el tumor mucinoso apendicular**, seguido de los *tumores mucinosos de colon, recto, estómago y páncreas*.

Cabe resaltar que el **mucocele apendicular** se describe como la presencia de un apéndice aumentado de calibre con contenido mucinoso. Esta entidad puede estar en relación con una neoplasia maligna del apéndice (**tumores apendiculares mucinosos, los cuales son causa de pseudomixoma**) o con etiologías benignas (hiperplasia mucosa del apéndice o quiste de retención en relación con la obstrucción del lumen apendicular), que no se relacionan necesariamente con el pseudomixoma.

En resumen, el pseudomixoma peritoneal se produce a partir de la perforación de una víscera hueca en presencia y como consecuencia de una neoplasia productora de mucina. Una vez que la mucina alcanza el peritoneo, se establece en primer lugar en la pelvis, gotieras parietocólicas, cápsula hepática y epiplón. Excepcionalmente afectará a órganos móviles, localizándose entre las asas intestinales.

El pseudomixoma se puede dividir en dos **subtipos** mediante diagnóstico histopatológico, los cuales tienen **gran relevancia pronóstica**.

- Adenomucinosi peritoneal: compuesta por mucina y asociada a fibrosis, con mínimas atipia citológica y reducido índice de mitosis. *El tumor primario suele ser un adenoma.*
- Carcinoma mucinoso peritoneal: caracterizado por epitelio proliferativo, glándulas y células con marcada atipia citológica. *El tumor primario suele ser un adenocarcinoma mucinoso.*

La supervivencia a largo plazo presenta una diferencia significativa en función del subtipo de tumor, observándose en la adenomucinosi tasas de supervivencia de hasta el 75% a los 5 años, en contraposición del carcinoma mucinoso, el cual presenta una supervivencia del 14% a los 5 años.

La prueba de imagen de que aporta más información para el diagnóstico y caracterización de esta entidad es el ***TC de abdomen-pelvis con civ***. No obstante, mediante ecografía o RM también se pueden identificar hallazgos que sugieran la posibilidad de pseudomixoma.

Mediante *ecografía abdominopélvica*, se puede observar líquido peritoneal loculado/ parcialmente loculado, con imágenes puntiformes hiperecogénicas en su interior. Si bien es cierto que estos hallazgos son inespecíficos y pueden representar otras etiologías como la inflamatorio/infecciosa o el componente hemático, la principal diferencia con el pseudomixoma es que en esta entidad el líquido ascítico son presentará movilidad con los cambios posicionales del paciente.

En ***TC de abdomen-pelvis con civ***, se observará líquido loculado/parcialmente loculado de baja atenuación en los espacios peritoneales, epiplón y mesenterio. En el espesor del mismo, es típico visualizar calcificaciones de pequeño tamaño con morfología *puntiforme o curvilínea*. Cuando el líquido entra en contacto con las superficies viscerales como el hígado, éste puede adoptar una *morfología festoneada*.

En RM, se observará líquido loculado (típicamente hipointenso en T1 e hiperintenso en T2) el cual puede mostrar *realce en la secuencia T1 con civ*.

