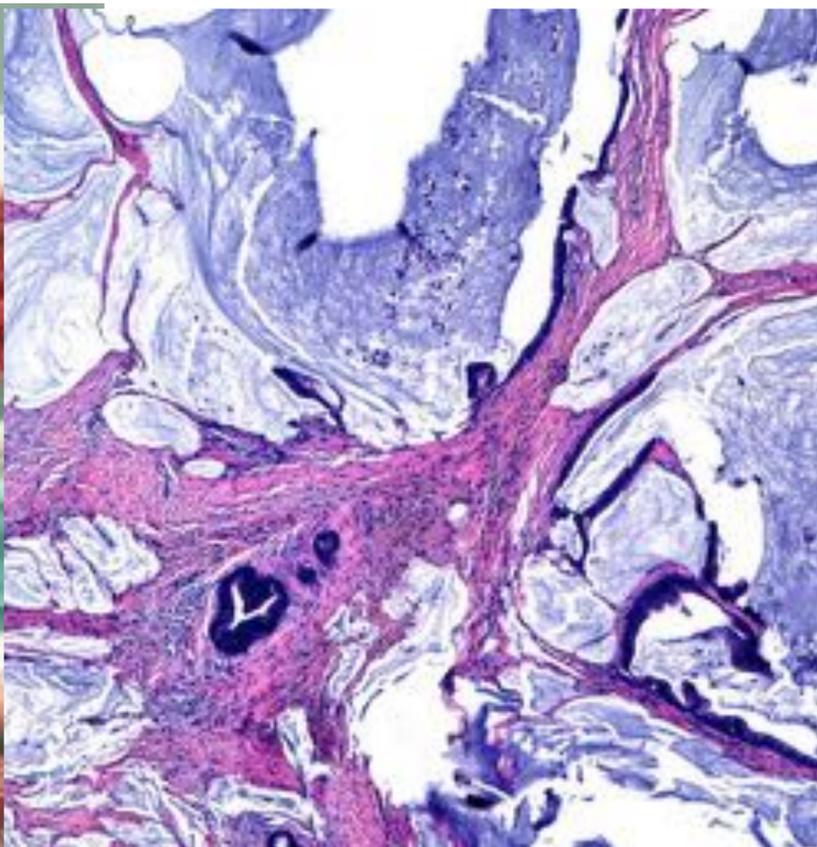


# Revisión del PSEUDOMIXOMA PERITONEAL. Conceptos clave en su diagnóstico por imagen.



**Laura Pelegrí Martínez, Francesc Calaf Forn, Javier Miguez Gonzalez, Alona Thomas Martínez, Pilar Lozano Arranz, JoseLuís Vercher Conejero**  
Hospital Moises Broggi, Barcelona, España  
Hospital Universitari Bellvitge, Barcelona, España

## OBJETIVO DOCENTE

---

- Presentar el espectro de aparición en las diferentes modalidades por imagen en el diagnóstico y seguimiento del pseudomixoma peritoneal, a partir de nuestra experiencia como miembros del "Programa de Carcinomatosis Peritoneal de Cataluña" (CPCP).

# REVISION

- Conocimientos recientes sobre la fisiopatología y los mecanismos de implantación y crecimiento de los tumores en el peritoneo, han logrado modificar el concepto de neoplasia diseminada atribuida a la carcinomatosis peritoneal por el de enfermedad locorregional utilizando el término de metástasis peritoneales.



Esta nueva descripción aporta valor terapéutico y permite el uso de tratamientos con criterios radicales, semejantes a los utilizados en el manejo de las *metástasis hepáticas y pulmonares* secundarias a determinados tumores

- El **pseudomixoma peritoneal (PP)** representa un síndrome clínico que se caracteriza por el acúmulo de mucina e implantes tumorales en la cavidad abdominal y la serosa peritoneal.

## ORIGEN MAS FRECUENTE

Durante mucho tiempo se ha observado una relación entre el apéndice y los tumores mucinosos ováricos y continúa siendo una de las controversias en los pacientes con PP con manifestación sincrónica de ovario y tumores apendiculares, ya que algunos autores creen que los tumores ováricos representan metástasis de un tumor primario apendicular.

Otros

- Tumores apendiculares

>50%

Neuroendocrinos

Epiteliales

se clasifican en función del porcentaje de moco extracelular en dos categorías

intestinales

**mucinosos**

representan **90 %** de tm. epiteliales

**presentando cada subtipo  
diferente  
agresividad y  
comportamiento**

- El PP, en general, se ha clasificado en función de la histología de la enfermedad peritoneal en lugar de la histología del tumor primario, algo inusual en el ámbito de la oncología. Ronnett et al describieron la primera clasificación histopatológica en tres grupos: **adenomucinosi peritoneal diseminada** (grupo de bajo grado), **carcinomatosis peritoneal mucinosa** (grupo de alto grado) **y un grupo intermedio** que representa un patrón predominantemente de adenomucinosi con un componente menor de adenocarcinoma.
- Sin embargo, no hay una nomenclatura histológica aceptada universalmente, proponiéndose en el 2012 World Congress of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) la siguiente clasificación:

- mucina acelular
- carcinoma mucinoso de bajo grado o adenomucinosi peritoneal diseminada
- carcinoma mucinoso de alto grado o carcinomatosis peritoneal diseminada
- carcinoma mucinoso de alto grado con células en anillo de sello o carcinomatosis mucinosa peritoneal con célula en anillo de sello.

- La **distribución de la ascitis mucinosa** tiene un **patrón** característico **típico**.

**R  
E  
C  
O  
R  
D  
E  
M  
O  
S**

- La cavidad peritoneal normalmente contiene un pequeño volumen de líquido estéril, que es similar al plasma y que se elimina mayoritariamente a través de los linfáticos en los espacios subdiafragmáticos. El movimiento fisiológico del líquido intraperitoneal dentro de la cavidad abdominal está condicionado por la fuerza de la gravedad, que lo dirige en sentido caudal. Desde aquí el movimiento cefálico del líquido intraperitoneal para alcanzar la superficie inferior del hemidiafragma es consecuencia de la presión negativa generada durante la respiración y del movimiento peristáltico intestinal.

