

Diagnóstico radiológico preoperatorio del pseudomixoma peritoneal

María De La O Hernández Herrero, Francisco
Brunie Vegas, Sofía Rizzo Raza, Itziar Anacabe
Goyogana, Carmen Niño Rojo, Gabriel Carlos
Fernández Pérez.

Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid,
España

Objetivo docente

- El pseudomixoma peritoneal consiste en un acúmulo difuso de implantes intraperitoneales gelatinosos como consecuencia de la ruptura de una neoplasia mucinosa apendicular.
- Dado que la biopsia prequirúrgica conlleva riesgo de diseminación del proceso, la aproximación diagnóstica mediante pruebas radiológicas desempeña un papel muy importante en el diagnóstico prequirúrgico.
- Nuestro objetivo docente consiste en repasar las manifestaciones radiológicas del pseudomixoma para facilitar su diagnóstico prequirúrgico.

Revisión del tema: Definición de pseudomixoma

- El **pseudomixoma peritoneal** es una rara entidad que consiste en el acúmulo intraperitoneal de ascitis gelatinosa debido a la ruptura de un tumor mucinoso de origen apendicular.
- Pese a que tradicionalmente la entidad se relacionaba con cualquier tumor mucinoso (incluyendo al colon o al ovario), el concepto actual se limita estrictamente a **un origen en el apéndice**.
- El peritoneo se siembra con células productoras de mucina, que continúan proliferando y produciendo moco. La acumulación progresiva de grandes cantidades de líquido mucinoso llena gradualmente la cavidad peritoneal.

Definición de mucocele apendicular

- Como se ha comentado, el origen del pseudomixoma es la rotura de una neoplasia mucinosa apendicular.
- **El mucocele apendicular** corresponde a un término descriptivo macroscópico, refiriéndose a un apéndice dilatado, de forma difusa o focal, con acúmulo de moco en su luz, y puede estar asociado con una condición benigna o maligna. Como veremos, no todos los mucoceles pueden dar origen a un pseudomixoma.

Tipos de mucocele apendicular

Anatomopatológicamente, el mucocele puede consistir en:

- **Quiste de retención:** Presenta un epitelio plano, de aspecto atrófico, cuyos cambios son debidos a la obstrucción (por ejemplo, fecalitos) y distensión.
- **Hiperplasia mucosa:** Consiste en una proliferación mucosa sin atipias.
- **Adenoma mucinoso** (antes llamados cistoadenomas): presentan epitelio con patrón veloso papilar o plano productor de mucina, no invasivo, confinado a la mucosa.
- **Tumores apendiculares mucinosos de potencial maligno incierto** o neoplasias mucinosas de bajo grado: presentan zonas de invasión del epitelio hasta la capa muscular de la mucosa.
- **Adenocarcinoma mucinoso** o neoplasia mucinosa apendicular de alto grado: Se aprecian atipias celulares e invasión de su pared más allá de la muscular de la mucosa.

- Los mucoceles secundarios a hiperplasia o quiste de retención, incluso si se rompen, no están asociados con la recurrencia del problema.
- Por el contrario, la ruptura de los mucoceles que se desarrollan a partir de adenomas o adenocarcinomas que secretan mucina, puede conllevar la propagación intraperitoneal de células neoplásicas y generar el cuadro clínico de pseudomixoma peritoneal.

Tipos de pseudomixoma

Secundariamente a lo expuesto, desde el punto de vista anatomopatológico el pseudomixoma puede consistir en:

- **Adenomucinosi peritoneal diseminada.**
Secundaria a la rotura de un adenoma mucinoso o a una neoplasia mucinosa de bajo grado del apéndice.
- **Carcinomatosis peritoneal mucinosa.**
Debida a la rotura de un adenocarcinoma mucinoso apendicular. Este segundo tipo es mucho más agresivo, con implantes peritoneales invasivos que hacen muy dificultosa su exéresis quirúrgica, y por tanto, su pronóstico es peor.

Curso clínico

- El pseudomixoma es más frecuente en mujeres en edad media.
- **Clínicamente** cursa con dolor abdominal subagudo, pérdida de peso y / o síntomas secundarios a obstrucción intestinal.
- En la **exploración física** puede detectarse aumento del perímetro abdominal, hernia inguinal (más frecuentemente en varones) o masa pélvica palpable (en mujeres).
- CEA y CA 19-9 con frecuencia están elevados.

Hallazgos ecográficos

- Las masas intraperitoneales mucinosas pueden parecer hipoecoicas o hiperecoicas, sin vascularización detectable mediante Doppler (figura 5).
- Podemos encontrar ascitis compleja multiseptada con focos ecogénicos (probablemente debido al fluido gelatinoso) (figura 1).

Hallazgos en TC

- Masas / implantes de baja atenuación (usualmente $<20UH$) dispersas por la cavidad abdominal (figuras 2,7, 9, 11).
- Ascitis de atenuación similar a los implantes, de localización mayoritaria en la fosa ilíaca derecha, con o sin septación fina (figuras 2, 10).
- Festoneado o “scalloping” hepático, esplénico y de la superficie inferior del diafragma, debido a la impronta de los implantes (figura 2).
- Presencia de calcificaciones curvilíneas o puntiformes en la localización originaria del apéndice y en los implantes (figuras 3, 6, 7, 10).

Hallazgos en TC

- El omento puede presentar aumento de su densidad (secundario a fibrosis o a infiltración).
- Asas intestinales medializadas, desplazadas por la ascitis.
- Se ha sugerido que la presencia de implantes tumorales > 5 cm en yeyuno, íleon proximal o mesenterio adyacente es más sugestivo de un adenocarcinoma mucinoso con carcinomatosis peritoneal secundaria (y menos probable una adenomucinosi).
- La presencia de obstrucción segmentaria del intestino delgado también habla más a favor de adenocarcinomatosis peritoneal.

Hallazgos en RM

- Los implantes en general presentan baja señal en las secuencias potenciadas en T1, e hiperseñal en T2, aunque estos hallazgos varían dependiendo de la cantidad de mucina de los implantes.
- Pueden detectarse focos de captación en las lesiones tras la administración de gadolinio, más aparentes que en el TC.

Hallazgos en RM

- Diversos estudios indican que la secuencia de difusión puede ser útil en la diferenciación prequirúrgica entre los dos tipos histológicos de pseudomixoma (adenomucinosi peritoneal diseminada y carcinomatosis peritoneal mucinosa).
- Valores de ADC altos en el líquido peritoneal y en los implantes sugerirían una estirpe de escasa celularidad y, por tanto, de bajo grado histológico (pseudomixoma del tipo adenomucinosi peritoneal diseminada).
- Valores bajos de ADC hablarían a favor de alto grado histológico (carcinomatosis peritoneal mucinosa).

Diagnóstico diferencial

- **Carcinomatosis peritoneal:** los implantes tumorales son sólidos y su confluencia puede llevar a la formación de “omental cake”, a diferencia del pseudomixoma, y raramente cursan con festoneado hepático y esplénico. Si el origen de la carcinomatosis es cualquier otra neoplasia productora de mucina (p.ej. ovárica), pueden ser indistinguibles: buscar una masa ovárica y un apéndice normal.
- **Peritonitis tuberculosa:** la densidad de la ascitis y los implantes no suele ser tan baja, y pueden asociarse otros hallazgos como ganglios mesentéricos de baja atenuación o el engrosamiento del ciego e ileon terminal.

Diagnóstico diferencial

- **Peritonitis bacteriana:** en este caso, la ascitis es de densidad más alta, con tabiques y debris, y pueden existir abscesos y engrosamiento liso hipercaptante del peritoneo.
- **Mesotelioma abdominal:** se observa trabeculación y modularidad de peritoneo y epiplon, con ascitis en general no masiva; los implantes son sólidos y no quísticos como en el pseudomixoma.

Tratamiento y pronóstico

- El tratamiento de elección consiste en cirugía citorreductora complementada con HIPEC.
- **La cirugía citorreductora** es un procedimiento agresivo basado en la eliminación de todo el volumen del tumor macroscópico dentro del abdomen. Además de la apendicectomía, se realizan resecciones a nivel subdiafragmático derecho, espacio de Morrison, peritonectomía subfragmática izquierda, ligamento triangular y resección de la cápsula de Glisson, colecistectomía, omentectomía mayor y menor, así como esplenectomía, peritonectomías parietales y pélvicas.
- La **HIPEC** (quimioterapia intraperitoneal hipertérmica) es la administración de fármacos quimioterápicos a altas temperaturas en la cavidad peritoneal, y tiene como objetivo controlar en la medida de lo posible el crecimiento de las células tumorales residuales.

Tratamiento y pronóstico

- Es un tratamiento muy agresivo con un índice de morbimortalidad no desdeñable.
- Con frecuencia se requieren cirugías de repetición por recidiva o progresión, siendo cada intervención más complicada por la presencia de fibrosis y adherencias.
- El tratamiento no es curativo y está diseñado principalmente para reducir los síntomas y prolongar la supervivencia.

Conclusión

- Las distintas pruebas de imagen, en especial la TC, son de vital importancia en el diagnóstico del pseudomixoma.
- Diversos estudios apoyan la posibilidad de realizar una aproximación prequirúrgica del grado histológico de las lesiones mediante las secuencias de difusión en RM.

