

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Revisión del pseudomixoma peritoneal, una patología infrecuente

Claudia Hurtado Gómez¹, **Rocío Condori Bustillos¹**, Bruno Winzer Meliá¹, Marta Álvarez García¹, Cristina Ponce Balaguer², Carlos Castañeda Cruz¹, Javier Rodríguez Jiménez¹, Teresa Guerra Garijo¹

¹**Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid;** ²Hospital Río Carrión, Palencia

Objetivo docente

- Conocer la etiopatogenia del pseudomixoma peritoneal.
- Revisar los hallazgos por imagen de dicha enfermedad, centrándonos en los hallazgos por TC a partir de casos diagnosticados en nuestro centro.
- Aprender las opciones tratamiento y el pronóstico de esta patología revisando casos diagnosticados y tratados en nuestro centro.

Introducción

- El **pseudomixoma peritoneal** se refiere al síndrome de acumulación intraperitoneal progresiva de **ascitis mucinosa**.
- Está relacionada con una **neoplasia productora de mucina**.
- Causa:
 - Más frecuente: **tumor mucinoso de apéndice**.
 - Menos frecuentes: tumores mucinosos de colon, recto, estómago, páncreas y uraco.
- Existe cierta controversia sobre los tumores ováricos primarios: se cree que los tumores ováricos representan metástasis de un tumor primario apendicular

Etiopatogenia

1. Con frecuencia surge de un **tumor primario** aparentemente benigno o bien diferenciado.
2. Se produce la **ruptura** del tumor primario debido a la secreción progresiva de mucina.
3. A partir de ahí se produce la **diseminación intraperitoneal** de mucina.
4. Una vez existe diseminación intraperitoneal, los depósitos de mucina siguen las **rutras de flujo del líquido peritoneal**.
5. El movimiento fisiológico del líquido intraperitoneal dentro de la cavidad abdominal está condicionado por la **fuerza de la gravedad**, que lo dirige en sentido descendente hacia la pelvis.
6. Desde la pelvis y, debido a la presión negativa generada durante la respiración y al movimiento peristáltico intestinal, el líquido alcanza la **superficie inferior del diafragma**.
 - Asciende hacia el diafragma por las **gotieras paracólicas**.
 - Por el lado izquierdo el ascenso es lento y está limitado por el ligamento frenocólico.
 - Por el lado **derecho se encuentra el flujo principal**, hacia el espacio subhepático derecho.

Distribución de la ascitis mucinososa

- Debido a la mucosidad y a las células que contiene el pseudomixoma peritoneal, el líquido presenta una **redistribución característica**
 - Normalmente **no afectan a los órganos móviles** como el intestino delgado
 - Se acumula en las **zonas declives** de la cavidad abdominal:
 - Recesos vesicales laterales
 - Espacio rectovesical en varones y rectovaginal en mujeres (Douglas)
- **Pelvis, canales paracólicos, cápsula hepática y epiplón.**

Tipos

- Se divide en **dos subtipos**
- Es esencial su diferenciación ya que tiene **implicación etiológica y pronóstica**

1. Adenomucinosis peritoneal

- Tumor primario: adenoma
- Neoplasia compuesta fundamentalmente por mucina y fibrosis
- Presenta mínima atipia citológica y mitosis
- Supervivencia a los 5 años: 75%

2. Carcinoma mucinoso peritoneal

- Tumor primario: adenocarcinoma mucinoso
- Epitelio proliferativo
- Presenta marcada atipia citológica
- Supervivencia a los 5 años: 14%

3. Características intermedias o discordantes

- Supervivencia a los 5 años: 50%

Diagnóstico

- Más frecuente en **mujeres** en edad media.
- **Clínica:**
 - Dolor abdominal subagudo/crónico
 - Pérdida ponderal
 - Síntomas secundarios a obstrucción intestinal
- **Exploración física:**
 - Aumento del perímetro abdominal
 - Hernia inguinal (más frecuentemente en varones)
 - Masa pélvica palpable (en mujeres)
- Elevación de **CEA** y **CA** **19-9**