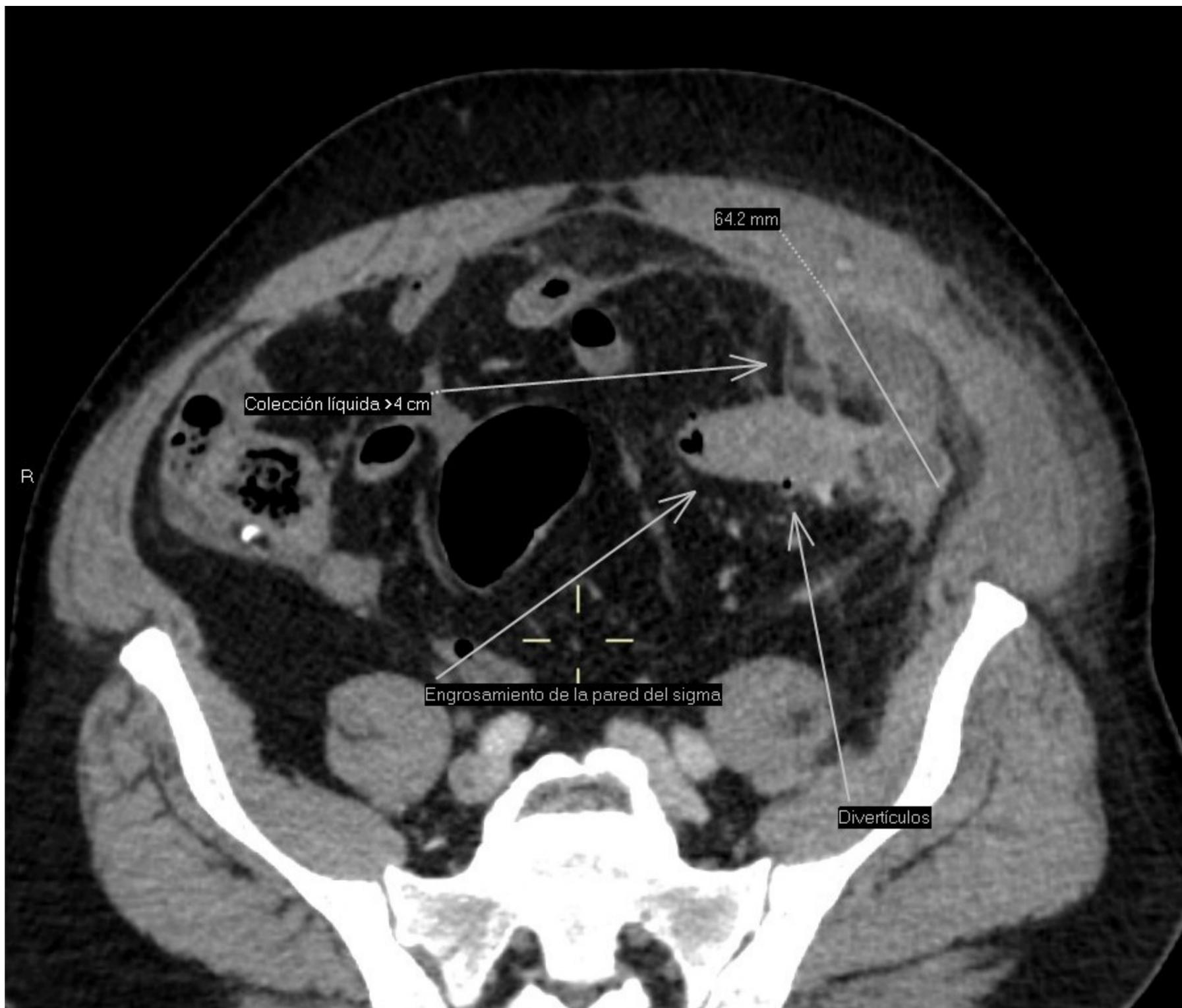
Las **complicaciones** más frecuentes en relación con esta patología suelen ser las *obstrucciones intestinales* recurrentes como consecuencia de fibrosis y adherencias en el contexto de enfermedad avanzada.

El **tratamiento** habitualmente consiste en la *cirugía citorreductora*, que pretende eliminar la mayor cantidad de tumor visible macroscópicamente en la cavidad peritoneal, sumado a la **infusión de quimiohipertermia peritoneal**, que se basa en erradicar el componente residual tumoral microscópico.