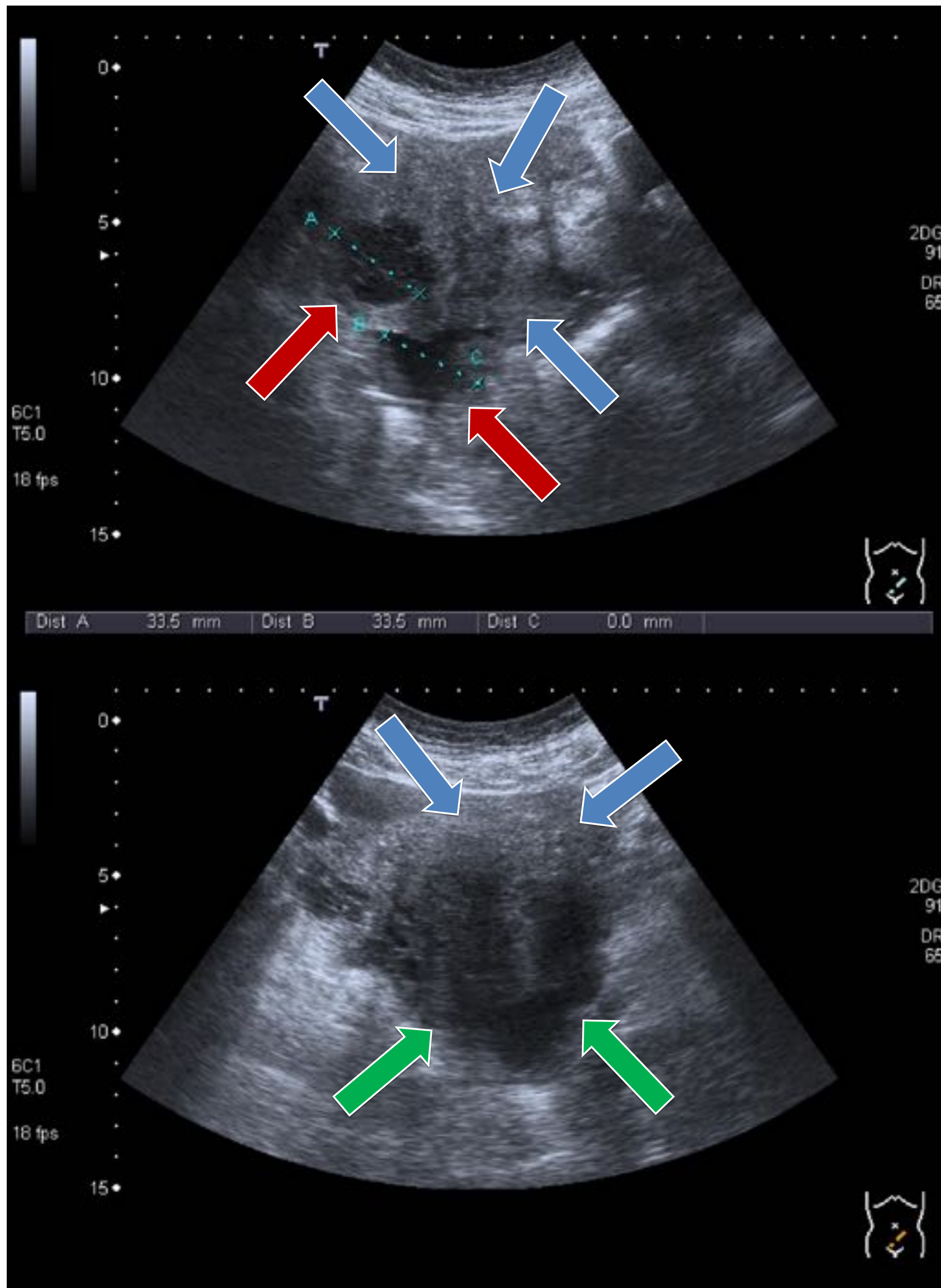


Figura 1. Mujer de 47 años con dolor abdominal difuso de cuatro meses de evolución. Presentaba elevación de CEA, CA 125 y Ca 19.9. Se realizó ecografía donde se observó ocupación de la pelvis por material heterogéneo (flechas azules) que rodeaba el útero y los anejos, de bordes mal definidos, con algunos focos quísticos (flechas rojas), acompañado de líquido libre en pelvis, ligeramente ecogénico (flechas verdes). Se planteó como primera posibilidad diagnóstica una endometriosis profunda y se completó el estudio mediante RM y TC.



Figura 2. Misma paciente que en figura 1. A: TC abdomino-pélvico con contraste intravenoso. Ocupación de la pelvis por líquido libre que rodea el útero y los anejos (asteriscos). B: el líquido también rodea la superficie hepática y esplénica, confiriéndoles un aspecto festoneado (flechas blancas). Se aprecian además implantes peritoneales (flechas rojas).



Figura 3. Misma paciente que figuras 1 y 2. TC abdominal. Se identifica una calcificación de morfología arciforme (flecha blanca) en la fosa ilíaca derecha, formando parte de la pared de una estructura tubular, en el seno del líquido peritoneal, que sugiere origen apendicular.

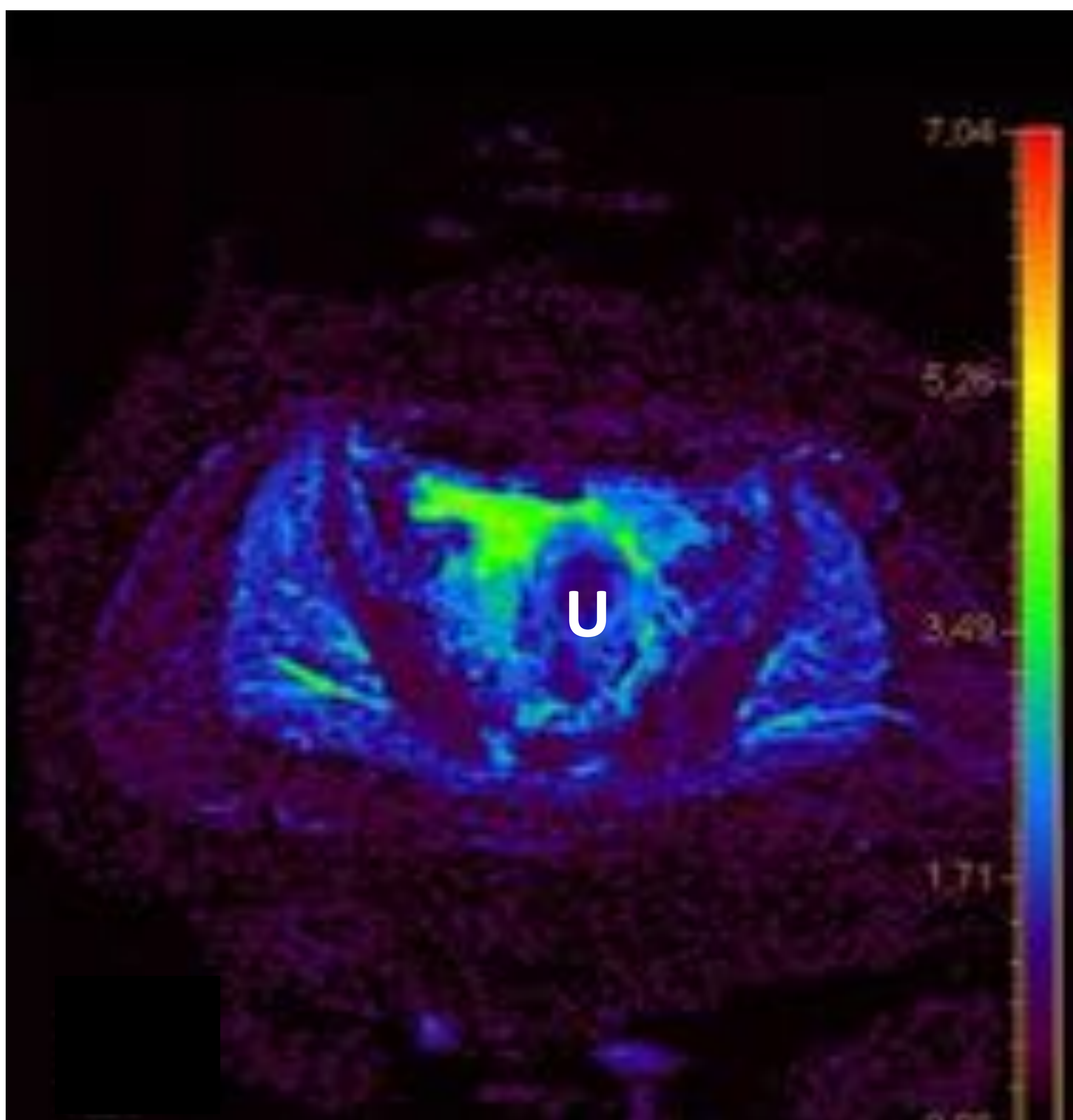


Figura 4. Misma paciente que figuras 1, 2 y 3. RM de pelvis. Mapa ADC correspondiente a la secuencia de difusión. El líquido pélvico (representado en color verde) que engloba al útero (U) presenta unos valores de ADC elevados (en torno a 4), lo que indica escasa celularidad, y sugiere por tanto patología de bajo grado histológico. La paciente fue sometida a cirugía citorreductora + HIPEC, con el diagnóstico anatomopatológico de pseudomixoma peritoneal de tipo adenocarcinoma mucinoso de bajo grado.