Diagnóstico por imagen: Ecografía

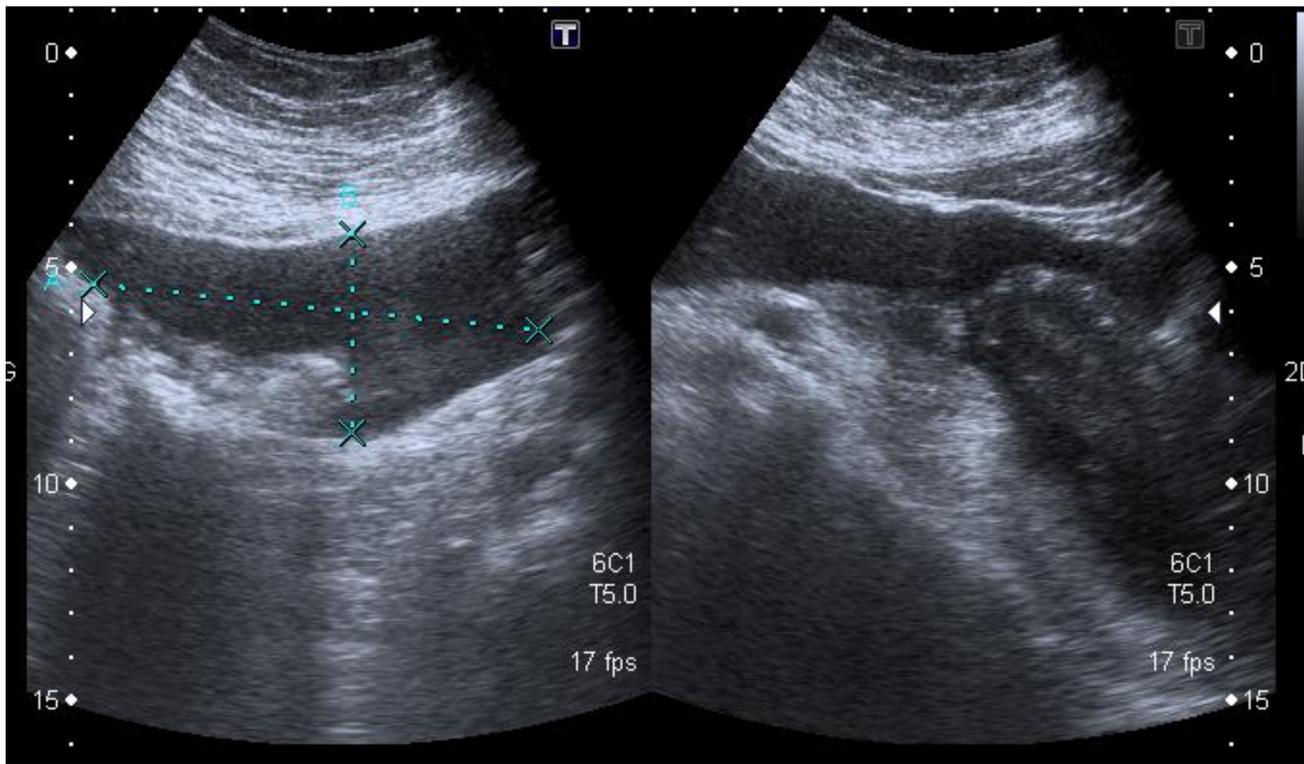
- Ascitis con **septos ecogénicos**
- **Colecciones** con contenido ecogénico (hallazgo que sugiere que el líquido es gelatinoso).
- Las masas mucinosas pueden ser hiper o hipoecogénicas
- **No presentan vascularización** en el estudio Doppler color
- Los focos hiperecogénicos **no son móviles** a diferencia de otros tipos de ascitis (contenido hemático, purulento, proteináceo,...)
- **Bordes festoneados** de vísceras sólidas: hígado, bazo...