**Debido a la mucosidad y a las células que contiene el PP, el líquido tiene una redistribución característica.**

Tiende a evitar los bucles móviles del intestino delgado

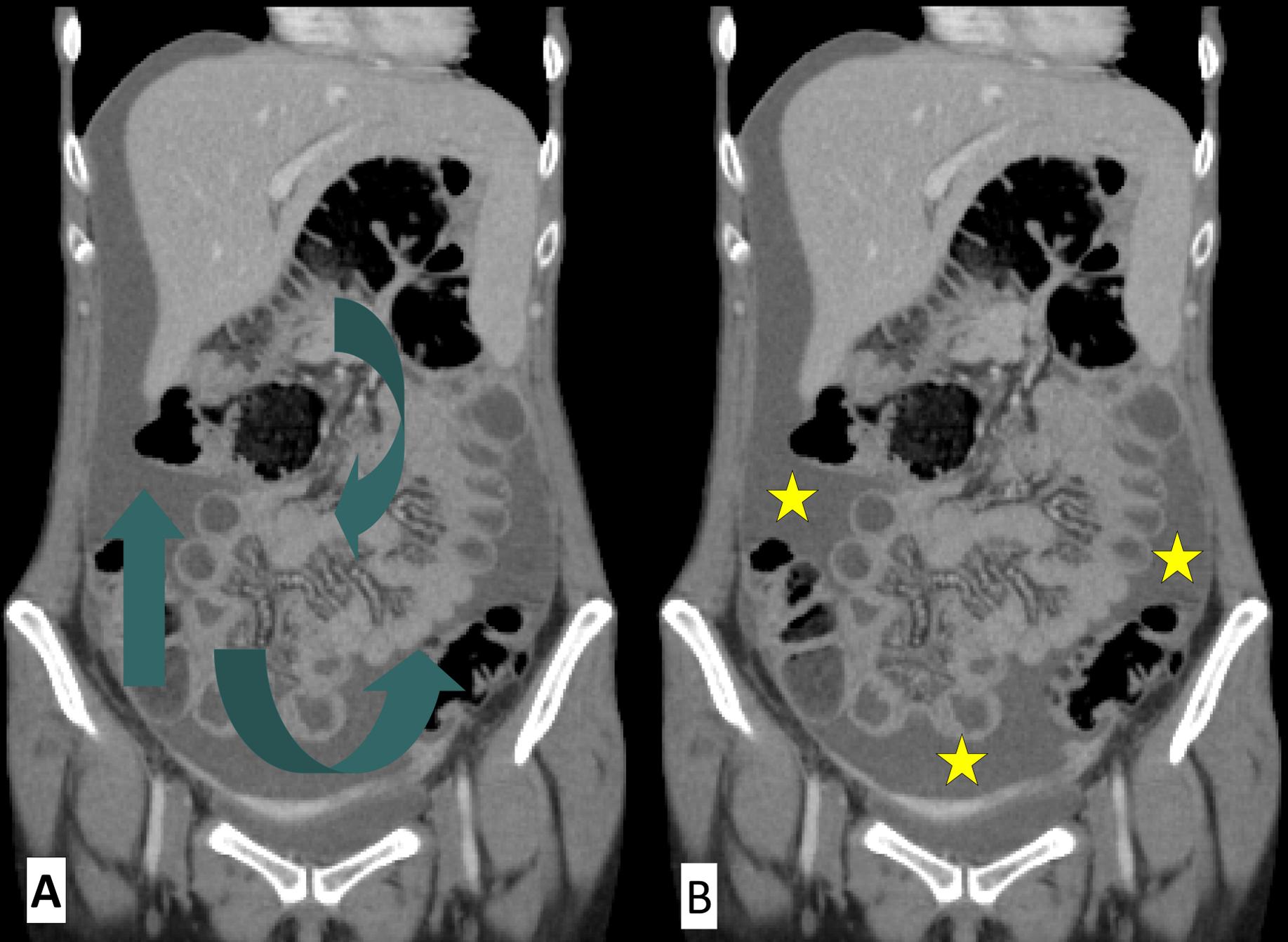
Se acumula en las zonas declives de la cavidad abdominal:

- **recesos vesicales laterales**
  - **espacio rectovesical en varones y rectovaginal en mujeres (Douglas).**

**FIGURA 1**

Desde la pelvis el líquido podrá ascender por las gotieras paracólicas.

- Por la izquierda el ascenso es lento y débil y se limita por el ligamento frenocólico.
- El flujo principal es por la derecha, hacia el espacio subhepático derecho, en especial a su porción posterior (Morrison).



**FIGURA 1. (A)** La ilustración muestra el flujo normal del líquido intraperitoneal. **(B)** Corte en plano **coronal** de tomografía computarizada (TC) donde se observa la presencia de líquido libre de distribución multicompartimental (★).

- La **tomografía computarizada (TC)** es la **modalidad de imagen de elección** en el diagnóstico y seguimiento del PP.

### Otras técnicas de imagen

**Ecografía**, resonancia magnética (**RM**) y tomografía por emisión de positrones (**PET**), nos ayudan a reconocerlo, distinguiéndolo de otras entidades benignas o malignas que pueden imitarlo.

### ECOGRAFIA

- Más accesible y económica
- **NO** concluyente: la ascitis mucinosa tiene una apariencia similar al líquido libre intraperitoneal.

Sin embargo

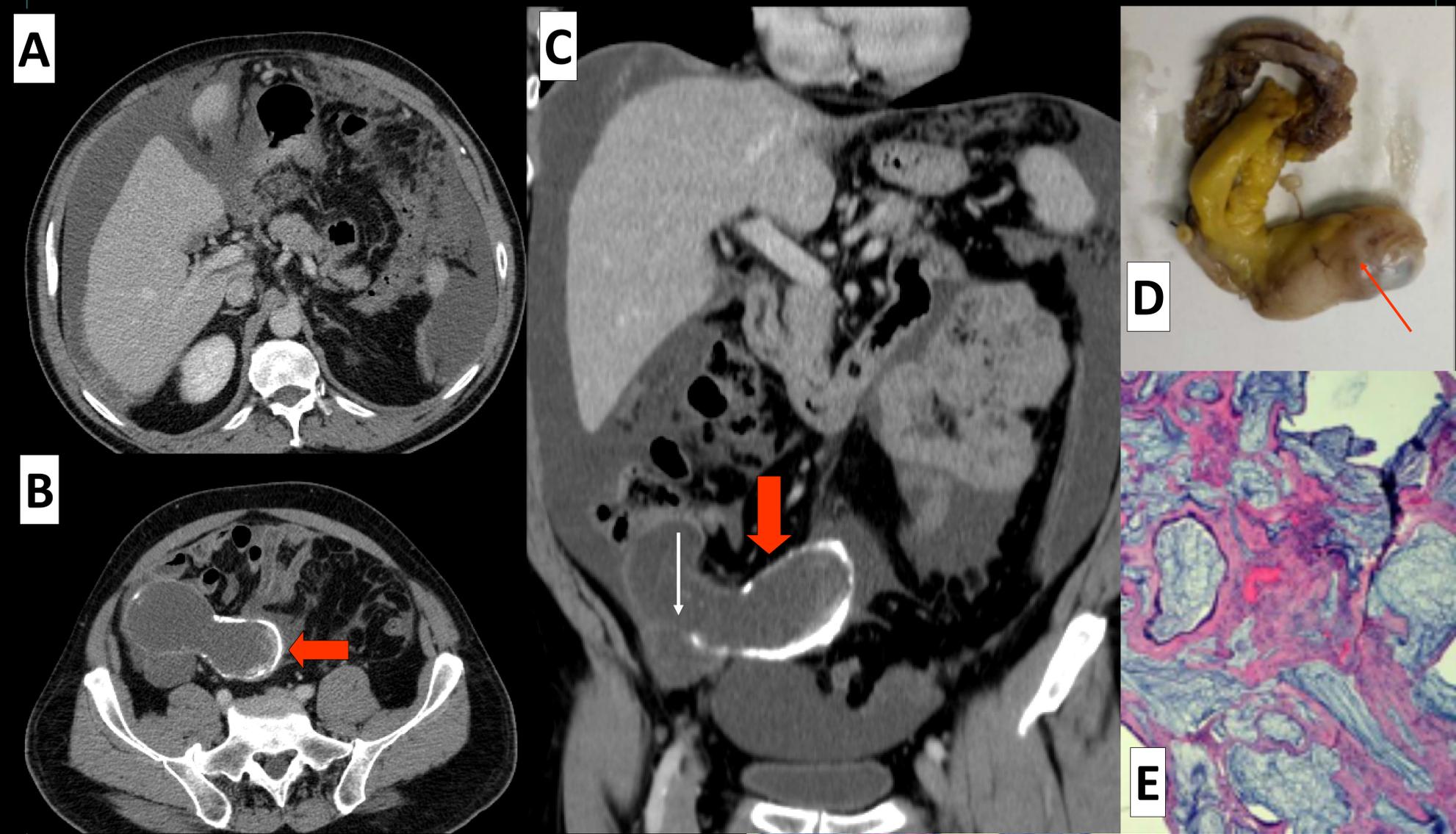
puede sospecharse cuando:

- la **ascitis es ecogénica** (hallazgo que sugiere que el líquido es gelatinoso).
- los focos de hiperecogenicidad del PP **no** son **móviles** (A diferencia del contenido ecogénico que puede ser secundario a contenido proteináceo o hemático, a infección o a la presencia de exudados de fibrina)
- la presencia de una ascitis con **septos ecogénicos**

### TC : características de las **ASCITIS MUCINOSA** **FIGURA 2, 3, 4, 5, 6**

- Tiende a ser más densa que las ascitis líquidas no mucinosas, normalmente loculada, pudiendo observar septos que realzan levemente tras la administración de contraste intravenoso.
- Asocian calcificaciones curvilíneas o amorfas.
- Distribución característica:

- Se **acumula** en lugares de **éstasis** de flujo peritoneal, como la **pelvis**, los espacios **paracólicos**, el **epiplón** y la **cápsula hepática**.
- **Evita** los **bucles móviles** del **intestino delgado** (el intestino delgado puede desplazarse posterior y centralmente).
- Modifica los márgenes de las **superficies viscerales** de los órganos intraperitoneales (predominantemente hígado y bazo), observándose un **festoneado** de su superficie.

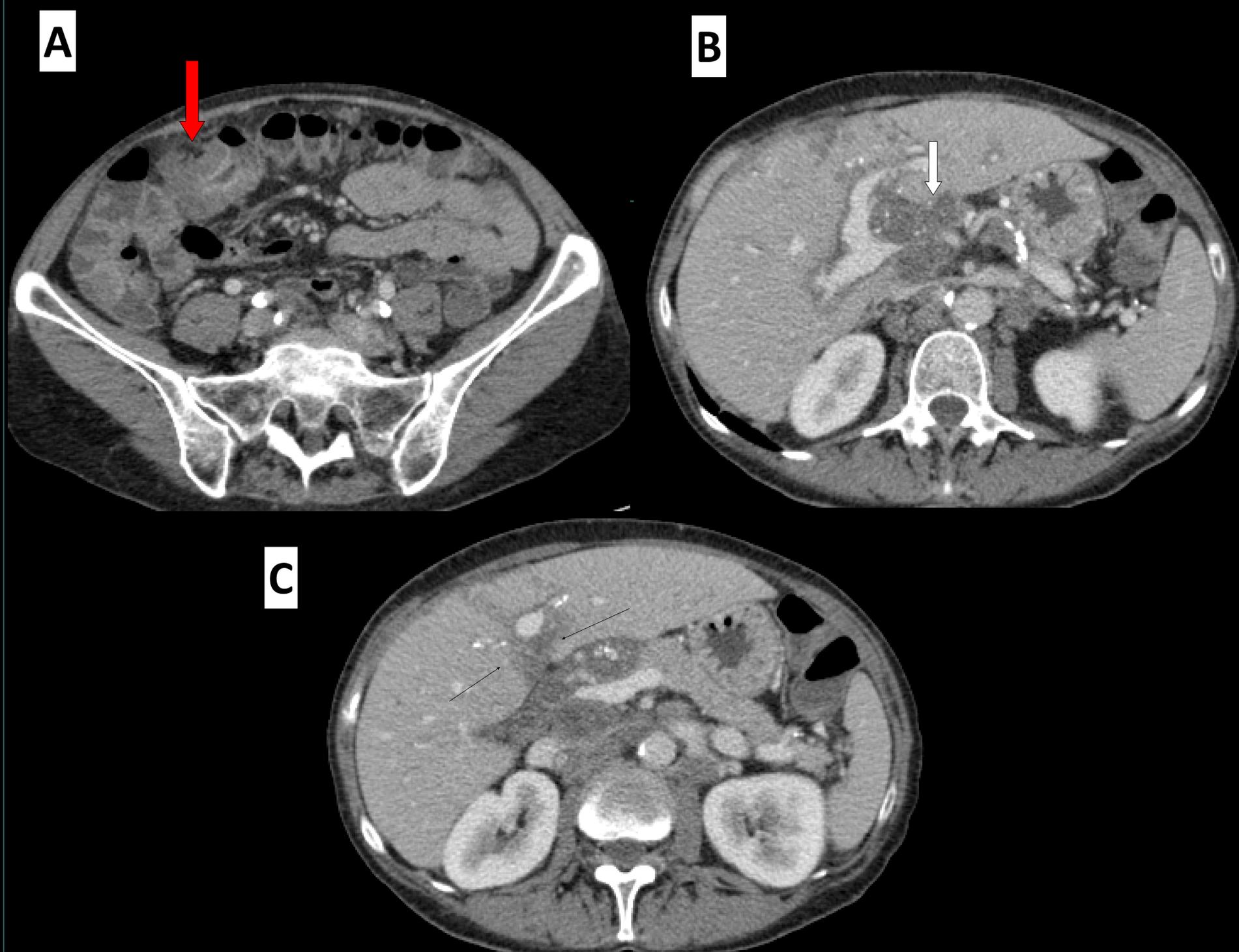


**FIGURA 2.** PP originado a partir de una **neoplasia mucinosa apendicular** de bajo grado revelada en un hombre de 65 años que se quejaba de plenitud abdominal y malestar.

**(A, B, C).** Imágenes de TC en cortes axial y coronal en fase portal. Dilatación quística del apéndice con septos internos y calcificación periférica que representa una neoplasia mucinosa apendicular (flechas rojas). Obsérvese la ruptura focal del tumor (flechas blancas) con ascitis loculada secundaria correspondiente a pseudomixoma peritoneal.

