



Pseudomixoma Peritoneal de Origen Apendicular

Informe de 1 Caso y Revisión de la Literatura

E. LONDOÑO, MD, SCC, MASCRS; N.V. VEGA, MD.

Palabras claves: Pseudomixoma peritoneal, Apéndice cecal, Carcinoma mucoproducctor, Citorreducción tumoral, Implantes tumorales, Células espumosas.

El pseudomixoma peritoneal es una entidad clínica poco frecuente y que se origina en tumores de bajo grado de malignidad provenientes de las células espumosas del colon, del apéndice o de los carcinomas mucoproduectores del ovario. Se presenta 1 caso de pseudomixoma peritoneal de origen apendicular y se hace énfasis en la etiología, la presentación, el manejo y el tratamiento complementario.

INTRODUCCION

El pseudomixoma peritoneal es una entidad clínica rara en la que múltiples implantes gelatinosos de mucina se localizan en las superficies peritoneales y del epiplón mayor.

Usualmente se produce una ascitis gelatinosa masiva. Aproximadamente 300 casos han sido descritos en la literatura mundial. El pseudomixoma peritoneal se origina en tumores de bajo grado de malignidad provenientes de las células "globet" del colon, del apéndice o de carcinomas mucoproductores del ovario (1). El adenocarcinoma de origen apendicular representa el 8% de los carcinomas apendiculares, siendo el tumor carcinoide el más frecuente (85%) (2).

Presentamos a continuación el caso de un paciente con un pseudomixoma peritoneal originado en un adenocarcinoma mucoproducctor del apéndice, tratado por el Servicio de Coloproctología de la Fundación Santa Fe de Bogotá, y se hace una revisión de los aspectos relevantes de esta patología.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino, de 47 años de edad, remitido de un hospital regional en el 4° día postoperatorio de una

Doctores: Eduardo Londoño Schimmer y N. Valentín Vega, Dpto. de Cirugía, Servicio de Cirugía Colorrectal, FSFB, Bogotá, D. C., Colombia.

exploración abdominal a través de una incisión oblicua en el cuadrante inferior derecho, por un cuadro clínico compatible con apendicitis aguda.

En el acto quirúrgico se evidenció una gran masa inflamatoria, con abundante material mucoso y purulento, sin que se pudiera identificar el apéndice cecal. Se drenó el material patológico y se envió a patología. Se dio por terminado el procedimiento. Debido a que en el postoperatorio el paciente persistió febril, distendido, álgico y con deterioro del estado general, se efectuó la remisión a nuestro centro hospitalario. El informe de patología fue "adenocarcinoma peritoneal".

Al ingreso se encontró un paciente en el 4° día postoperatorio de una laparotomía, en mal estado general, deshidratado, icterico, cianótico, con una TA de 104/65, FC 108x', FR 42x', saturación arterial de oxígeno de 77%. El abdomen se encontraba severamente distendido, con defensa e irritación peritoneal generalizada, ruidos intestinales ausentes y una herida oblicua en el cuadrante inferior derecho abierta e infectada, con evisceración contenida.

Se hace la impresión diagnóstica de:

1. Abdomen agudo
2. Peritonitis generalizada
3. Adenocarcinoma del apéndice o colon perforado?
4. Pseudomixoma peritoneal?

Se inicia tratamiento con líquidos intravenosos, sonda nasogástrica, antibioticoterapia y se lleva a las salas de cirugía. Se practica una laparotomía mediana supra e infraumbilical, habiéndose encontrado una severa peritonitis generalizada, abundante cantidad de moco en la cavidad abdominal, una masa en el confluente ileocecal que ocasionaba un severo cuadro obstructivo con compromiso isquémico de aproximadamente 140 cm de intestino delgado distal, una perforación del borde antimesentérico del yeyuno distal y múltiples implantes tumorales en el epiplón mayor, la superficie hepática y el diafragma. Se prac-