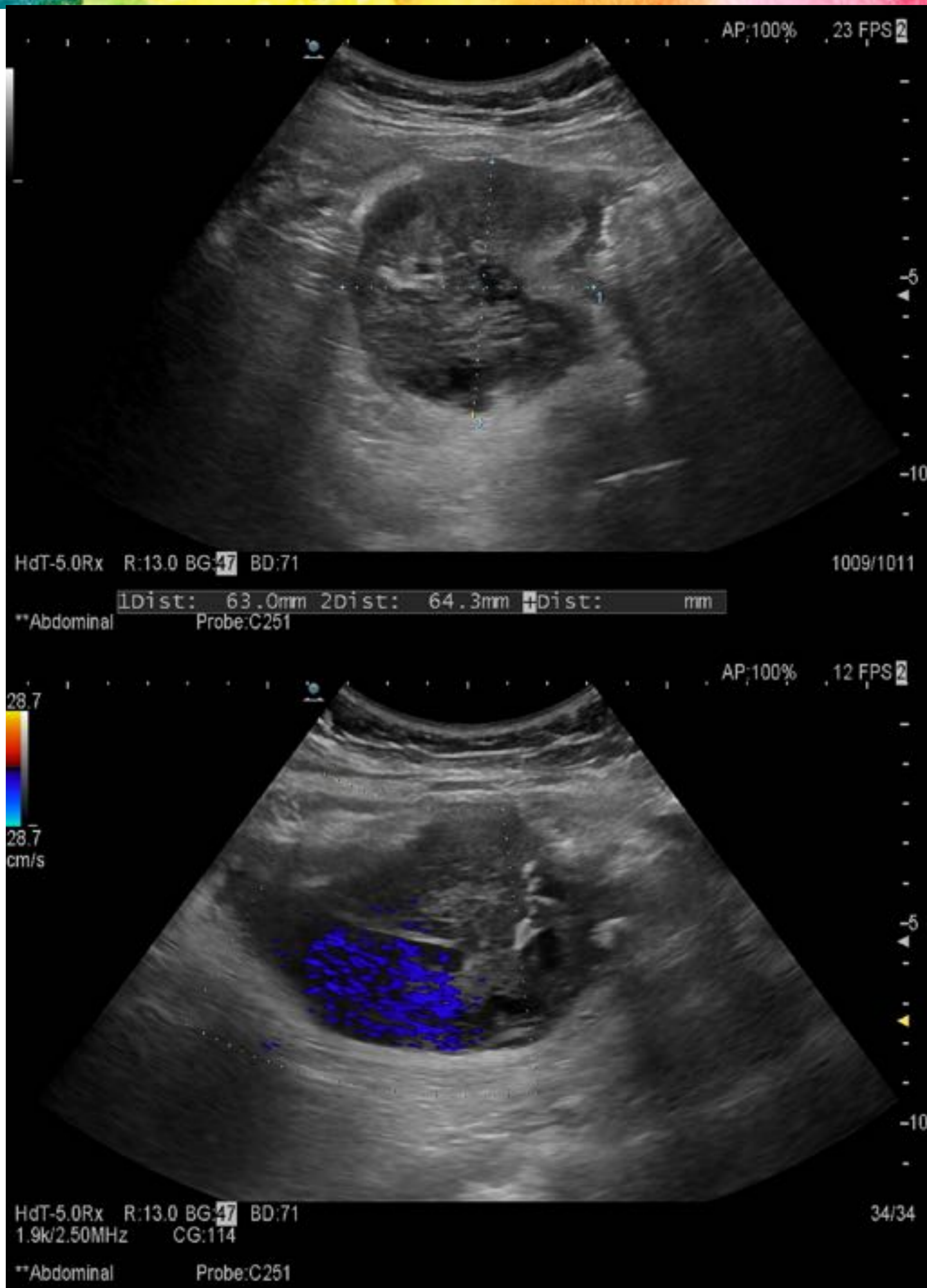


Figura 5. Mujer de 57 años con dolor agudo en fosa ilíaca e hipocondrio derechos, con leucocitosis y PCR elevada. En la ecografía se observa una masa de ecogenicidad mixta de 6,4 x 6,3 x 9,5 cm, sin vascularización aparente mediante Doppler, a la altura del polo inferior renal.

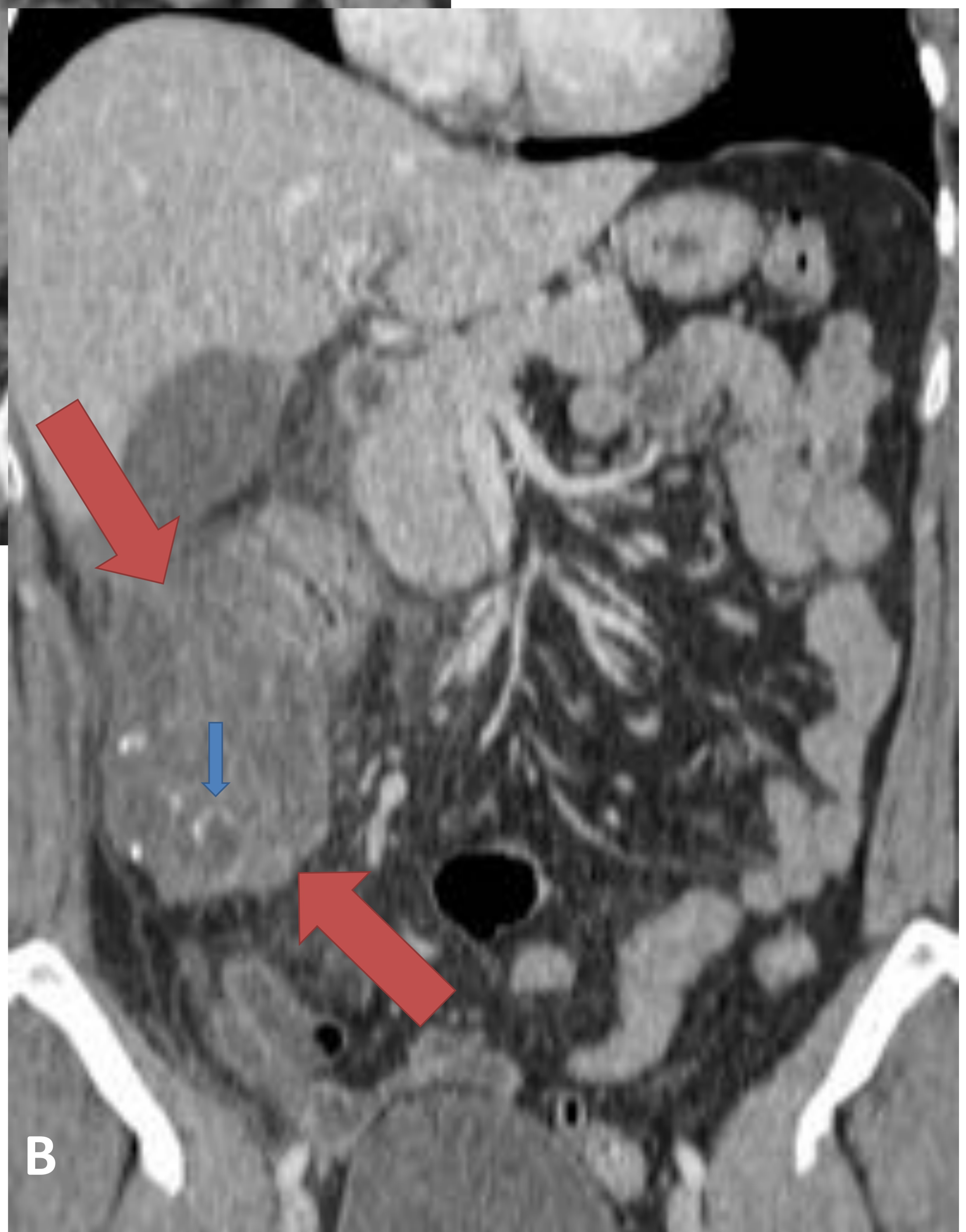
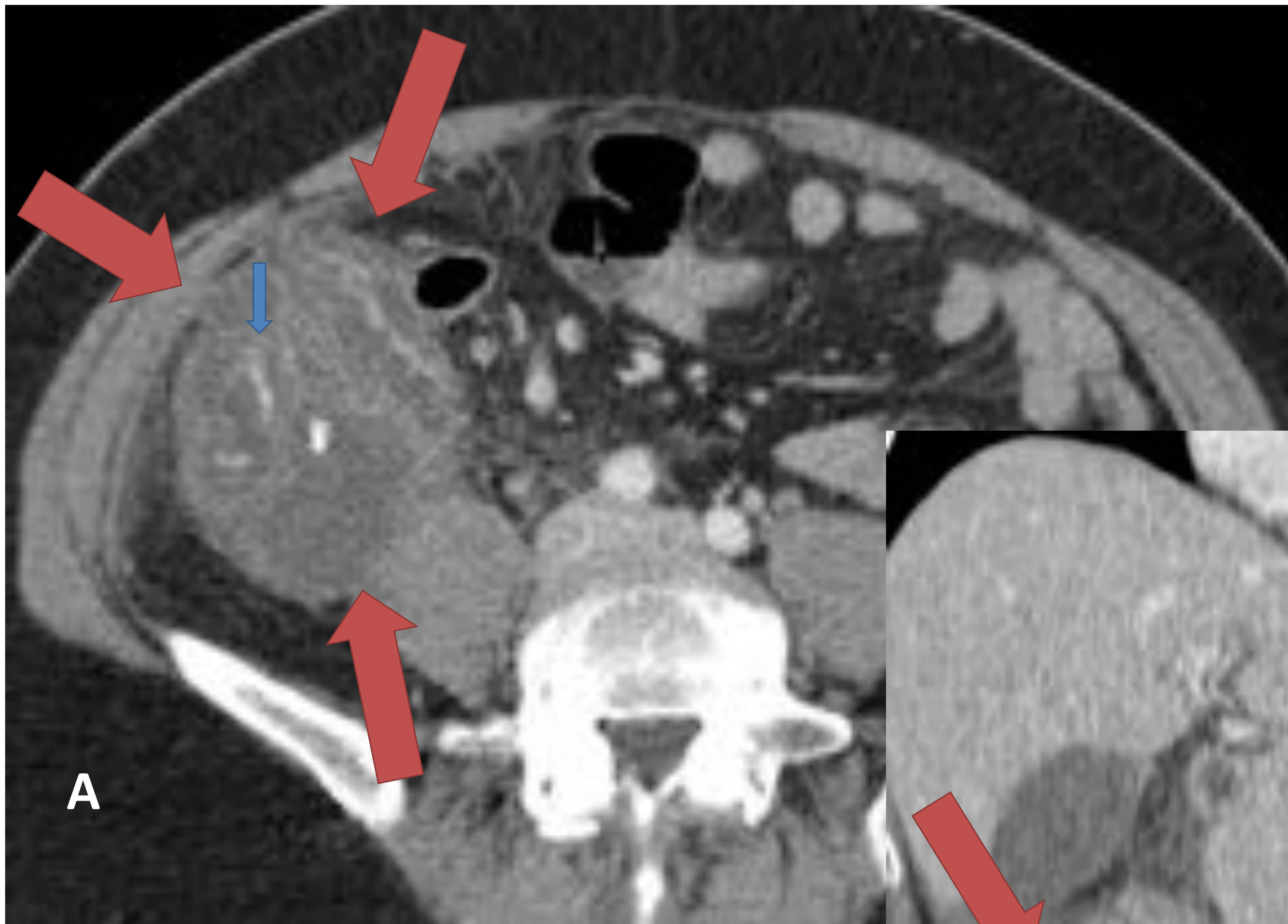