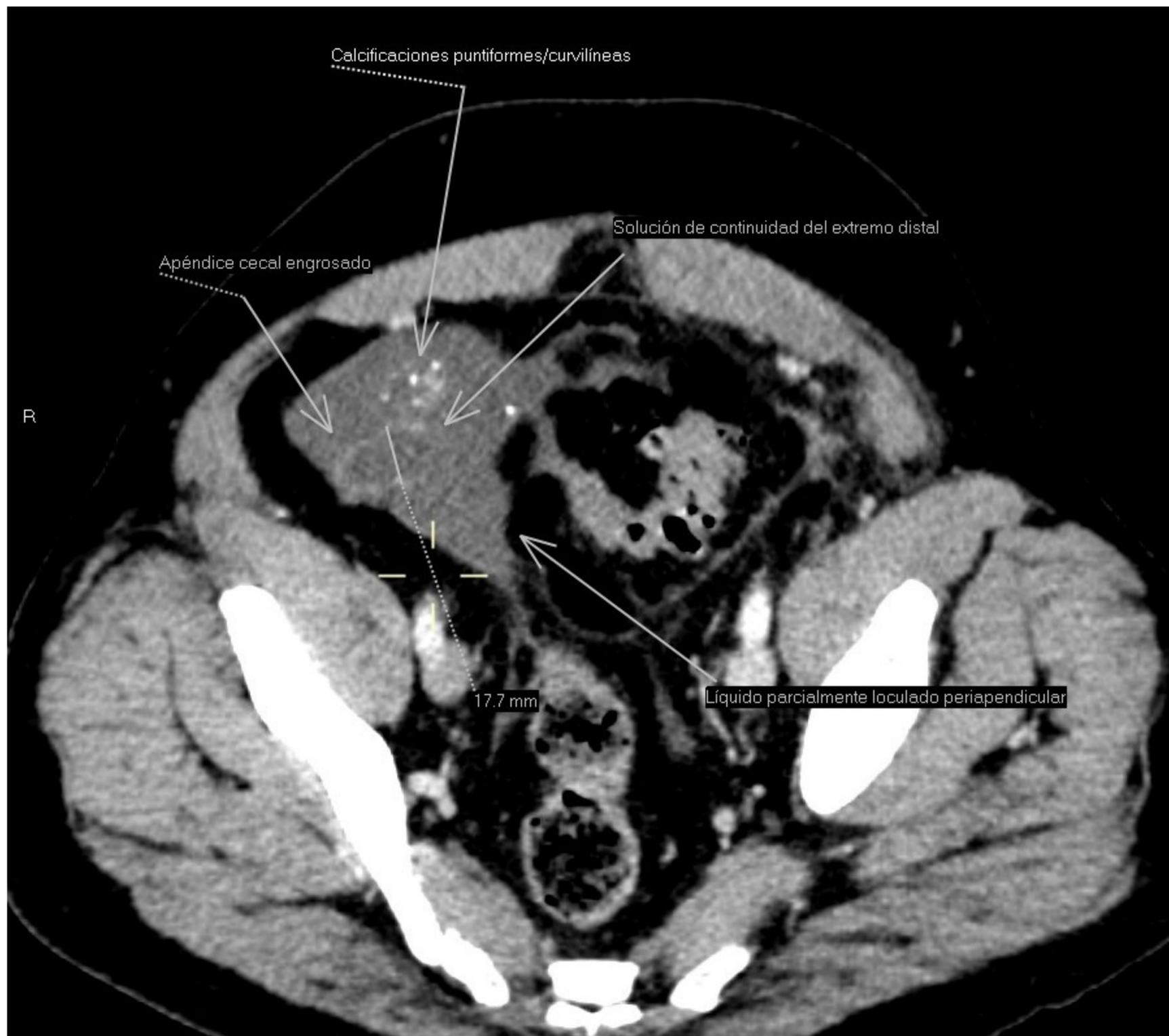
En cuanto al **pronóstico**, la histo-patología, como se ha comentado previamente, juega un papel fundamental. Existen otros factores pronósticos como el *índice peritoneal de carcinomatosis* y la *puntuación de la citorreducción*. Ambos pueden cuantificarse en el momento de la exploración quirúrgica, aunque también se ha demostrado la utilidad de las pruebas de imagen como el TC o la RM.

Como método para afianzar los conceptos previamente descritos, se presenta el caso de un paciente varón de 49 años.