Diagnóstico por imagen: TC

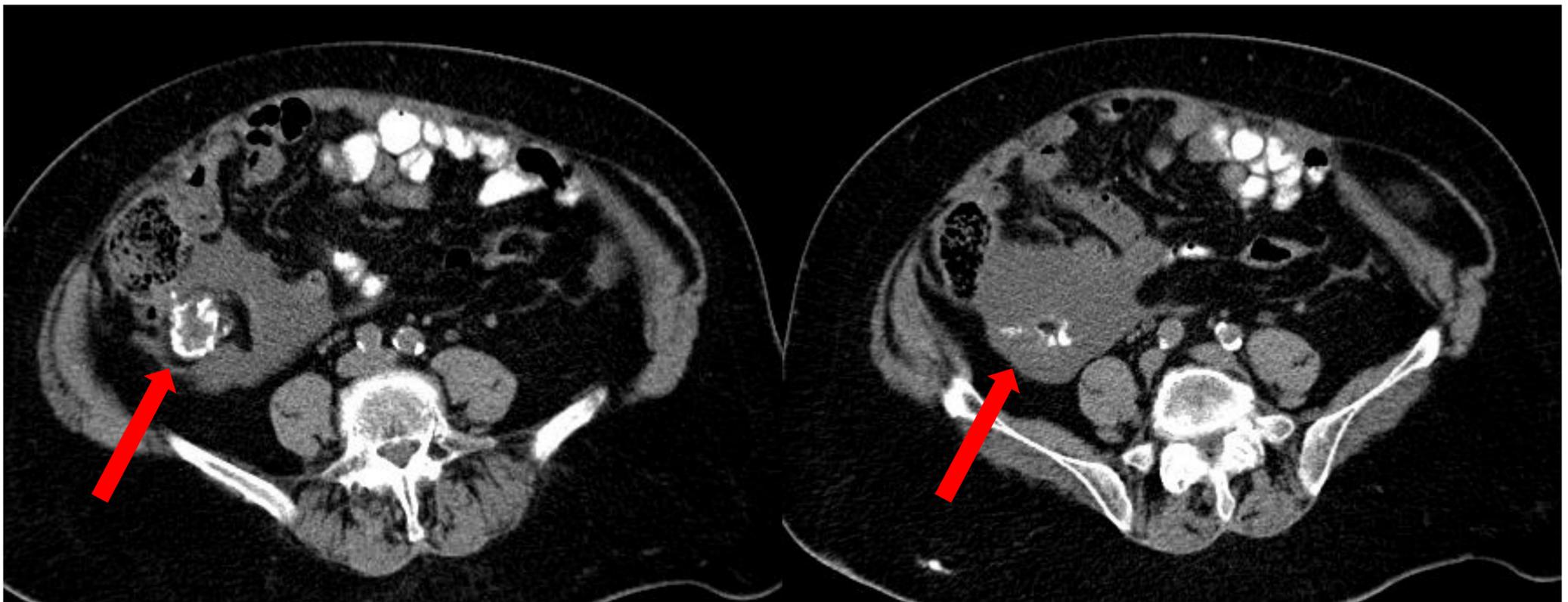
- La **ascitis mucinosa**
 - Presenta **mayor densidad** que otro tipo de ascitis (ya que es gelatinoso y no líquido)
 - Suele ser una ascitis **loculada**: presenta septos que realzan tras la administración de contraste intravenoso
 - Presenta una **distribución característica**: se acumula en pelvis, espacios paracólicos, epiplón y cápsula hepática.
- **Masas / implantes** de baja atenuación (<20UH) dispersas por la cavidad abdominal
- Asocian **calcificaciones curvilíneas o puntiformes** en los implantes o la localización originaria del apéndice.
- Modifica los márgenes de las superficies viscerales: **festoneado o "scalloping"** hepático, esplénico y de la superficie inferior del diafragma
- Puede visualizarse **hiperdensidad del omento** (secundario a fibrosis o a infiltración)
- **Asas intestinales medializadas**, desplazadas por la ascitis

Diagnóstico por imagen: RM

- **Implantes:**
 - **Hipointensos en T1 e hiperintensos en T2**
 - Estos hallazgos varían dependiendo de la cantidad de mucina de los implantes
- **Contraste intravenoso:** las lesiones presentan focos de captación
- **Secuencia de difusión:** útil en **la diferenciación entre los dos tipos histológicos** de pseudomixoma (adenomucinosi peritoneal diseminada y carcinomatosis peritoneal mucinosa)
- **Valores ADC** en líquido peritoneal y en los implantes:
 - **Altos:** sugiere una estirpe de **escasa celularidad** y, por ende, de bajo grado histológico (adenomucinosi peritoneal diseminada)
 - **Bajos:** a favor de **alto grado histológico** (carcinomatosis peritoneal mucinosa)