Figura 6. Misma paciente que figura 5. En el TC (A: corte axial y B: reconstrucción coronal) se aprecia una colección compleja excéntrica y en íntimo contacto con la pared lateral del ciego y colon ascendente a los que desplaza medialmente (flechas rojas). Se identifican calcificaciones groseras y otras curvilíneas en el interior de la colección (flechas azules). No se logró identificar el apéndice. Se propuso el diagnóstico de apendicitis evolucionada pero sin poder descartar un mucocele subyacente. Se intervino a la paciente, encontrándose un gran proceso inflamatorio con líquido libre seropurulento que en algunos momentos impresionaba de material mucoso. Tampoco se identificó el apéndice en la cirugía. La anatomía patológica habla de un absceso con material mucinoso acelular (sin encontrar células epiteliales que apoyen claramente el diagnóstico de mucocele / pseudomixoma).

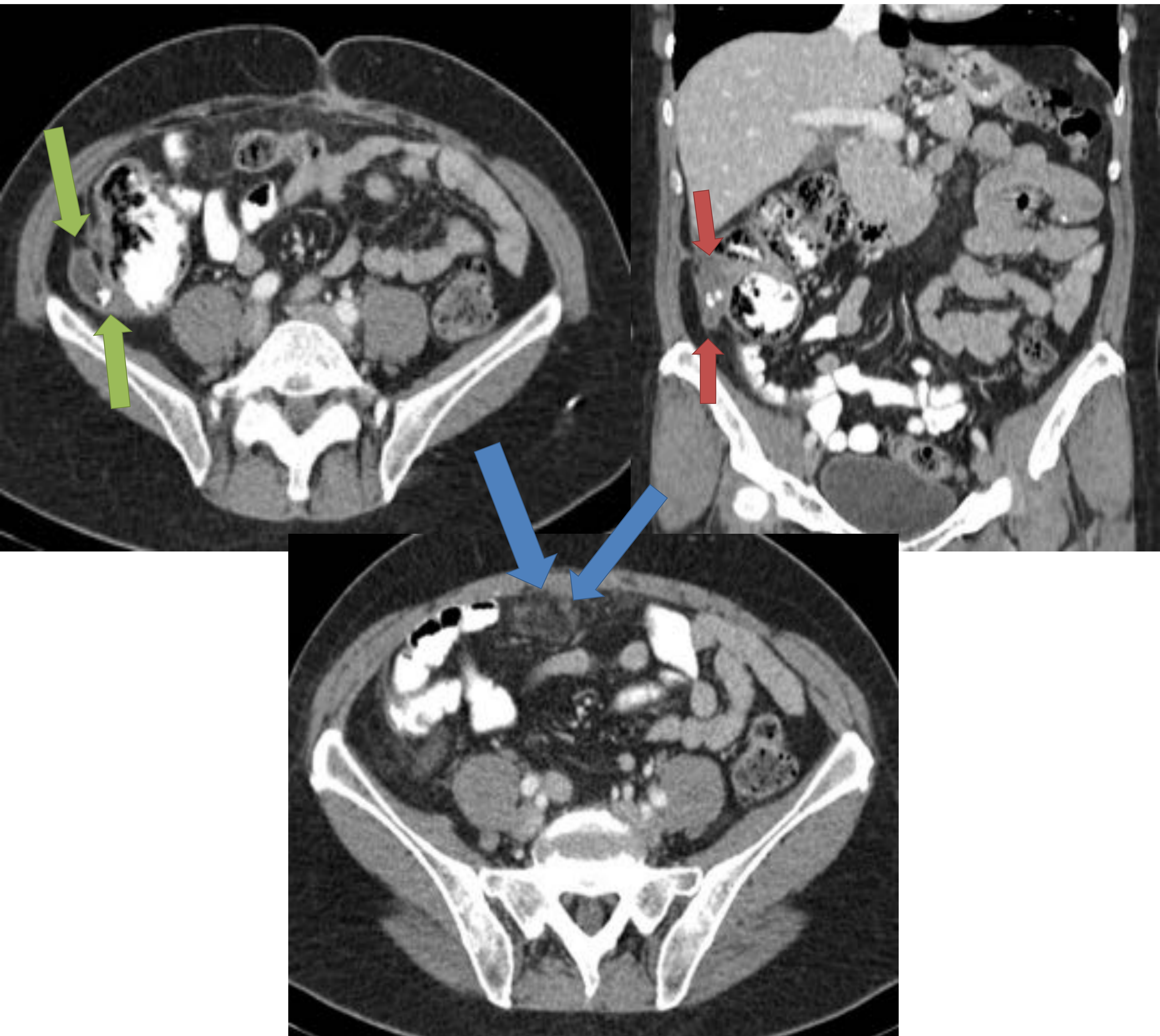


Figura 7. Misma paciente que en figuras 5 y 6. Al mes de la cirugía se realiza un TC de control, donde se identifica el apéndice cecal aumentado de calibre con apendicolito en la base (flecha verde), y colección heterogénea paracecal derecha con calcificaciones amorfas en su interior (flechas rojas), de menor tamaño que en el TC previo. Además, se observa un aumento de la densidad de la grasa abdominal de aspecto pseudonodular que no se observaba en el previo (flechas azules). Todo ello sugirió el diagnóstico de mucocele apendicular y pseudomixoma asociado. Puesto que en la primera cirugía no se resecó el apéndice, no se podía determinar anatomopatológicamente el diagnóstico de mucocele y pseudomixoma, pese a detectar material mucoide. La paciente fue sometida en un segundo tiempo a cirugía citorreductora con HIPEC, obteniéndose el diagnóstico de neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado con material mucoide acelular extraapendicular (pseudomixoma peritoneal).