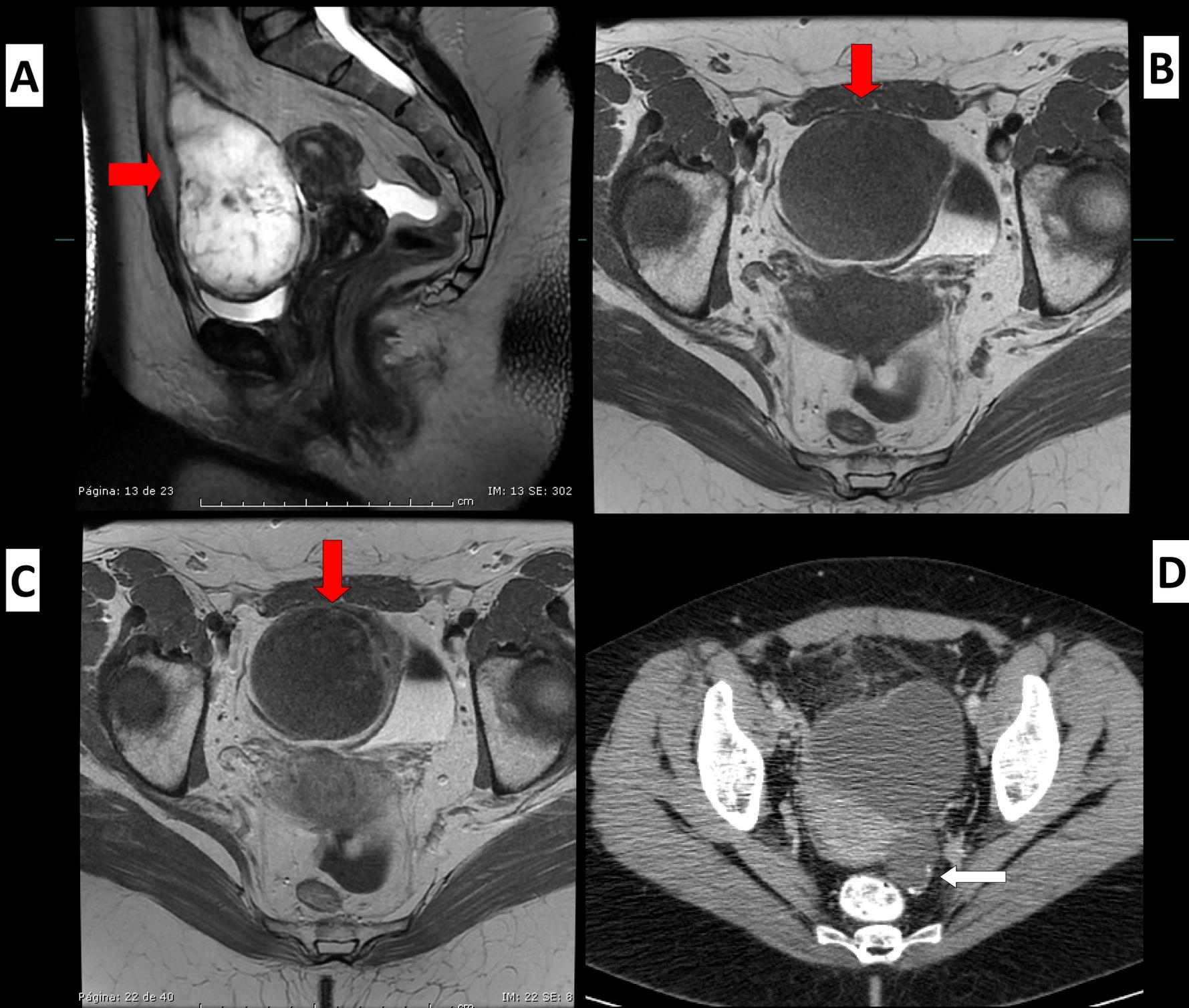
**(D)** Muestra quirúrgica con la base del apéndice de calibre normal y marcada dilatación de la porción media y distal (flecha roja).

**(E)** La fotomicrografía de tinción H-E muestra lagos azulados de mucina con láminas de células epiteliales y atipia mínima.



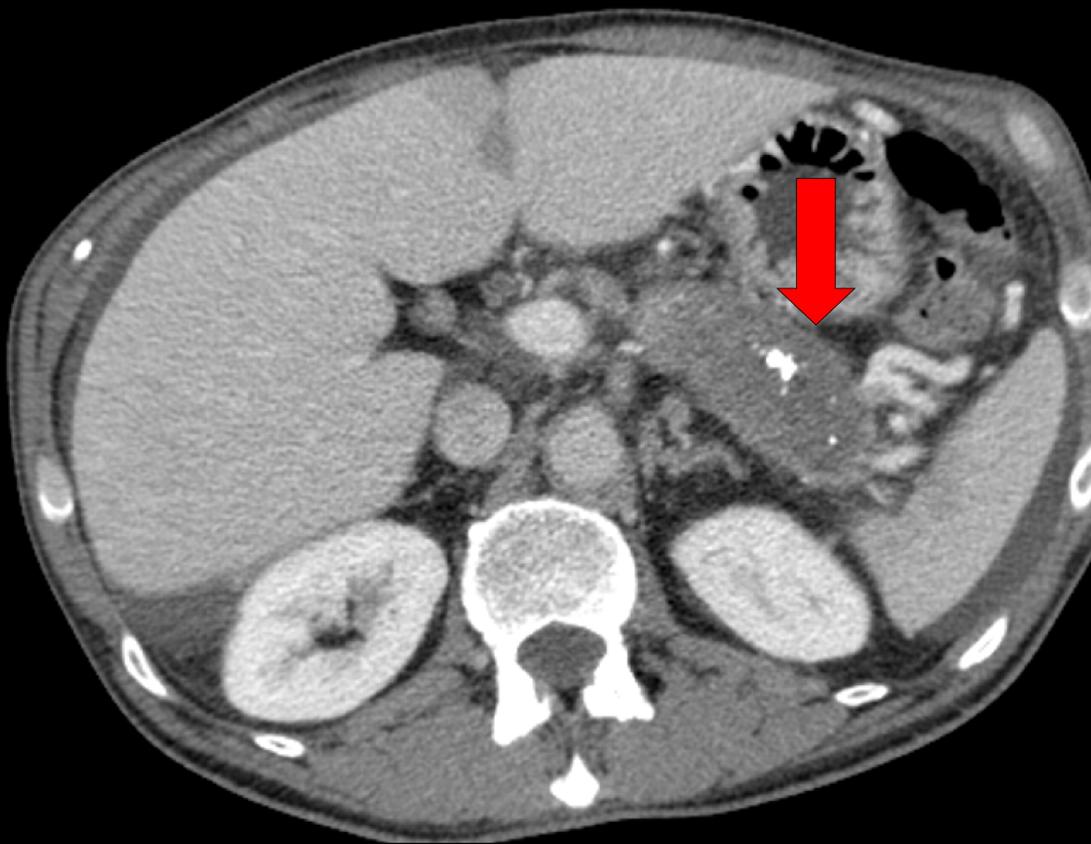
**FIGURA 3.** PP originado a partir de un **adenocarcinoma mucinoso de colon.**

**(A, B, C).** Imágenes de TC en cortes axial en fase portal. **(A)** Se observa una neoplasia primaria que se presenta como un engrosamiento segmentario y concéntrico del colon ascendente (flecha roja). **(B,C)** muestran infiltración hipodensa de hilio hepático (flecha blanca) con pequeñas calcificaciones y estenosis secundaria de porta y vena cava inferior. La extensión a través del espacio periportal intrahepático y el ligamento falciforme también están presentes (flechas negras).