- AP de interés: no refiere. AF: madre fallacida por cáncer de colon. No refiere IQx previas.
- EA: acude al SUH con dolor en FII de 7 días de evolución asociada a náuseas sin vómitos y un episodio febril (38º). Durante la entrevista refiere dolor abdominal generalizado e intermitente de 6 meses de evolución.
- Exploración física: estable hemodinámicamente. Abdomen blanco y depresible doloroso a la palpación generalizada siendo más evidente en FII.
- PPCC: analítica con RFA aumentado. ***TC de abdomen-pelvis con civ con sospecha diagnóstica de diverticulitis aguda.***
- Los hallazgos radiológicos se describen en el pie de foto de las imágenes seleccionadas del TC de abdomen-pelvis.



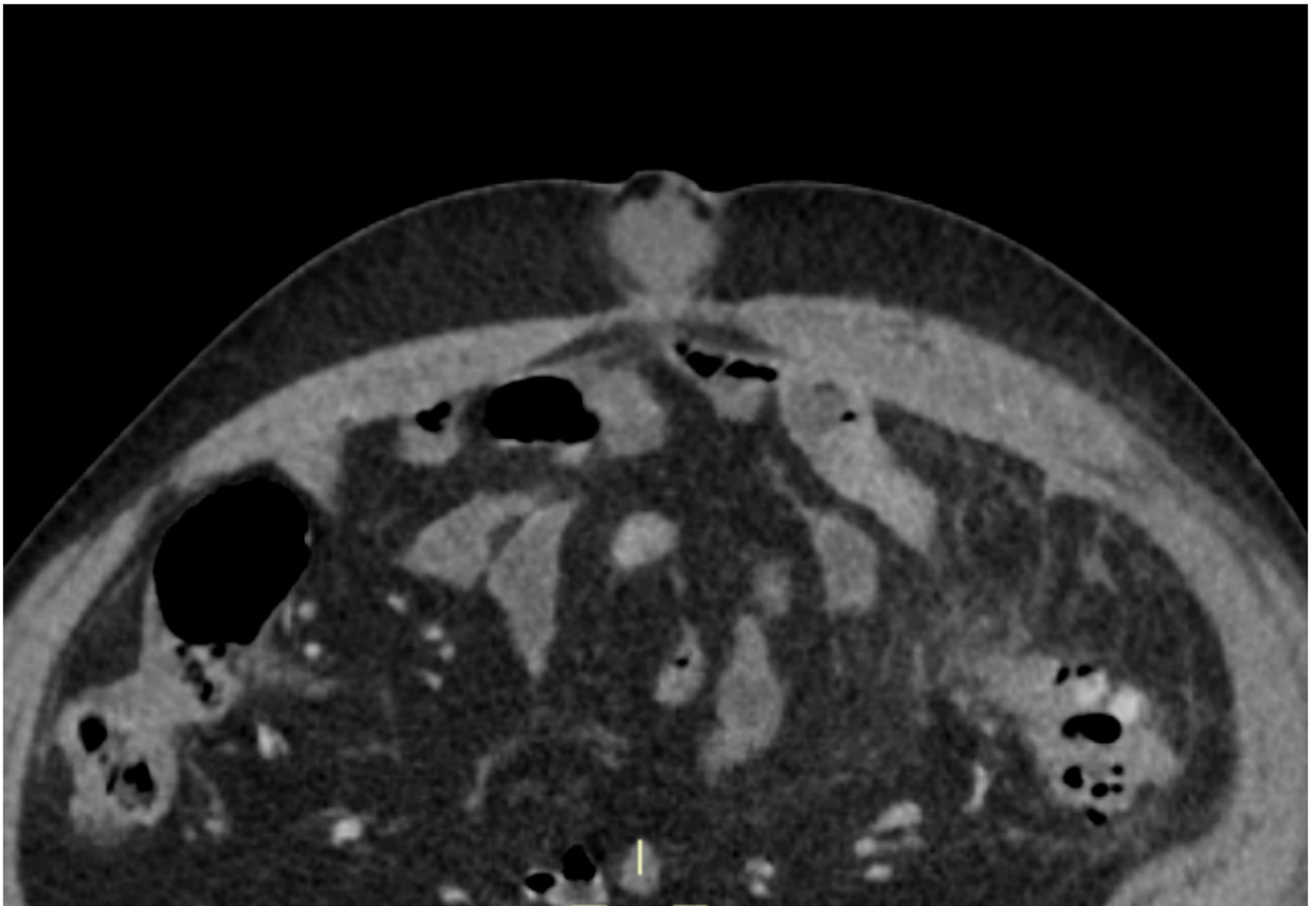
Engrosamiento parietal de un segmento extenso de sigma que asocia una colección de aproximadamente 6.4 cm de diámetro, identificándose moderado aumento de densidad y trabeculación de la grasa circundante, en presencia de abundantes divertículos en el marco cólico. Estos hallazgos en conjunto son compatibles con **diverticulitis aguda WSES 2A**.