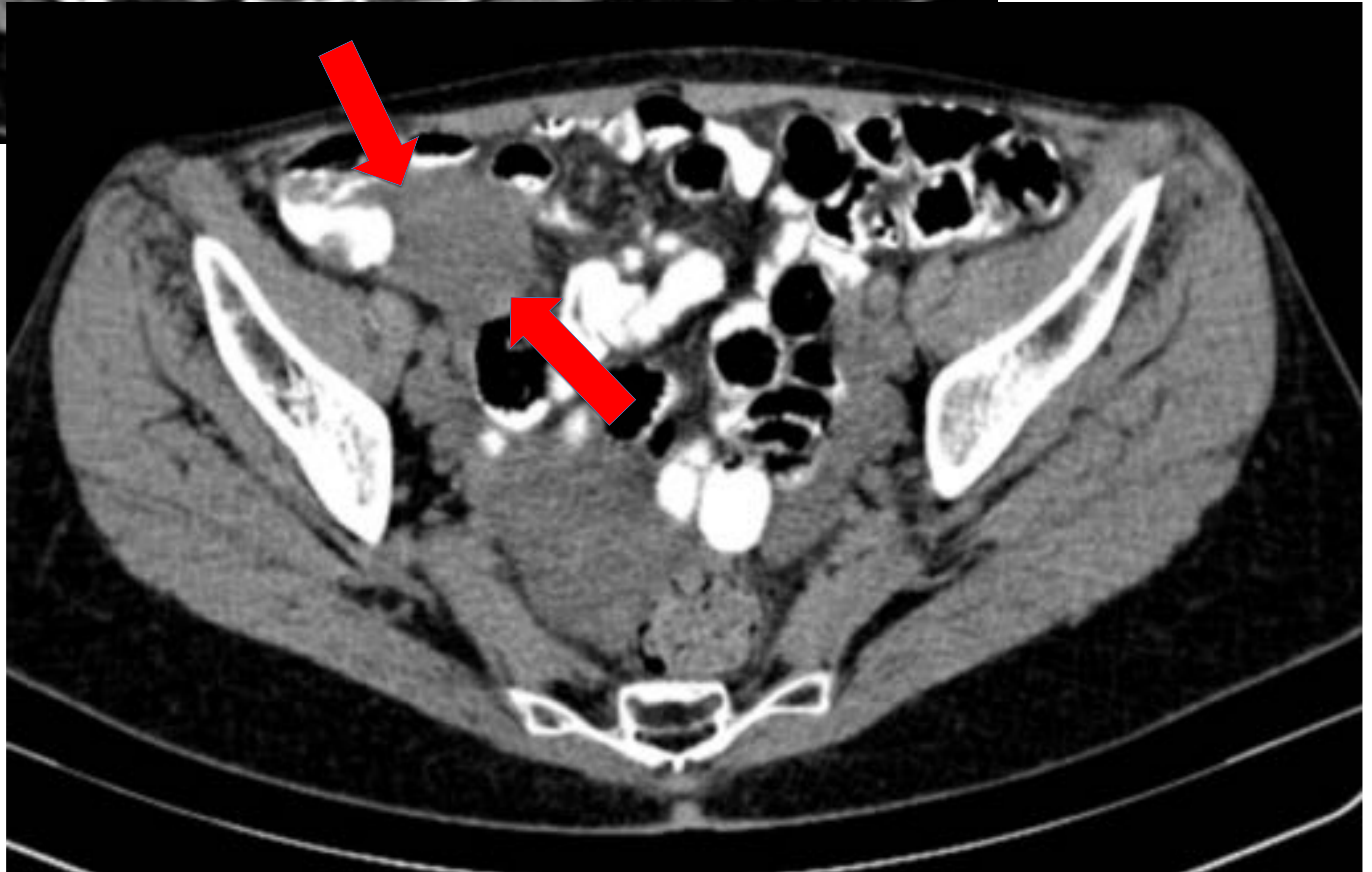
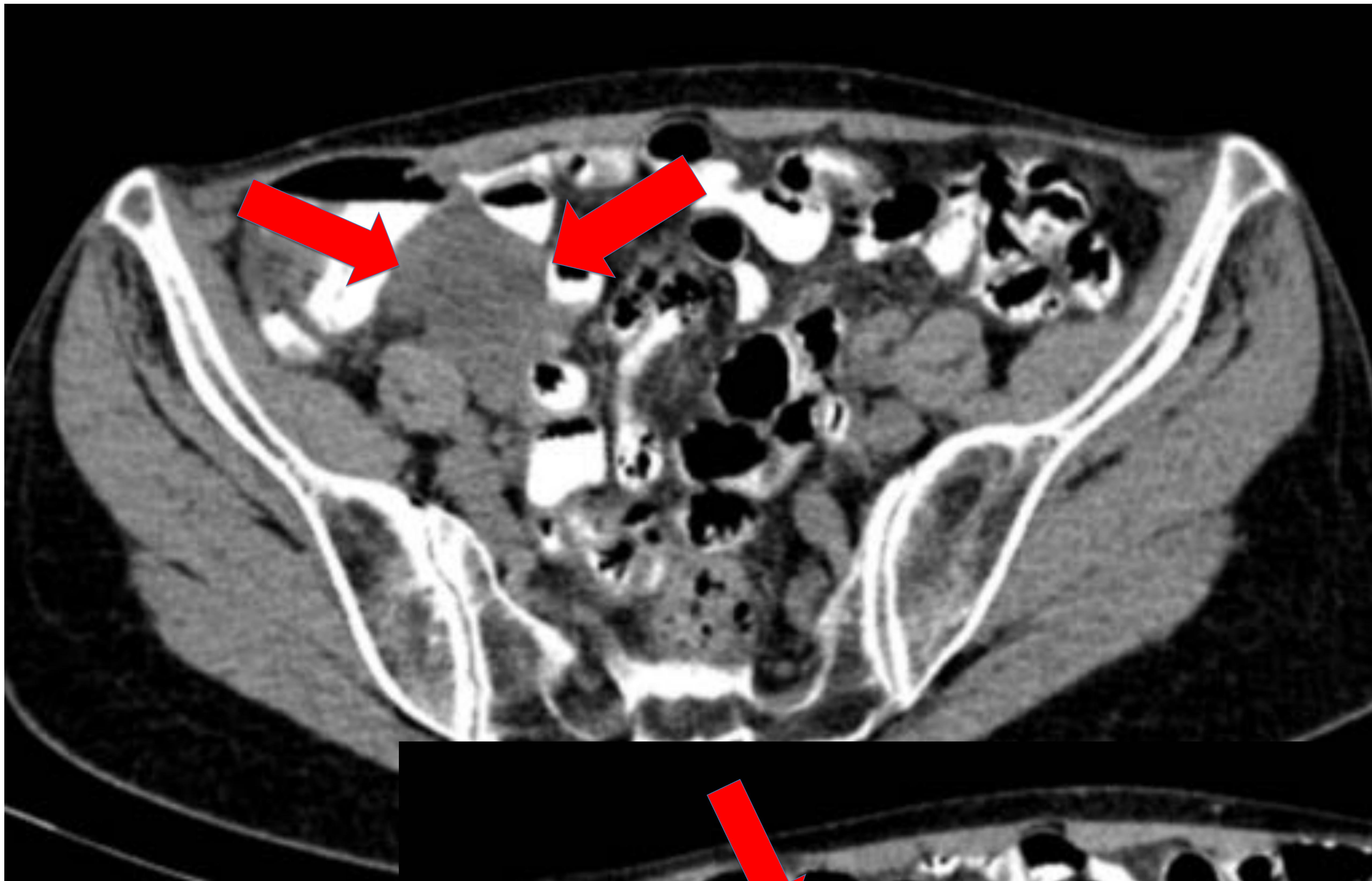


Figura 8. Mujer de 64 años dolor abdominal en fosa ilíaca derecha, febrícula y PCR elevada. En la ecografía (no mostrada) se apreciaba una imagen heterogénea de unos 6 cm, con límites geográficos, localizada en la fosa ilíaca derecha. Se completa el estudio con TC abdominal sin contraste intravenoso (la paciente era alérgica al yodo), donde se confirma este hallazgo, adyacente a la pared inferomedial del ciego, sin poder localizarse el apéndice (flechas rojas). El hallazgo era muy sugestivo de mucocèle apendicular.

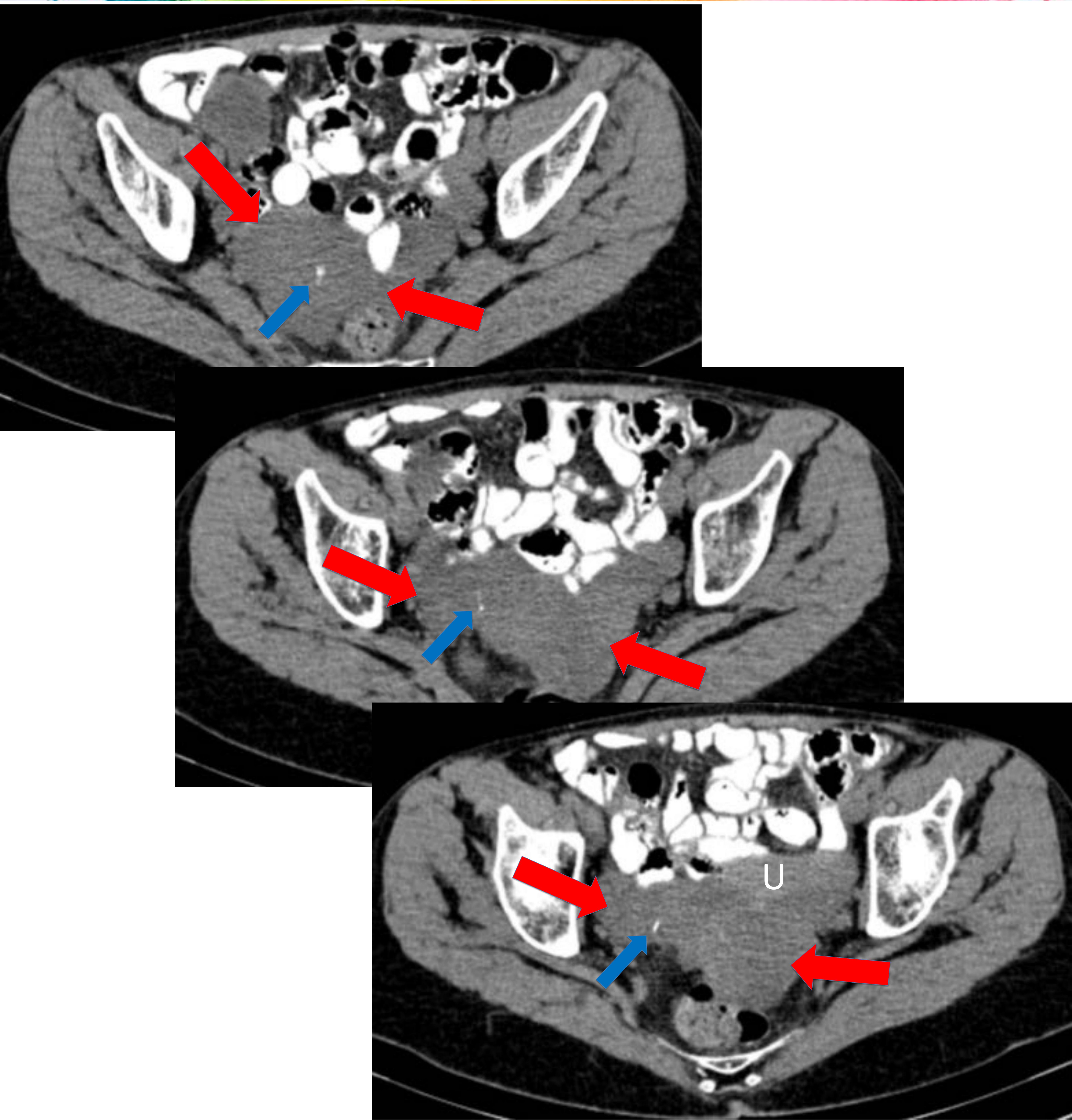


Figura 10. Misma paciente que figura 9. En el TC abdominal también se identifica una amplia colección en pelvis y fondo de saco de Douglas (flechas rojas) con calcificaciones de morfología puntiforme y arciforme (flechas azules). El útero (U) aparece desplazado por la colección hacia el lado izquierdo.