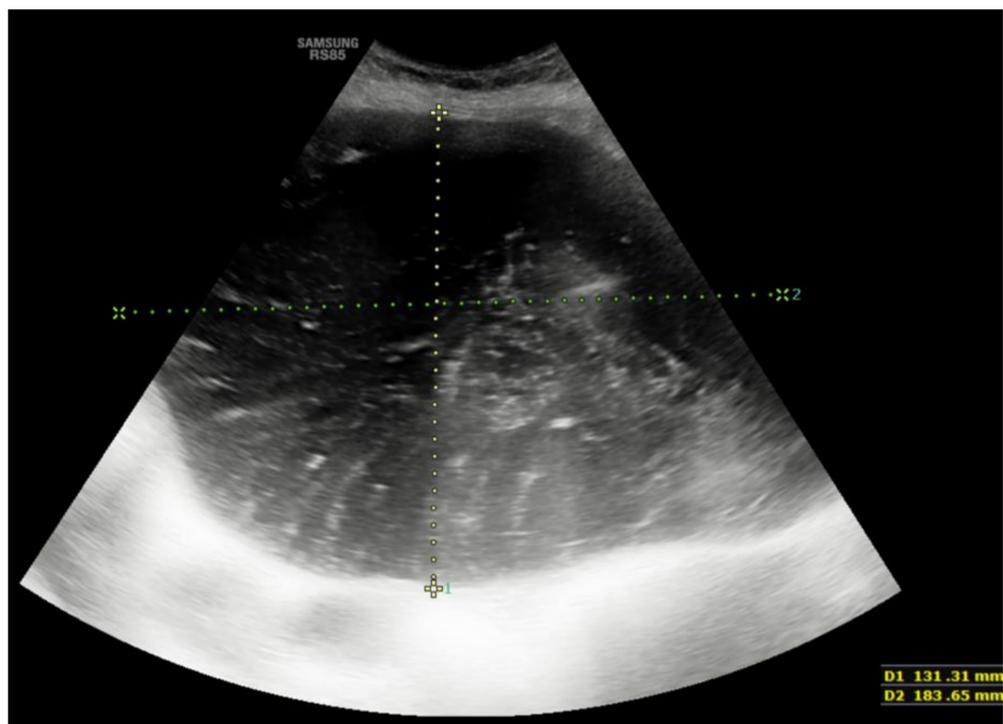


Mujer de 55 años que acude a urgencias por dolor abdominal en hipogastrio y ambas fosas ilíacas de un mes de evolución. Analítica sanguínea: leucocitosis con desviación izquierda. Se solicita ecografía abdominal: en hipogastrio, extendiéndose a la fosa ilíaca derecha se observa una colección líquida, de 10,8 x 4,2 cm. Ante los hallazgos, se realiza TC abdominopélvico con contraste IV.

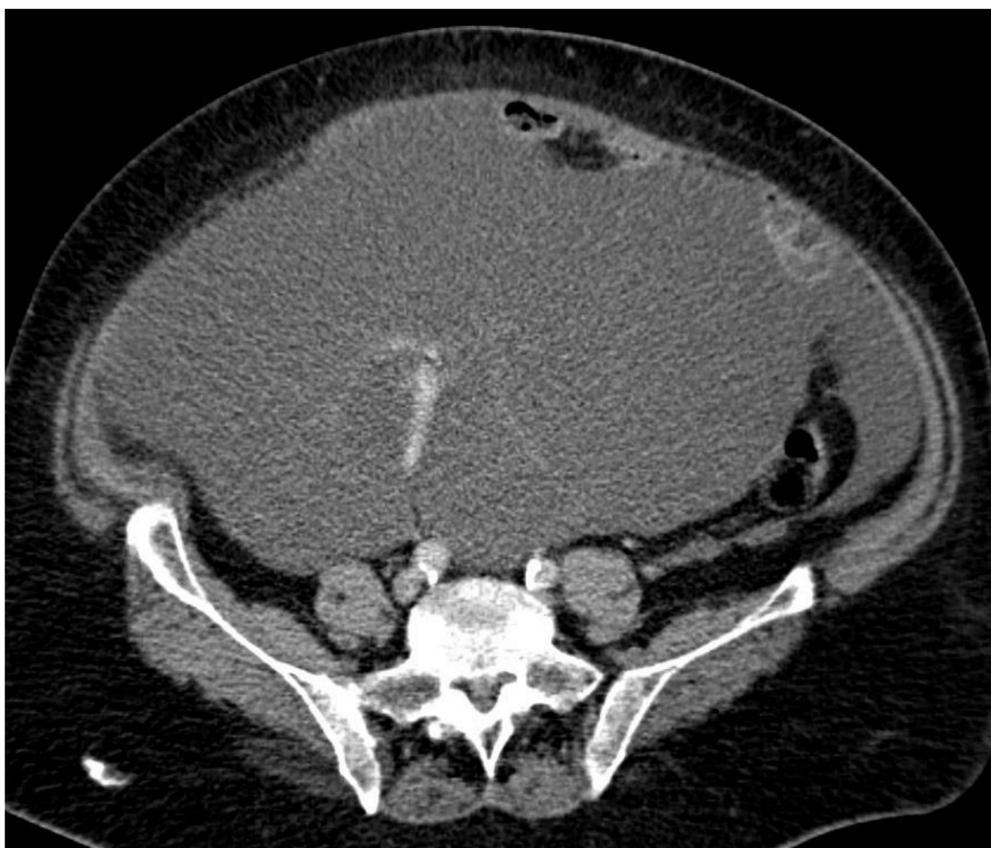


Calcificación en fosa ilíaca derecha asociada a una colección de márgenes mal definidos (flechas rojas) que se extiende al fondo de saco de Douglas. Pequeña cantidad de líquido libre en fosa ilíaca derecha y pelvis. Plantea como primera posibilidad diagnóstica mucocele apendicular complicado con pseudomixoma peritoneal. Se confirmó el diagnóstico mediante anatomía patológica y la paciente se sometió a tratamiento con CCRS + HIPEC.