Como hallazgo incidental, apéndice cecal engrosado, con un calibre de hasta 18 mm, abundante contenido líquido en su interior y una discontinuidad parietal en su extremo distal, que drena una moderada cantidad de líquido parcialmente loculado hacia la cavidad peritoneal, el cual se observa la presencia de abundantes calcificaciones puntiformes y curvilíneas. Estos datos sugieren la posibilidad de ***pseudomixoma peritoneal como probable consecuencia de un mucocele apendicular.***



Hipodensidad hepática de morfología pseudonodular localizada en segmento VIII a nivel subcapsular, la cual le confiere un aspecto festoneado, que podría corresponderse con líquido ascítico mucinoso con relación con el pseudomixoma peritoneal, sin poder descartar la presencia de metástasis dado el contexto.



Se realiza BAG ecoguiada de un nódulo umbilical, obteniendo un resultado anatomopatológico de tejido conectivo con presencia de miofibroblastos sin atipia (actina y desmina positivos), y la presencia de material mucinoso acelular entre las distintas fibras del tejido.

Se completa el estudio mediante RM con civ para mejor caracterización de las lesiones hepáticas, identificándose hasta 8 lesiones nodulares hepáticas que se muestran hiperintensas en T2 con realce periférico discontinuo globular en fase arterial y relleno progresivo centrípeto en fases tardías del estudio, hasta su completa opacificación, hallazgos compatibles con hemangiomas hepáticos de características típicas.

En comité de tumores se decide traslado a centro de referencia de Cirugía Peritoneal Oncológica, donde se realiza cirugía citorreductora (omentectomía mayor completa , apendicectomía, peritonectomía parietal bilateral y del peritoneo en espacio de Morrison, resección y electrofulguración de lesiones en mesenterio, mesocolon, peritoneo subfrénico derecho, y en superficie de ciego e intestino delgado), e infusión de quimiohipertermia peritoneal durante 60 minutos con Mitomicina C a 42°C mediante técnica abierta.

Conclusiones

- El pseudomixoma peritoneal es la acumulación de líquido mucinoso intraperitoneal como consecuencia de un tumores productores de mucina.
- La prueba de imagen que aporta mayor información es el TC de abdomen-pelvis con civ, donde es típico visualizar líquido parcialmente lobulado con calcificaciones en su interior, que en contacto con las vísceras abdominales adopta morfología festoneada.
- El pronóstico se basa en el tipo histo-patológico y en índices pronósticos, siendo posible su valoración y cálculo mediante pruebas de imagen.

Referencias

1. Bartlett DJ, Thacker PG, Grotz TE et-al. Mucinous appendiceal neoplasms: classification, imaging, and HIPEC. (2019) Abdominal Radiology.
2. Legué LM, Creemers GJ, de Hingh IHJT et-al. Review: Pathology and Its Clinical Relevance of Mucinous Appendiceal Neoplasms and Pseudomyxoma Peritonei. (2018) Clinical colorectal cancer.
3. Buy JN, Malbec L, Ghossain MA et-al. Magnetic resonance imaging of pseudomyxoma peritonei. Eur J Radiol. 1989;9 (2): 115-8.
4. Ronnett BM, Yan H, Kurman RJ et-al. Patients with pseudomyxoma peritonei associated with disseminated peritoneal adenomucinosis have a significantly more favorable prognosis than patients with peritoneal mucinous carcinomatosis. Cancer. 2001;92 (1): 85-91.