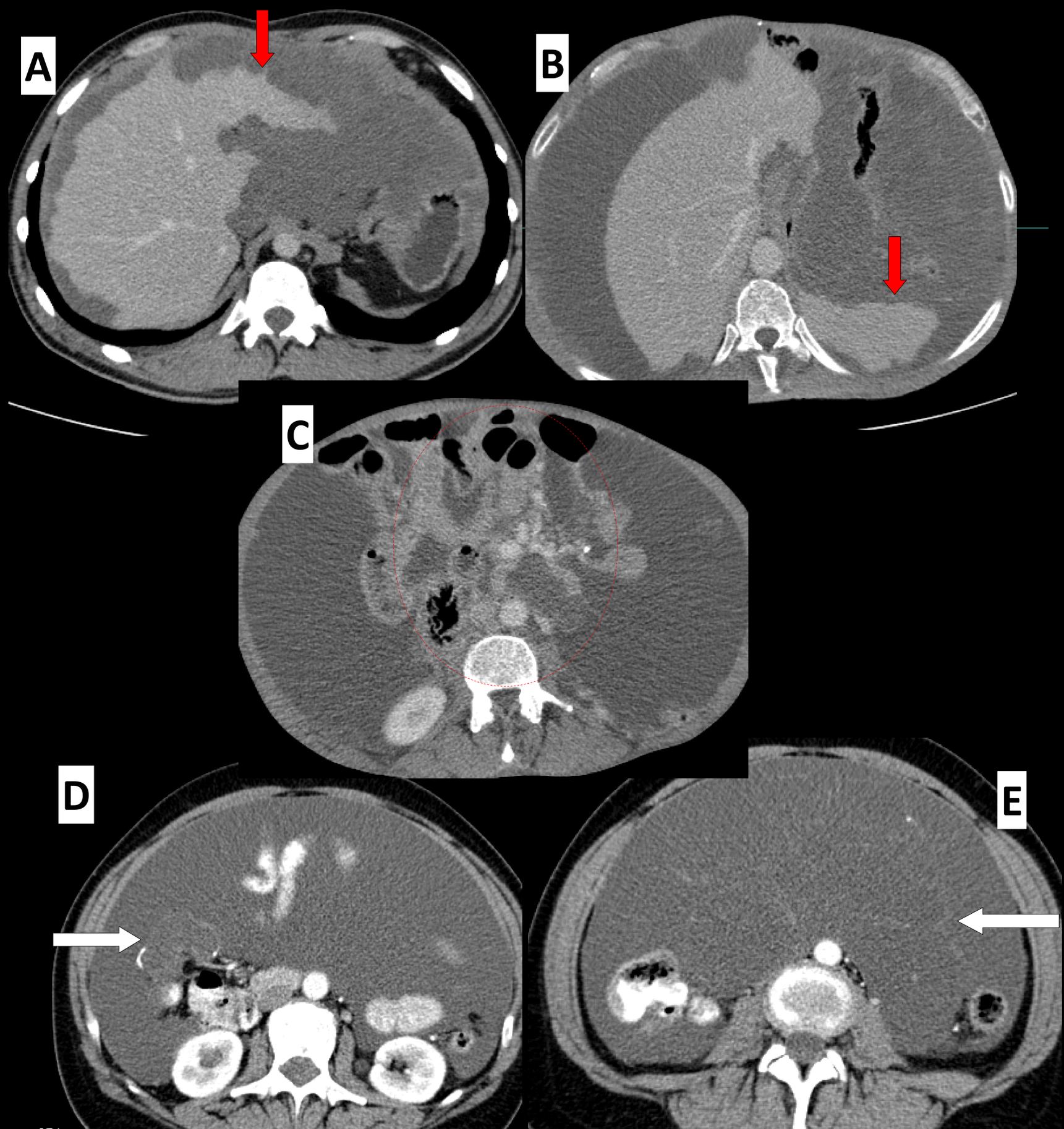
**FIGURA 4.** PP originado a partir de un **tumor mucinoso de uraco** de bajo grado en una mujer de 35 años asintomática como hallazgo incidental durante estudio de infertilidad.

**(A, B, C).** Imágenes de RM en cortes sagital (T2) y axial (T1 y T1 con contraste). Tumoración de aspecto quístico que depende de cara anterior de pared abdominal, entre la vejiga y la zona umbilical, con septos internos, que representa una neoplasia mucinosa de uraco (flechas rojas). Asocia leve presencia de ascitis. **(D)** Imagen de TC en corte axial que muestra una imagen nodular hipodensa con calcificación periférica paramedial izquierda que representa un implante mucinoso en el contexto de PP (flecha blanca).

**A****B**

**FIGURA 5.** PP originado a partir de un **tumor mucinoso de páncreas** revelada en un hombre de 58 años con dolor epigástrico y malestar.

**(A, B).** Imágenes de TC en cortes axial en fase portal. Se observa una tumoración hipodensa con calcificaciones ocupando cuerpo-cola de páncreas, que representa una neoplasia mucinosa pancreática (flecha roja). Obsérvese la presencia de ascitis secundaria correspondiente a pseudomixoma peritoneal (flechas blancas).



**FIGURA 6.** Imágenes correspondientes a un PP originado a partir de una **neoplasia mucinosa apendicular** de bajo grado. **(A, B)** Imágenes de TC en cortes axiales en fase portal. Se observa una ascitis loculada que condiciona un festoneado de las superficies viscerales del hígado y del bazo (flechas rojas), ejerciendo efecto masa sobre las estructuras intestinales que quedan desplazadas centralmente **(C)**. **(D)** Se observan también septos que realzan levemente (flechas blancas).

Ante una ascitis mucinosa debemos inspeccionar detenidamente el apéndice y los ovarios, ya que el tumor mucinoso primario en estas localizaciones es el más frecuente.

Las técnicas de imagen son útiles en el diagnóstico, pero también se utilizan en el seguimiento de estos pacientes para diagnosticar la recurrencia lo antes posible.

embargo su valor es controvertido.

## DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES de la afectación peritoneal difusa asociada a ascitis

FIGURA 7

procesos infecciosos  
(principalmente tuberculosis)

Enfermedades  
neoplásicas benignas

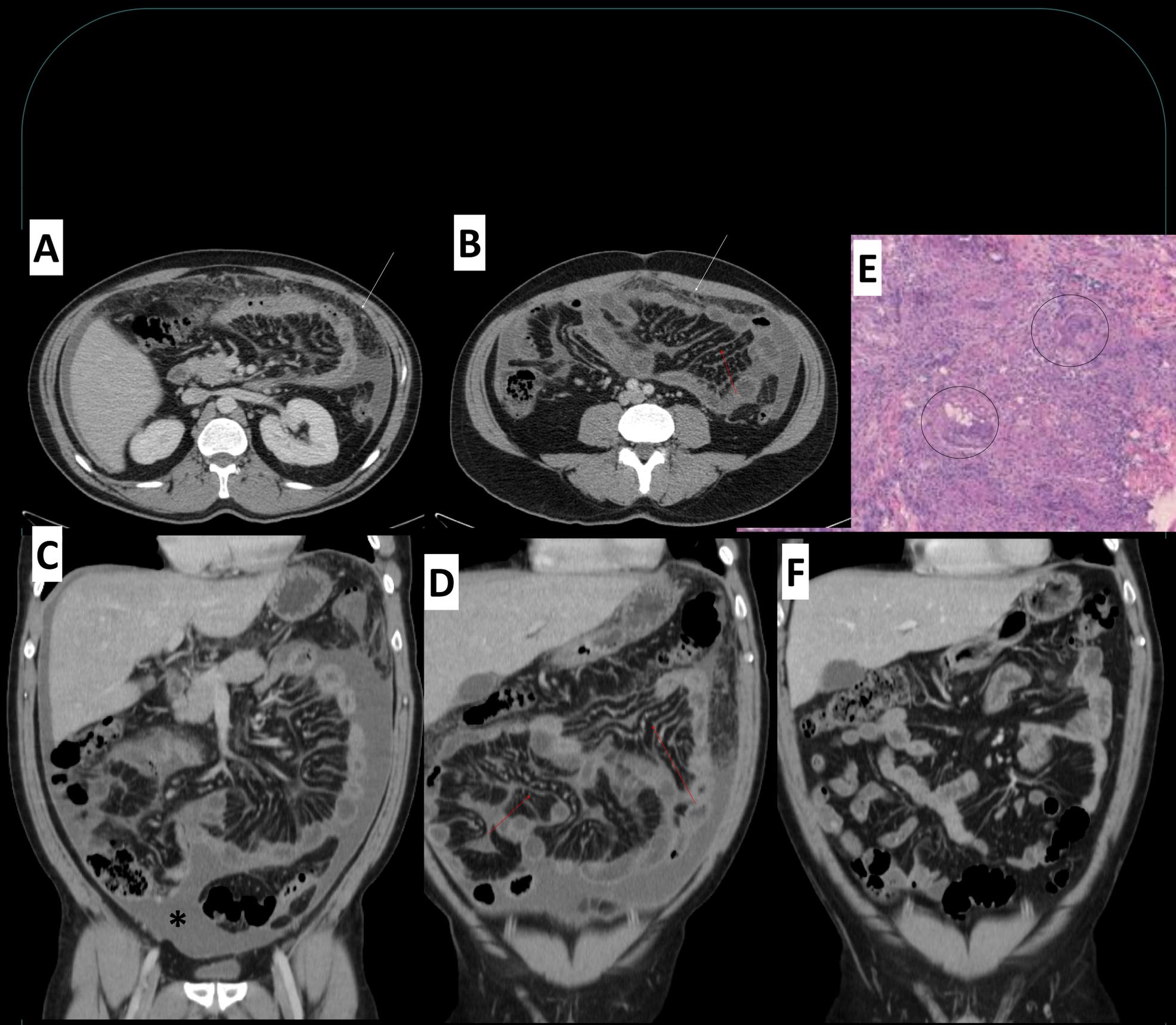
Tumores Primarios  
Peritoneales

Carcinomatosis  
Peritoneal  
metastásica **+FREC.**

❖ mesotelioma peritoneal maligno FIGURA 8

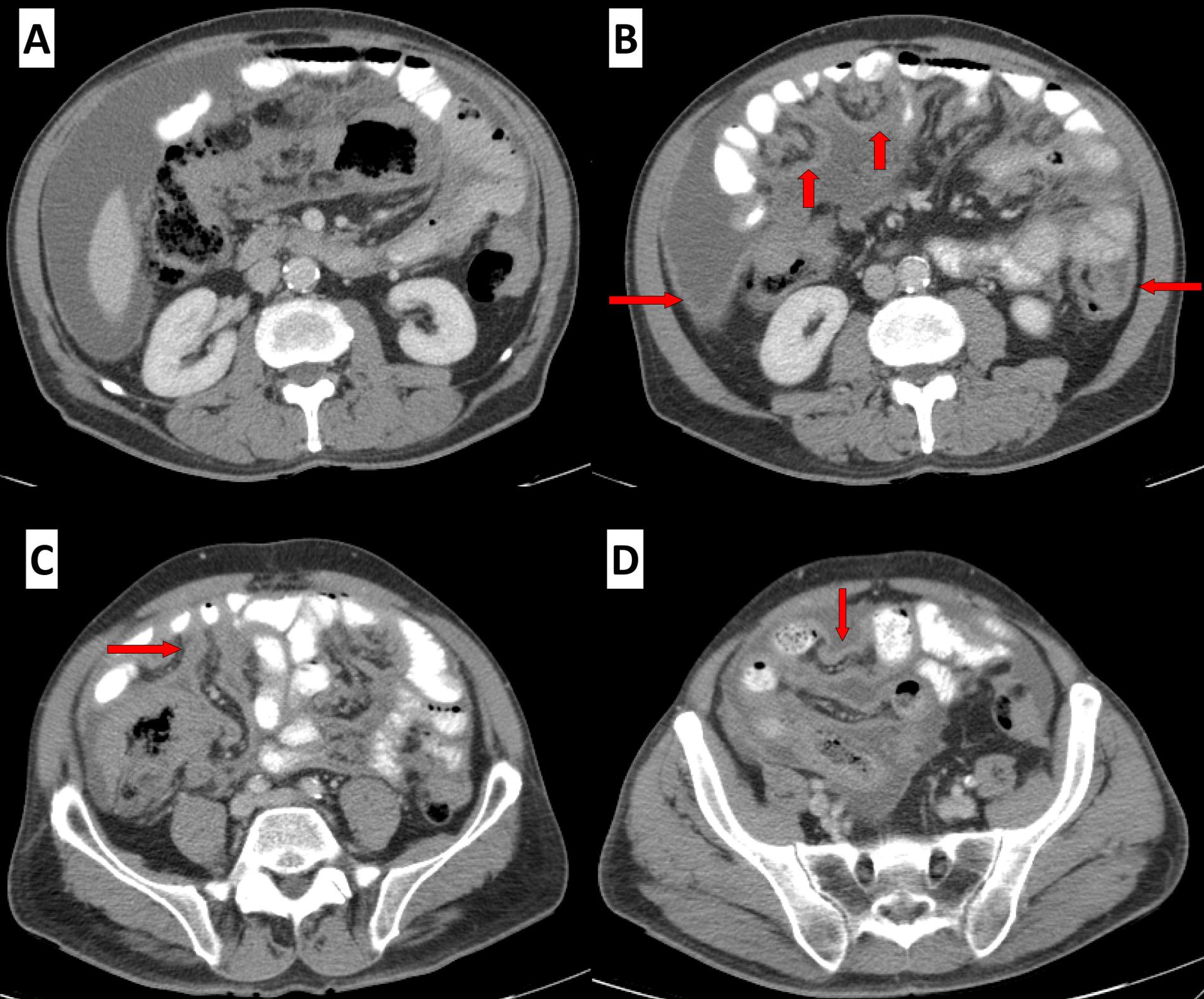
❖ linfomatosis peritoneal FIGURA 9

❖ carcinoma papilar seroso primario peritoneal FIGURA 10



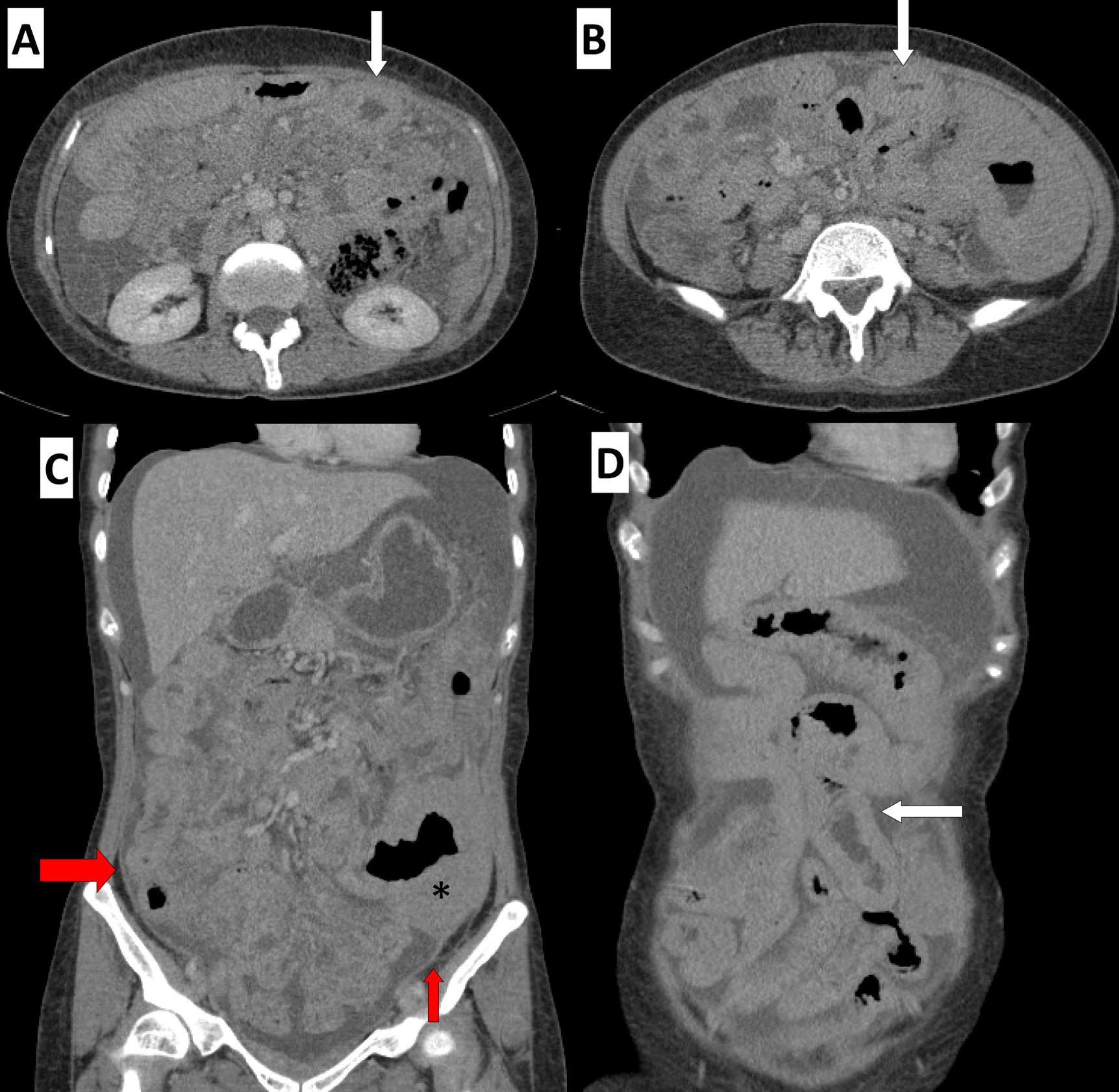
**FIGURA 7. Peritonitis tuberculosa** en un hombre de 42 años con síndrome constitucional, fiebre vespertina y dolor abdominal.

**(A, B, C, D)** Imágenes de TC axial y coronal en fase portal que muestran engrosamiento difuso de los pliegues peritoneales (flechas rojas), trabeculación de la grasa omental (flechas blancas) y ascitis (asterisco) que simulan carcinomatosis peritoneal. **(E)** Se realizó biopsia peritoneal laparoscópica y la fotomicrografía con tinción H-E mostró granulomas múltiples con células gigantes multinucleadas (círculos), lo que sugiere tuberculosis peritoneal. La PCR de líquido ascítico para *Mycobacterium tuberculosis* fue positiva y confirma la sospecha clínica. **(F)** La TC de control realizada 6 meses después del tratamiento tuberculostático muestra la resolución del engrosamiento de los pliegues peritoneales y de la trabeculación de la grasa omental sin evidencia de ascitis.