tica una hemicolectomía derecha con una ileotransversotomía con grapadora mecánica, cierre de la perforación intestinal, y drenaje de la peritonitis y del abundante material mucoso. Debido a la severidad de la peritonitis y al compromiso isquémico intestinal se maneja con la técnica de laparostomía. Se traslada a la Unidad de Cuidado Intensivo Quirúrgico en donde se trata con soporte hemodinámico, ventilatorio, nutricional y antibioticoterapia. Se revisa la cavidad diariamente durante las primeras 96 horas hasta confirmar que el intestino se encuentra viable, y se efectúan lavados con solución salina. El paciente evoluciona hacia la franca mejoría por lo que al 12° día postoperatorio es llevado nuevamente a cirugía donde se practica una omentectomía del 90%, una citorreducción tumoral dejando implantes en nivel de la superficie hepática, en el 10% del epiplón mayor restante que envuelve el bazo, y en la raíz del mesenterio. Se cierra la fascia abdominal sin necesidad de utilizar prótesis y se deja la piel abierta. En el postoperatorio el paciente permanece febril por lo cual se le practica una tomografía axial computarizada con resultado normal; a pesar de que permanece febril, los parámetros gasimétricos mejoran hasta tal punto que el paciente es extubado y se deja con máscara de CPAP. Sin embargo, presenta deterioro gasimétrico marcado y requiere reintubación. Debido a que aún persiste febril, se practica una nueva tomografía axial computarizada del abdomen que descarta la presencia de una colección. Se documenta una septicemia por *Pseudomonas aeruginosa*, *Enterococo faecalis* y *Estafilococo aureus* por lo cual se modifican los antibióticos y se confirma sepsis por el catéter central. La placa de tórax es compatible con un SDRA. El paciente requiere reintubación y manejo en *stryker* durante 96 horas con mejoría importante. Al 28° día postoperatorio se practica traqueostomía con lo cual el manejo de secreciones se facilita; la herida abdominal granula en forma satisfactoria y al cabo de 37 días de permanencia en la Unidad se traslada al piso. Se mantiene el soporte nutricional por vía enteral, tolera la vía oral y se continúa con programa activo de rehabilitación. La patología informó un adenocarcinoma mucinoso bien diferenciado del apéndice y pseudomixoma peritoneal. El paciente se da de alta y se continúa en forma ambulatoria el programa de rehabilitación. Cuatro semanas después se inicia quimioterapia complementaria y 6 meses más tarde el paciente se encuentra asintomático.

REVISION DE LA LITERATURA

El pseudomixoma peritoneal (PP) se caracteriza por grandes implantes gelatinosos de mucina en las superficies peritoneales y el omento, asociados a un adenocarcinoma intraperitoneal. Este término fue introducido por Werth en 1884 para designar la ascitis mucinosa, pus y material mucoso, y se practica la resección de un segmento de epiplón mucinoso encontrado en asociación con neoplasias ováricas, cuyo material no correspondía a verdadera mucina (3). En 1901 fue informado el primer caso de PP originado en un tumor dependiente del apéndice cecal. Sugarbaker propone que la definición de pseudomixoma peritoneal debe incluir la presencia de ascitis mucinosa se-

cundaria a un adenocarcinoma mucoproducción, y que la distribución de los implantes tumorales sigan las vías de flujo del líquido peritoneal (4). La patogénesis de esta enfermedad no ha sido claramente definida. En muchos casos los implantes de mucina y de epitelio columnar representan metástasis de un adenocarcinoma mucinoso de bajo grado de malignidad (3). En 1949 Cheng realizó un estudio experimental en conejos a los que les practicaba ligadura de la base del apéndice creando mucocelos apendiculares.

Cuando se producía una perforación aséptica del apéndice se depositaba mucina localmente, pero no producía un pseudomixoma peritoneal, lo cual sugería que era necesario que existiera una obstrucción maligna para que se produjera la perforación e implantación tumoral (1). Además, sus estudios sugieren que puede existir un agente irritante o un estímulo oncogénico desconocido que inicie la implantación de células mucoproducción (3). Osborn considera que puede existir dicho estímulo oncogénico que produce neoplasias multifocales o metaplasia de las superficies peritoneales (5). En la actualidad se considera que la implantación de células tumorales mucino-productoras sigue el sentido del flujo normal del líquido peritoneal, fenómeno conocido como redistribución; es por esto que la mayoría de implantes se localizan en los sitios de reabsorción del líquido peritoneal y en los puntos declives del abdomen y la pelvis (6).

La frecuencia con la que se presenta esta patología es de 2 casos por cada 10.000 laparotomías y existe un predominio femenino con una relación de 2-3 a 1. La edad promedio es de 54 años (1, 7).

La presentación clínica más frecuente se caracteriza por dolor abdominal y síntomas generales tales como anorexia, náuseas, pérdida de peso, vómito, fatiga y diarrea. La evaluación clínica revela la presencia de una masa en el 60% de los casos, severa distensión abdominal en 41% e irritación peritoneal en el 15% (7). Sin embargo, en la absoluta mayoría de los casos el diagnóstico se hace intraoperatoriamente. Actualmente la tomografía axial computarizada es el método diagnóstico de elección (7-9).