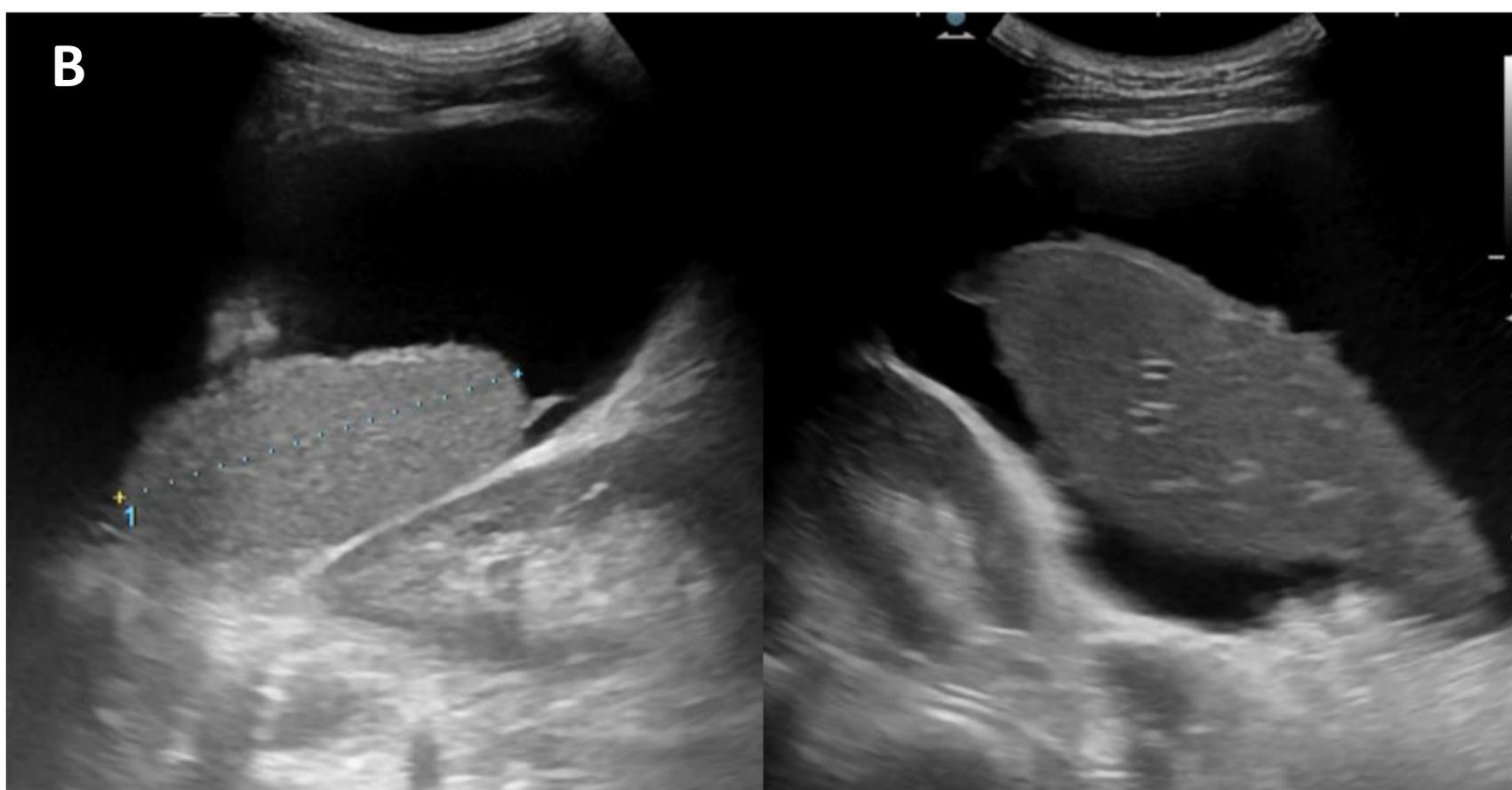
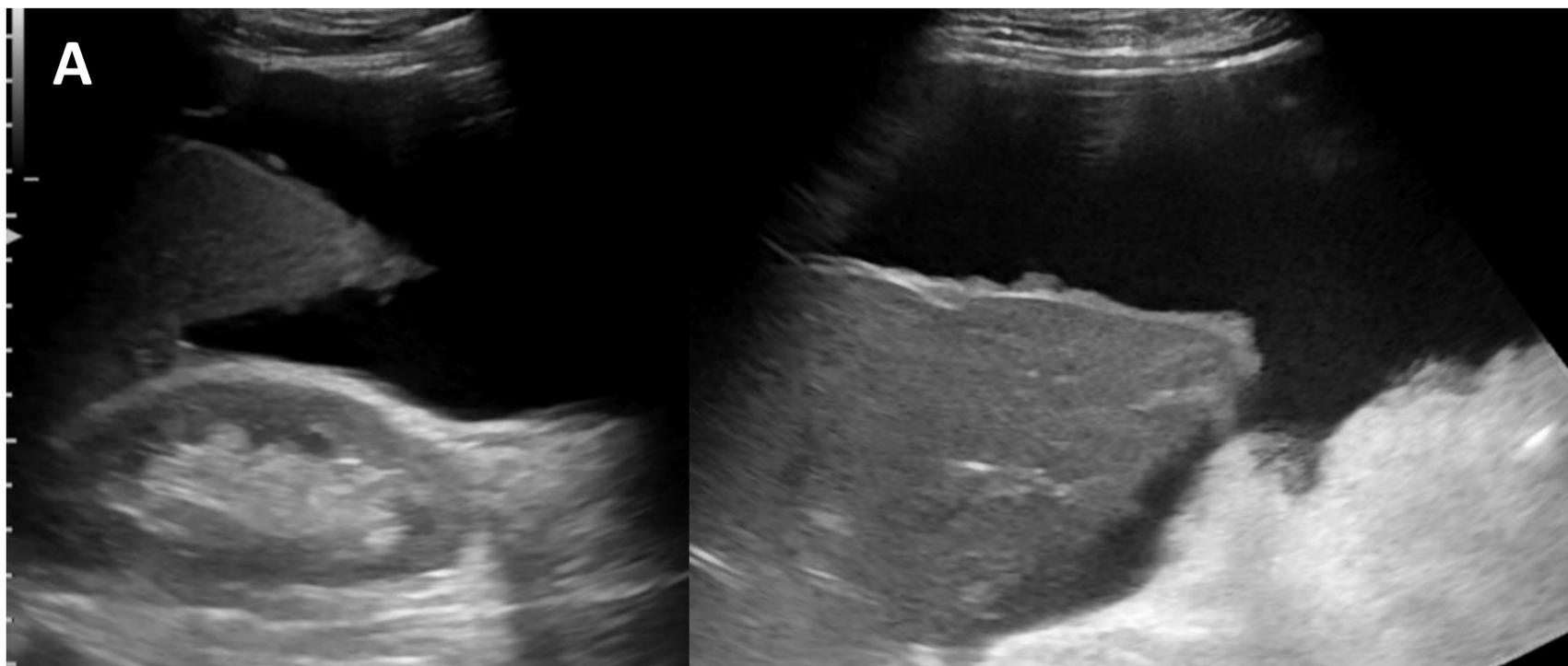
Dos años más tarde la paciente acude de nuevo a urgencias por sensación de plenitud y aumento del perímetro abdominal. Se solicita una ecografía abdominal visualizándose numerosas colecciones con contenido ecogénico en su interior distribuidas por toda la cavidad peritoneal, algunas de gran tamaño de hasta 20 cm de diámetro máximo.