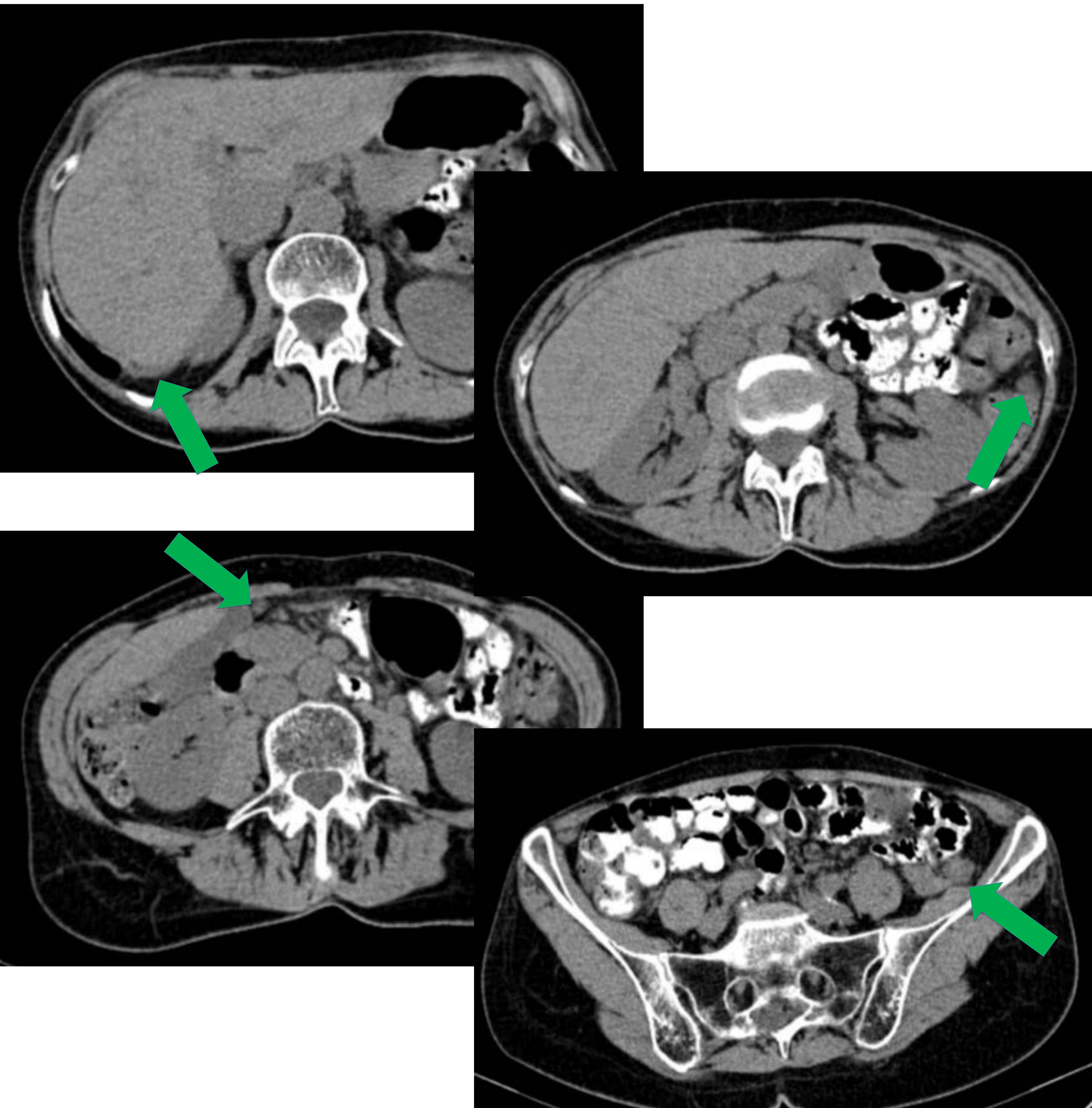


Figura 11. Misma paciente que figuras 9 y 10. En el TC abdominal también se aprecian varios implantes peritoneales (flechas verdes), de densidad similar al mucocele apendicular y a la colección pélvica.

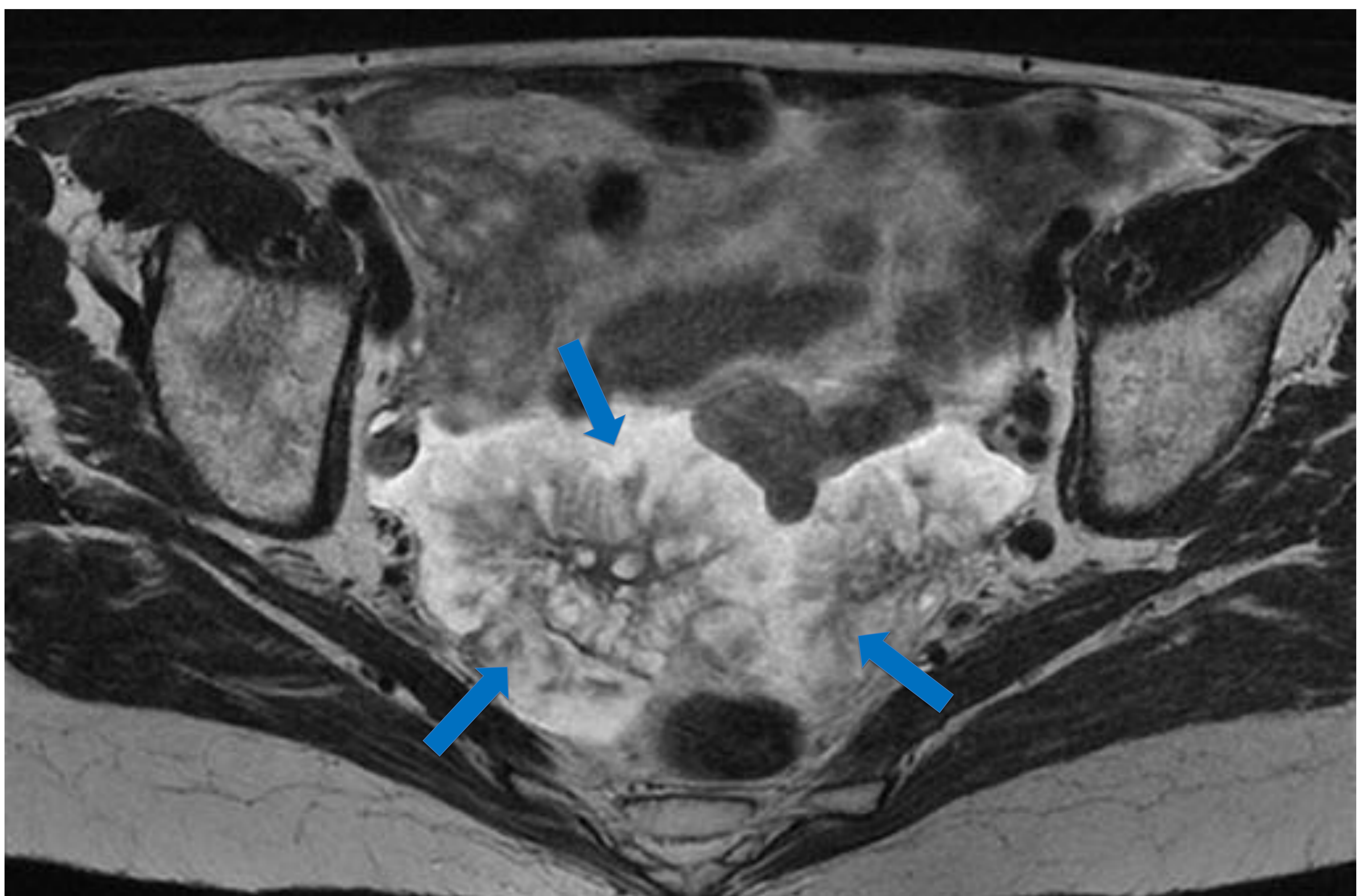
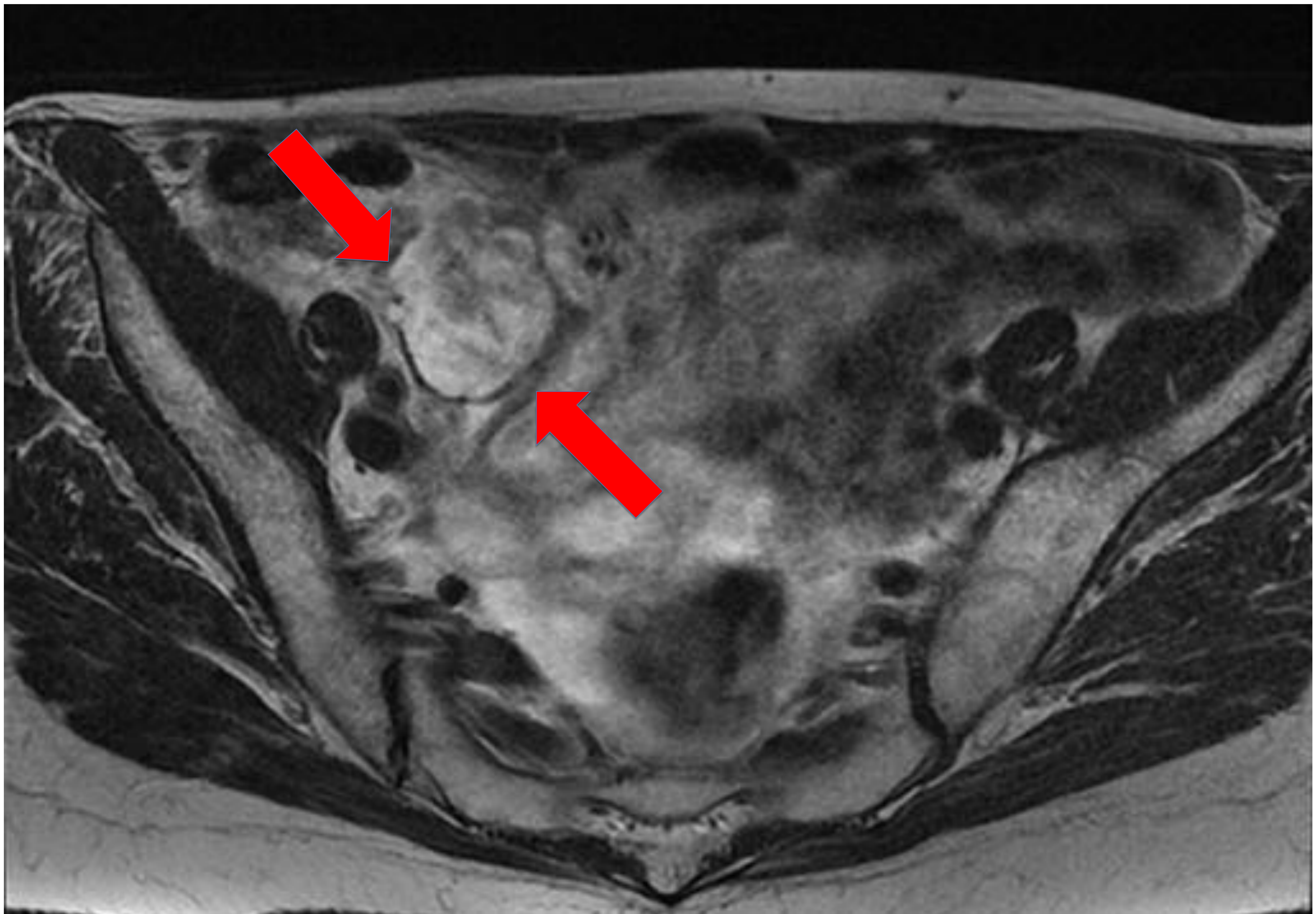