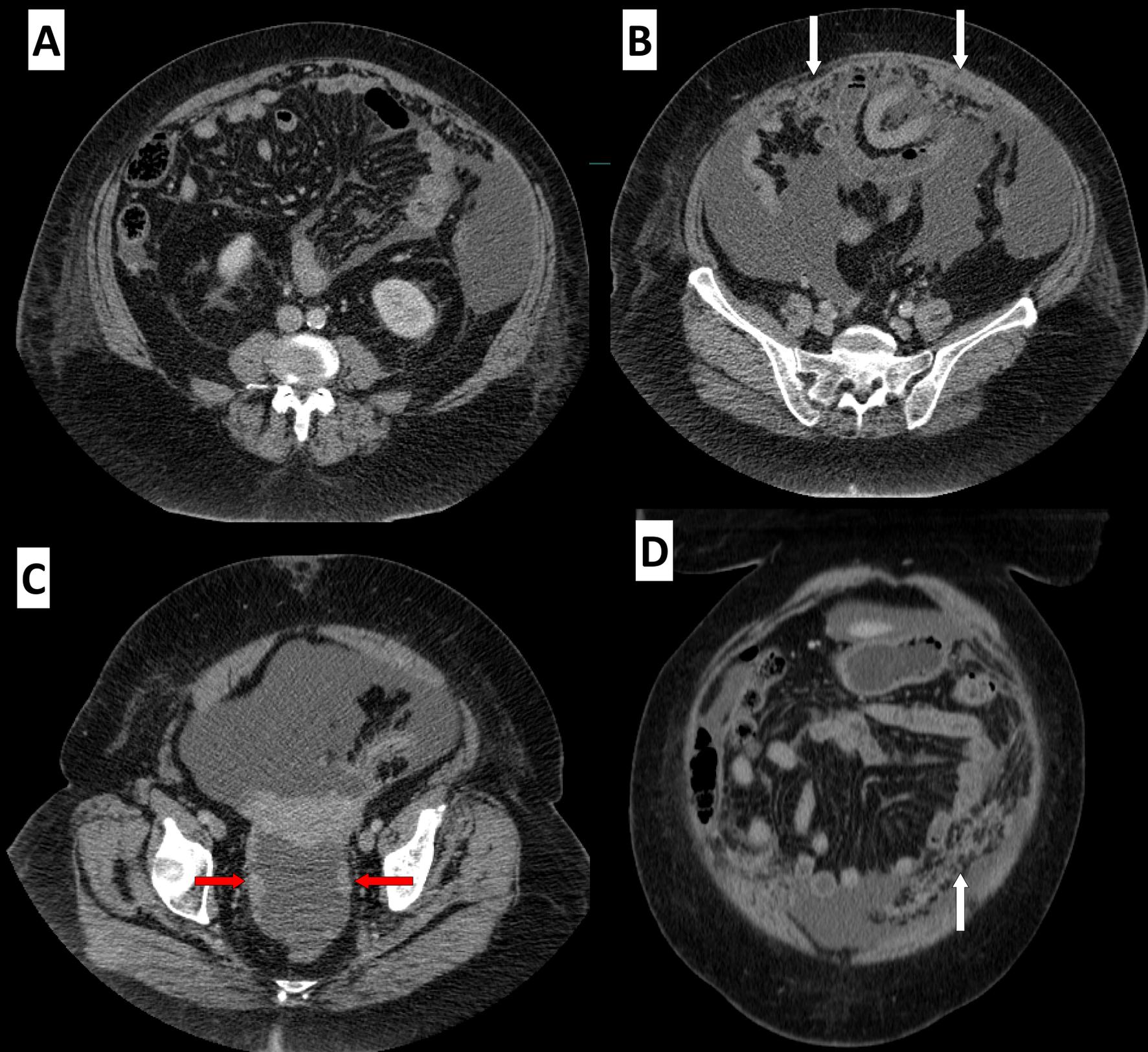
**FIGURA 8. Mesotelioma peritoneal maligno** en un hombre de 60 años.

**(A, B, C, D)** Imágenes axiales de TC en fase portal dónde se observa ascitis, trabeculación de la grasa mesentérica y engrosamiento difuso de pliegues peritoneales más prominentes en la raíz mesentérica (flechas).



**FIGURA 9. Linfomatosis peritoneal** en una mujer de 37 años con distensión abdominal y pérdida de peso.

**(A, B, C, D)** Las imágenes de CT axial y coronal en fase portal muestran ascitis y trabeculación de la grasa mesentérica con engrosamiento difuso de pliegues peritoneales (flechas rojas) y de pared intestinal (flechas blancas). Obsérvese la presencia de una masa voluminosa en el canal paracólico izquierdo con engrosamiento segmentario de colon ascendente (asteriscos negros). El diagnóstico final del linfoma de células B no Hodgkin se confirmó con la biopsia de la masa voluminosa y la citología del líquido ascítico.



**FIGURA 10. Carcinoma papilar seroso primario peritoneal** en una mujer de 73 años con dolor abdominal.

**(A, B, C, D)** Imágenes de TC axial y coronal en fase portal que muestran ascitis con trabeculación de la grasa omental (flechas blancas) con engrosamiento nodular del peritoneo pélvico (flecha roja), sin evidencia de tumor gastrointestinal primario o de ovario.

# Tratamiento

- Actualmente, el **tratamiento** convencional para el **PP** es la **cirugía citorreductora completa (CCRS)** y la **quimiohipertermia peritoneal (HIPEC)**.

CCRS

← OBJETIVO →

HIPEC

eliminar de forma completa el tumor visible de la cavidad abdominal mediante técnicas quirúrgicas específicas (peritonectomías).

erradicar el residuo tumoral microscópico siempre presente después de la cirugía peritoneal

- Temperaturas intrabdominales de **41-43°C incrementan** la capacidad de **penetración tisular** de algunos **quimioterápicos**. La capacidad máxima de penetración efectiva de los citotóxicos en el tejido tumoral es de 2.5 mm.

Los mejores resultados de supervivencia de la **CR+HIPEC** se consiguen eliminando todo el tumor visible macroscópico (**CR0**) y es el objetivo principal de la CR. Cuando la HIPEC se utiliza en pacientes con cirugías incompletas (residuo tumoral superior a 2.5 mm), se consiguen beneficios en cuanto a supervivencia sólo en grupos de pacientes afectados por tumores con agresividad biológica escasa o limitada

# Pronóstico

---

- La **histología** juega un papel decisivo.
- Otros de los factores más decisivos en cuanto al pronóstico del PP son:
  - El índice peritoneal de carcinomatosis (**ICP**)
  - La puntuación de la citorreducción (**CR**).
- El **ICP** se determina en el momento de la exploración quirúrgica y sirve como una estimación de la probabilidad de citorreducción completa. Clasifica la distribución del tumor en 13 regiones, abdominales y pélvicas, con una puntuación que cuantifica el volumen tumoral de 0 a 39.
- La puntuación de citorreducción se evaluará una vez finalizada la cirugía en:
  - citorreductora completa (CR-0 o CR-1)
  - citorreducción incompleta (CR-2 o CR-3).

Se utiliza el término **CR-0** cuando aparentemente no se visualiza siembra peritoneal dentro del campo operatorio (ausencia de residuo tumoral macroscópico). **CR-1** indica nódulos que persisten después de la citorreducción de menos de 0,25 cm. **CR-2** indica nódulos entre 0.25 y 2.5 cm, mientras que **CR-3** indica nódulos mayores de 2.5 cm o una confluencia de nódulos tumorales irresecables.

- 
- Después de una CR la administración intraperitoneal perioperatoria impide el atrapamiento peritoneal de las células malignas y la formación de “nidos tumorales” que, una vez constituidos, actuarían como santuarios resistentes al efecto de la quimioterapia sistémica e incluso a la quimioterapia intraperitoneal cuando esta se realiza días después a la cirugía.
  - Para garantizar el efecto citotóxico por contacto de la HIPEC el residuo tumoral después de la cirugía no debe ser superior a 1 mm.
  - Existen numerosos estudios, con diferentes niveles de evidencia, que describen mejoría significativa de la supervivencia mediante el uso de la CR+HIPEC con supervivencias a 5 años de hasta un 90% de los pacientes con pseudomixoma peritoneal, con una supervivencia media de 16 años.

## CONCLUSIONES

---

- Comprender la etiopatogenia del PP, con su correlación radiopatológica.
- Reconocer los hallazgos por imagen asociados a ésta enfermedad, centrándonos en los hallazgos por TC.
- Comprender las opciones de tratamiento y el pronóstico del PP.