Se realiza TC abdominopélvico con contraste intravenoso visualizándose gran cantidad de líquido ascítico localizado en todos los cuadrantes abdominales, más llamativo en pelvis y gotiera parietocólica derecha, loculado, con septos que presentan captación tras la administración de contraste. Los hallazgos son compatibles con recidiva de pseudomixoma peritoneal.

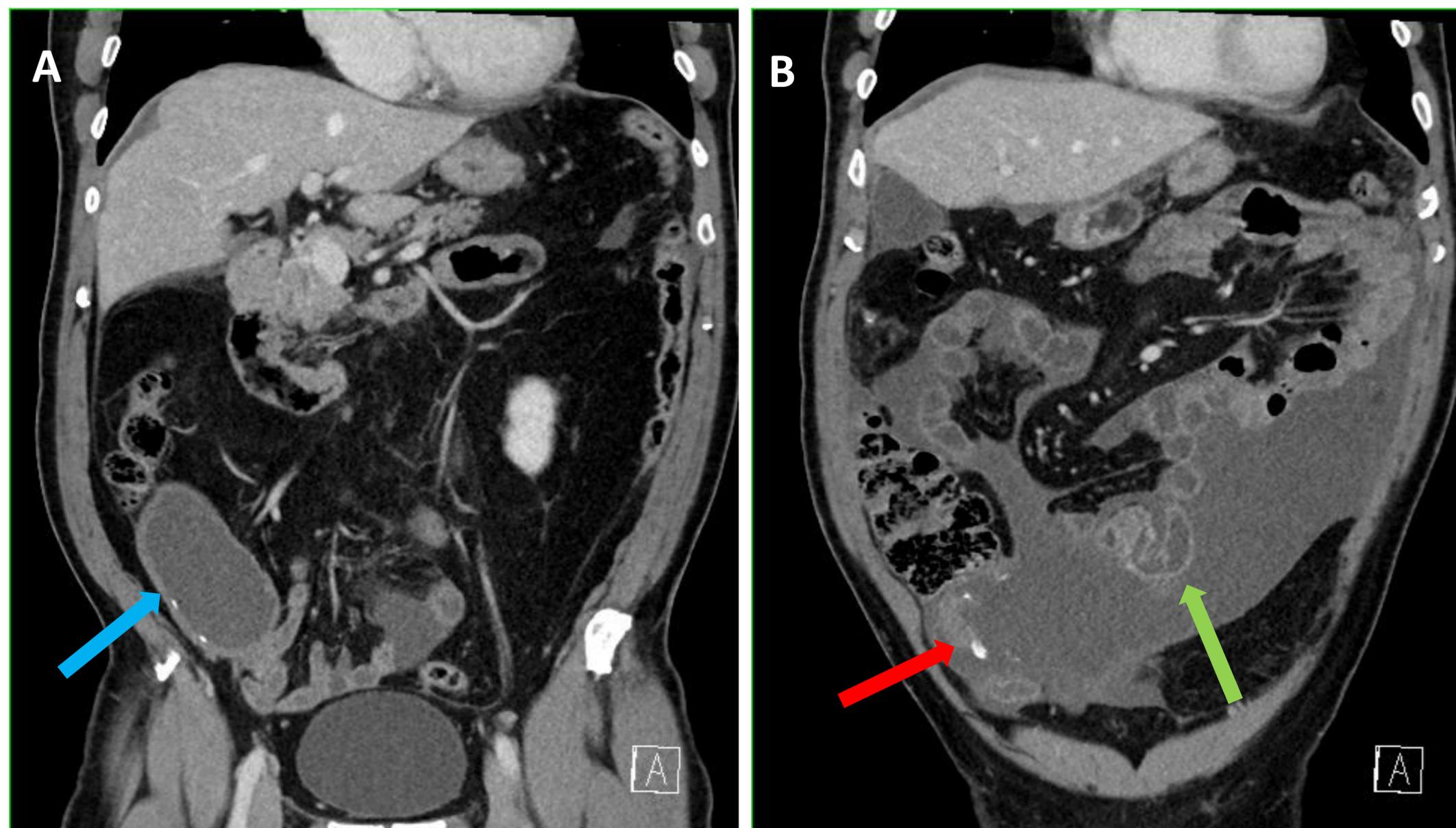


Paciente varón de 37 años, sin antecedentes de interés que acude a urgencias por aumento del perímetro abdominal y anorexia de semanas de evolución. Analítica sanguínea anodina. Se observa moderada ascitis en todos los cuadrantes abdominales. Festoneado del borde hepático (imagen A) y del borde esplénico (imagen B).



Se completa estudio con TC abdominopélvico con contraste intravenoso. Se visualiza una colección de líquido denso en fosa ilíaca derecha que presenta calcificaciones en su pared (imagen A, flecha azul). Se continúa hasta el flanco derecho donde se observa una solución de continuidad de sus márgenes asociado a calcificaciones, en probable relación con mucocele apendicular con perforación de su extremo distal (imagen B, flecha roja). Se observa también moderada cantidad de líquido libre en todos los cuadrantes abdominales (imagen B), objetivando rechazo y empastamiento de las asas intestinales (imagen B, flecha verde).

Los hallazgos son compatibles con pseudomixoma peritoneal secundario a mucocele apendicular



El diagnóstico fue confirmado mediante estudio histológico. El paciente fue sometido a tratamiento mediante cirugía citorreductora completa + HIPEC. Actualmente en seguimiento sin recurrencia.