Figura 12. Misma paciente que figuras 9, 10 y 11. RM pélvica. En la secuencia potenciada en T2 se aprecia la naturaleza heterogénea del mucocele (flechas rojas) y de la colección (flechas azules), con focos hipointensos de apariencia sólida.

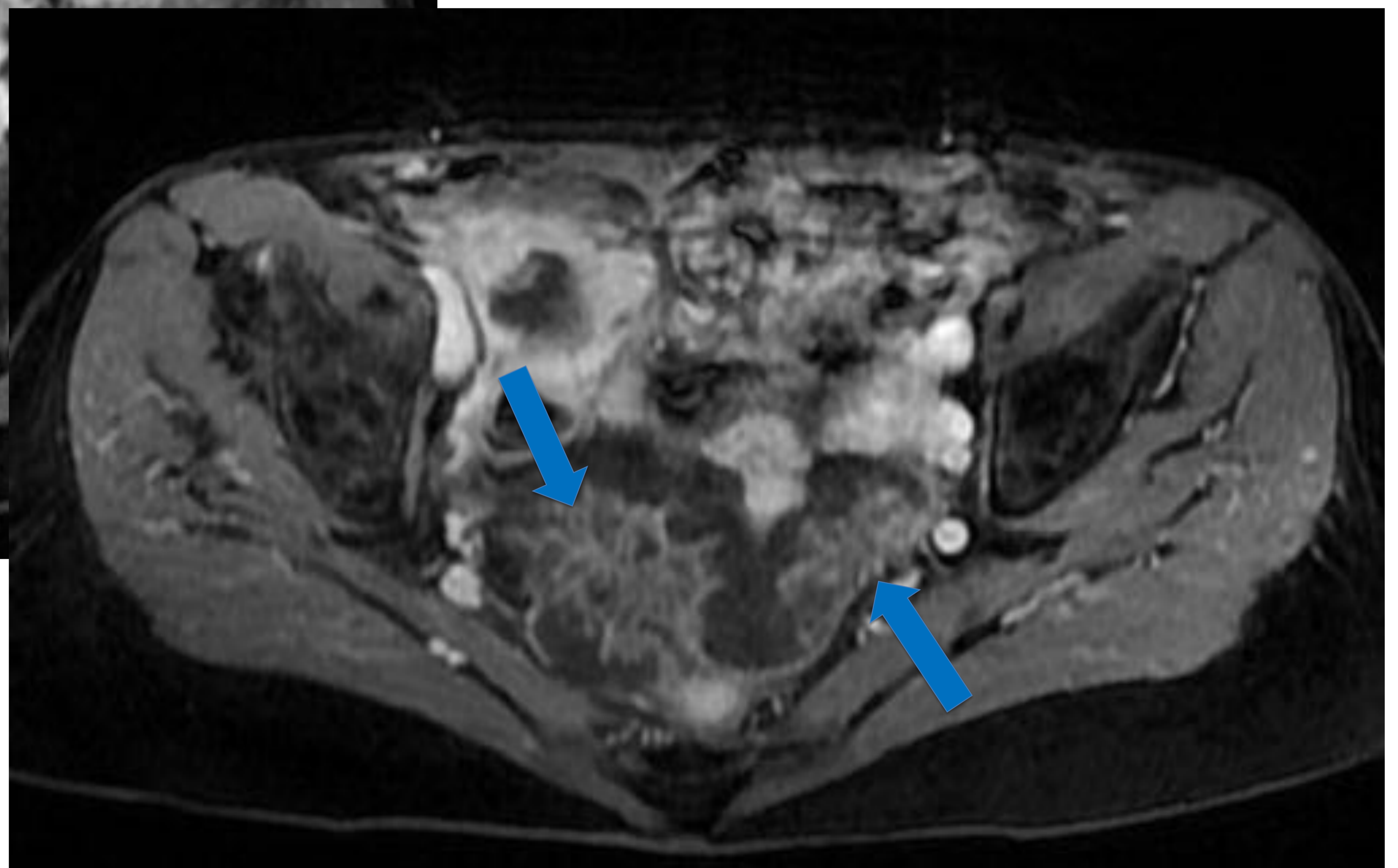
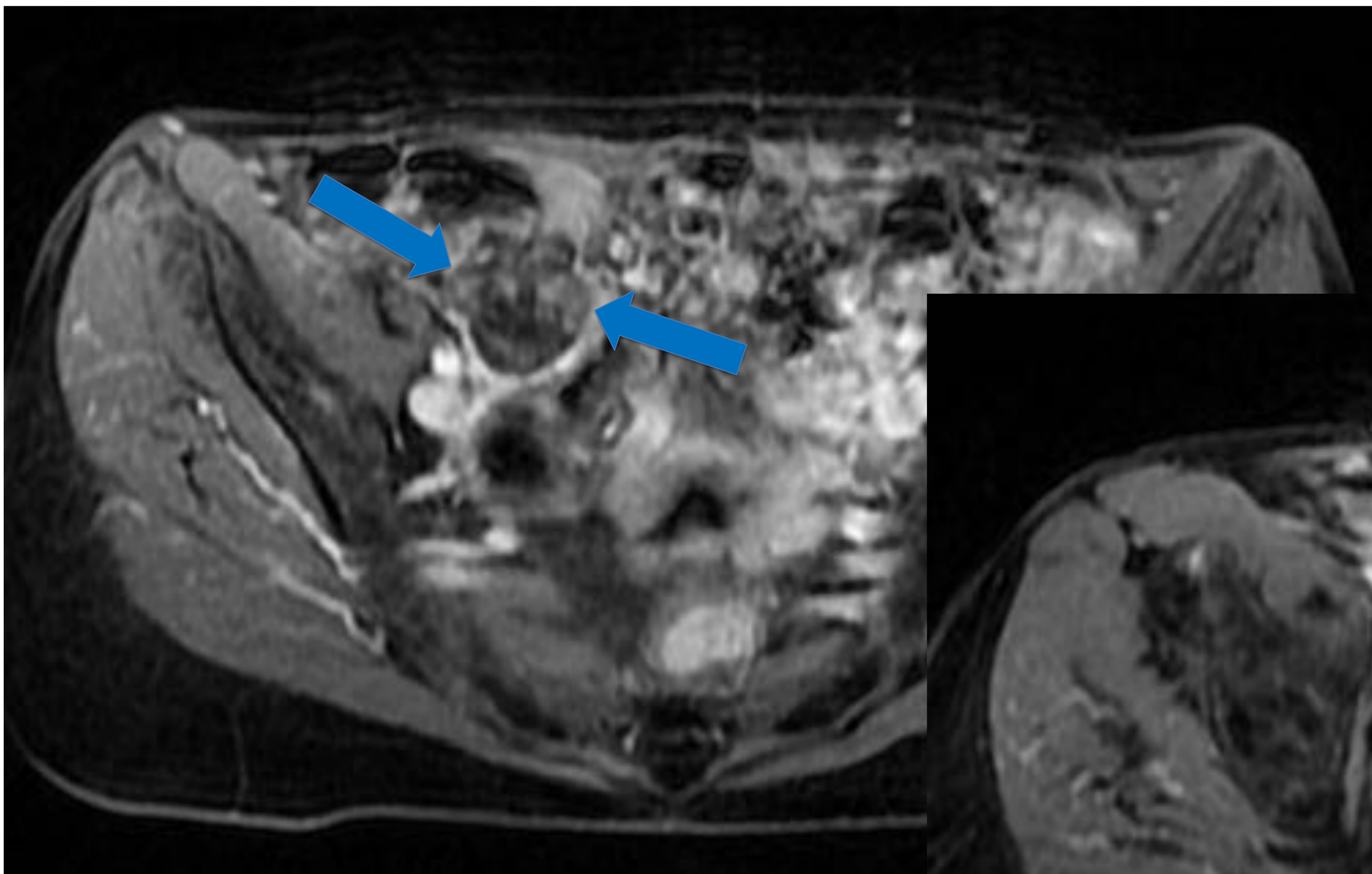
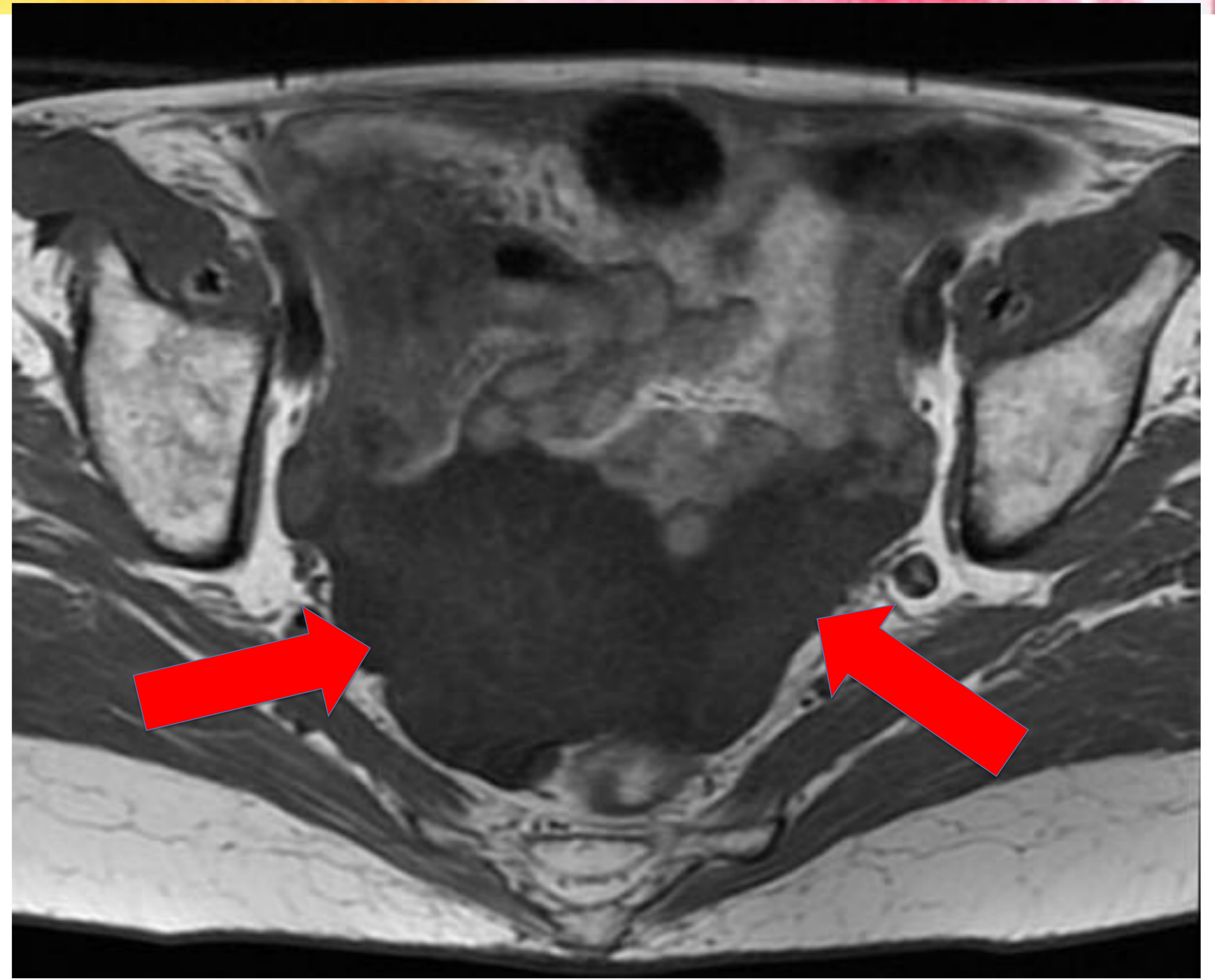
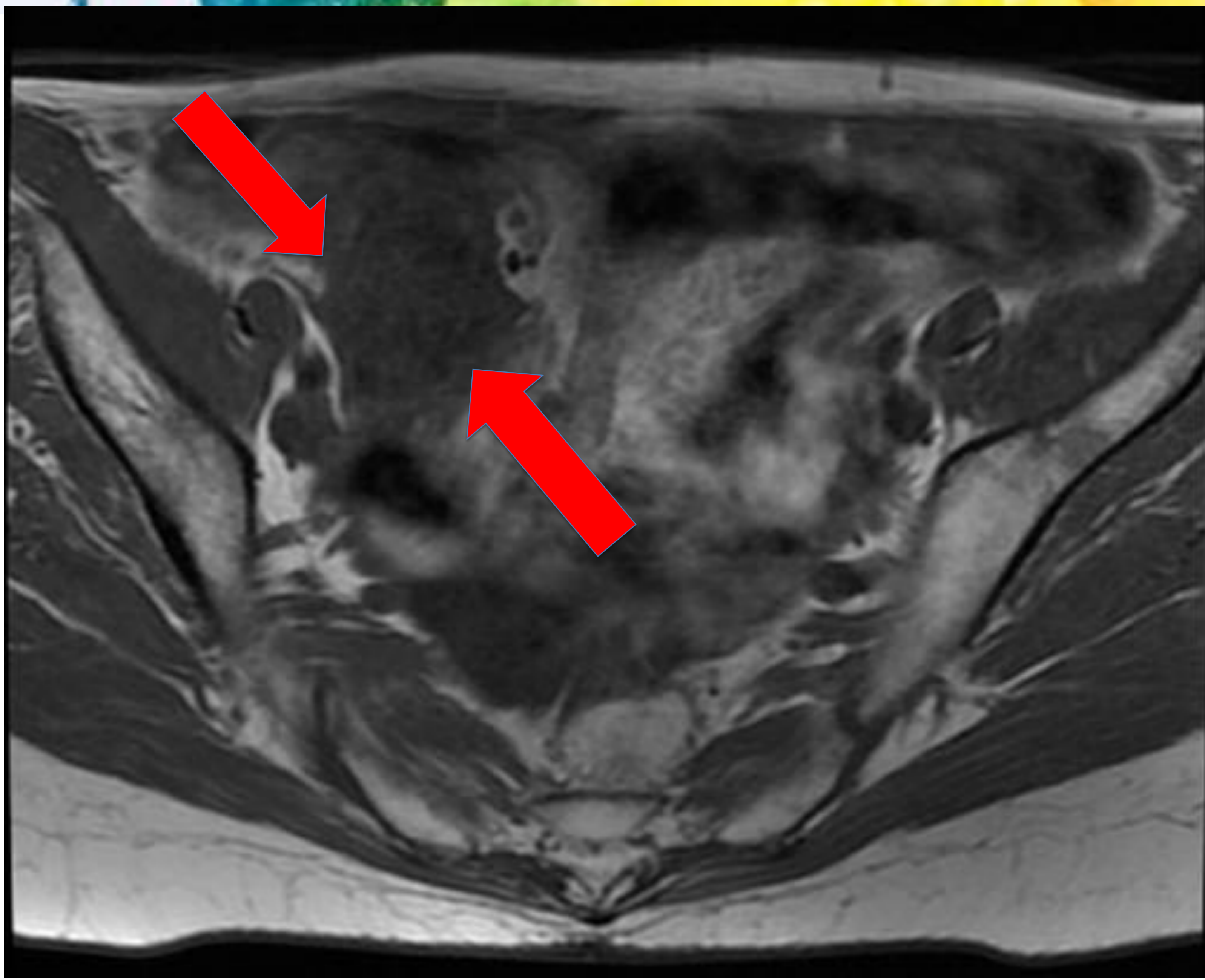