Durante la intervención, más del 60% de los pacientes presentan diseminación masiva de la enfermedad, y ésta únicamente se encuentra confinada a la pelvis o localizada, en el 34% de los casos. Como se ha dicho, el tumor de origen usualmente se localiza en el apéndice o el ovario (88%); sin embargo, puede originarse en el colon, el endometrio o el páncreas. En el estudio de la Clínica Mayo, el tumor se clasificó como un adenocarcinoma en 64% de los casos, cistadenocarcinoma en 32%, y un 4% de los tumores no fueron clasificados. La mayoría de estos tumores (96%) eran de bajo o mediano grado de malignidad (7). Debido a estas características, similares al comportamiento de los sarcomas de tejidos blandos, el tumor invade localmente en forma lenta durante varios años hasta que se produce una obstrucción intestinal o una fístula intestinal y el paciente fallece (10). La diseminación linfática y hematogénea no ha sido confirmada.

El tratamiento de elección es la cirugía. Se debe practicar una laparotomía generosa, resección del tumor primario, omentectomía y citorreducción tumoral extensa. La omentectomía está indicada por razones oncológicas, reduce la masa tumoral y, además, porque su resección facilita la reintervención en el caso de recurrencia local.

Para la citorreducción de los implantes tumorales algunos aconsejan el uso de la electrocoagulación extensa (1, 7, 8).

Se aconseja que en aquellos casos en los que la diseminación intraabdominal de la enfermedad es masiva, el paciente debe recibir radioterapia intracavitaria con fósforo 32 radioactivo. El uso de quimioterapia sistémica con agentes tales como el 5-FU o la ciclofosfamida, o el uso de mucolíticos, no ha mejorado la sobrevida en estos casos (1, 7, 10). Sin embargo, existen algunos estudios en los que se utiliza quimioterapia intracavitaria en el postoperatorio inmediato que destruye los remanentes celulares antes de que se inicie la formación de adherencias (3).

La tasa de recidiva a pesar de un tratamiento agresivo es superior al 75%, y más del 50% de las recurrencias se presentan en los primeros 2,5 años después de la intervención inicial. Del grupo de pacientes que son reintervenidos quirúrgicamente, en sólo 20% de ellos se logra una resección curativa, y el examen histopatológico en 23% de ellos demuestra una progresión del tumor hacia la

variedad más indiferenciada. Con cada reintervención el riesgo de complicaciones y la mortalidad aumentan. La presencia de distensión abdominal, enfermedad masiva intraabdominal y la no utilización de radioterapia intracavitaria, son los factores que con mayor frecuencia se asocian a recidiva local según el estudio de Gough y colaboradores (7). La sobrevida a 5 años varía entre el 53 y el 75%, y a 10 años, entre el 32 y el 60% (1, 7).

En conclusión, esta entidad aunque poco frecuente requiere de un tratamiento quirúrgico agresivo y en ocasiones repetitivo, complementado con una radioterapia o una quimioterapia intracavitaria (donde esté disponible). El seguimiento debe ser clínico y escanográfico, y el tratamiento de las complicaciones debe efectuarse en forma temprana y multidisciplinaria.

ABSTRACT

Peritoneal pseudomixoma is a rare clinical entity originated from of low grade tumors of the foamy cells of the colon and appendix or from mucous producing carcinomas of the ovaries.

A peritoneal pseudomixoma of appendicular origin is presented, emphasizing on its etiology, work up and complementary treatment.

REFERENCIAS

1. Smith J, Kemeny N, Caldwell C, Banner P, Sirgudson E: Pseudomixoma peritonei of appendiceal origin. *Cancer* 1992; 70: 396-401
2. Nitecki S, Wolf B, Schlinkert R, Sarr M: The natural history of surgically treated adenocarcinoma primary of the appendix. *Ann Surg* 1994; 219: 51-7
3. Mann W J, Wagner J, Chalas E: The management of pseudomixoma peritonei. *Cancer* 1990; 66: 1636-40
4. Sugarbaker P H, Kern K, Lack E: Malignant pseudomixoma of colonic origin. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 772-9
5. Osborn L C: Pseudomixoma peritonei. *Ann Surg* 1994; 219: 109- 11
6. Sugarbaker P: Pseudomixoma peritonei. *Ann Surg* 1994; 219: 109- 11
7. Gough D, Donohue J, Schutt A, Gonchoroff N, Goellner J: Pseudomixoma peritonei. *Ann Surg* 1994; 219: 112-9
8. Seshui N B, Coulam C M: Pseudomixoma peritonei: computed tomography and sonography. *AJR* 1981; 136: 803-6
9. Matsuoka Y, Ohtomo K, Itai Y et al: Pseudomixoma peritonei with progressive calcifications: CT findings. *Gastrointest Radiol* 1992; 17: 16-8
10. Fernández R N, Daly J M: Pseudomixoma peritonei. *Arch Surg* 1980; 115: 409-14