Diagnóstico diferencial

- **Procesos infecciosos:**
 - **Peritonitis tuberculosa:**
 - La densidad de la ascitis y los implantes generalmente es más alta.
 - Suelen visualizarse ganglios mesentéricos de baja densidad o el engrosamiento de íleon terminal y ciego.
 - **Peritonitis bacteriana**
- **Enfermedades neoplásicas**
 - **Carcinomatosis peritoneal metastásica** (lo más frecuente):
 - Los implantes tumorales son sólidos.
 - Puede visualizarse la formación de “omental cake”, a diferencia del pseudomixoma.
 - Raramente cursan con festoneado hepático y esplénico.
 - **Tumores primarios peritoneales**
 - Mesotelioma peritoneal maligno
 - Linfomatosis peritoneal
 - Carcinoma papilar seroso primario peritoneal

Tratamiento

- Tratamiento de elección: cirugía citorreductora completa (CCRS) + quimiohipertermia peritoneal (HIPEC)
- **Cirugía citorreductora:**
 - Objetivo: **eliminar de forma completa el tumor visible** (macroscópico) de la cavidad abdominal
 - Se realizan **técnicas quirúrgicas específicas**: peritonectomía subdiafragmática derecha, izquierda, ligamento triangular, resección de la cápsula de Glisson, colecistectomía, omentectomía mayor y menor, esplenectomía, peritonectomías parietales y pélvicas...
- **Quimiohipertermia peritoneal:**
 - Objetivo: **erradicar el residuo tumoral microscópico** presente tras la cirugía peritoneal
 - Administración intraperitoneal **de fármacos quimioterápicos a altas temperaturas** (entre 41 y 43 grados). Esto incrementa la capacidad de penetración tisular de algunos agentes quimioterápicos

Pronóstico

- Es un **tratamiento muy agresivo** con una importante morbimortalidad.
- Frecuentemente hay que realizar **cirugías de repetición** por recidiva o progresión, generándose adherencias y fibrosis.
- El tratamiento **no es curativo** y está diseñado principalmente para **reducir los síntomas y prolongar la supervivencia**.
- La **histología** juega un papel decisivo
- **ICP**: índice peritoneal de carcinomatosis
 - Se determina en el momento de la intervención
 - Estimación de la posibilidad de citorreducción completa
 - Distribución del tumor en 13 regiones
- **CR**: puntuación de citorreducción
 - Una vez finalizada la cirugía
 - Citorreductora completa / incompleta

Seguimiento

- Las tasas de **recurrencias son altas** (hasta el 45%), siendo la mayoría de las recidivas intraabdominales.
- Recomendación: realizar **seguimiento estrecho** (cada seis meses o un año) con exploración física, marcadores tumorales y TC abdominopélvico con contraste intravenoso durante los seis años posteriores al tratamiento.
- **TC: técnica recomendada** para su seguimiento por su mayor accesibilidad.
- **RM: mayor sensibilidad y especificidad.** Puede detectar antes las recurrencias.

Conclusiones

- El pseudomixoma peritoneal es una enfermedad poco frecuente con mal pronóstico.
- El TC es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de esta patología.
- Se realiza una revisión del pseudomixoma peritoneal a partir de casos diagnosticados y tratados en nuestro hospital, centro de referencia de nuestra comunidad autónoma.

Referencias

1. Bartlett DJ, Thacker PG Jr, Grotz TE, Graham RP, Fletcher JG, VanBuren WM, Iyer VR, Fidler JL, Menias CO, Wasif N, Sheedy SP. Mucinous appendiceal neoplasms: classification, imaging, and HIPEC. *Abdom Radiol (NY)*. 2019 May;44(5):1686-1702. doi: 10.1007/s00261-018-01888-y. PMID: 30610247
2. Govaerts K, Lurvink RJ, De Hingh IHJT, Van der Speeten K, Villeneuve L, Kusamura S, Kepenekian V, Deraco M, Glehen O, Moran BJ; PSOGI. Appendiceal tumours and pseudomyxoma peritonei: Literature review with PSOGI/EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis and treatment. *Eur J Surg Oncol*. 2021 Jan;47(1):11-35. doi: 10.1016/j.ejso.2020.02.012. Epub 2020 Feb 28. PMID: 32199769
3. Arjona Sánchez A. Pseudomyxoma peritoneal: situación actual, avances y nuevos horizontes. *Cir Andal*. 2021;32(3):409-10. DOI: 10.37351/2021323.13
4. Normann Carr, Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol*. 2016;40:14–26