Figura 13. Misma paciente que figuras 9, 10 , 11 y 12. RM pélvica. A y B: Secuencia potenciada en T1. C y D: T1 con saturación grasa y contraste intravenoso. El mucocele (flechas rojas en A) y la colección pélvica (flechas rojas en B) son hipointensos en T1 y presentan realce heterogéneo tras la administración de gadolinio, coincidiendo con los focos de apariencia sólida en T2 (flechas azules). La paciente fue sometida a cirugía citorreductora + HIPEC, con el diagnóstico de adenocarcinoma mucinoso apendicular y pseudomixoma.

Bibliografía

1. Richard Swanson, Jeffrey A Meyerhardt. Cancer of the appendix and pseudomyxoma peritonei. Revisión de Up to Date. Disponible en http://www.uptodate.com/contents/cancer-of-the-appendix-and-pseudomyxoma-peritonei?source=search_result&search=pseudomixoma+peritoneal&selectedTitle=1~21 (acceso el 28 de febrero de 2018).
2. Buell-Gutbrod R, Gwin K. Pathologic diagnosis, origin, and natural history of pseudomyxoma peritonei. Am Soc Clin Oncol Educ Book. 2013:221-5
3. Siva P. Raman. Pseudomyxoma Peritonei. Revisión de STATDX. Disponible en <https://my.statdx.com/document/pseudomyxoma-peritonei/2aa8503c-45f5-4fb9-a85d-9e22faf4c258?searchTerm=pseudomyxoma> (acceso el 28 de febrero de 2018).
4. Bevan KE, Mohamed F, Moran BJ. Pseudomyxoma peritonei. World Journal of Gastrointestinal Oncology. 2010;2(1):44-50
5. Angela D. Levy, Janet C. Shaw, Leslie H. Sobin. [Secondary Tumors and Tumorlike Lesions of the Peritoneal Cavity: Imaging Features with Pathologic Correlation](#). RadioGraphics 2009 29:2, 347-373
6. [Low RN, Barone RM, Gurney JM, Muller WD. Mucinous appendiceal neoplasms: preoperative MR staging and classification compared with surgical and histopathologic findings. AJR Am J Roentgenol 2008; 190:656.](#)
7. Bollineni VR, Kramer G, Liu Y, Melidis C, deSouza NM. A literature review of the association between diffusion-weighted MRI derived apparent diffusion coefficient and tumour aggressiveness in pelvic cancer. [Cancer Treat Rev](#). 2015 Jun;41(6):496-502