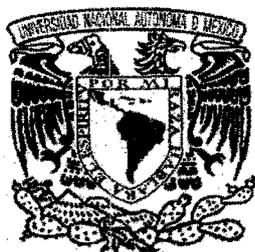


11217



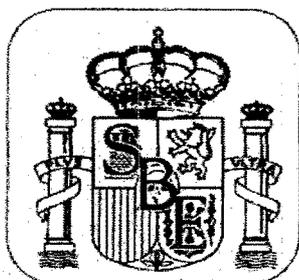
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL ESPAÑOL DE MÉXICO**

**PSEUDOMIXOMA PERITONEAL
REVISIÓN DE LA LITERATURA Y DE UN CASO CLÍNICO**

**TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
E S P E C I A L I S T A E N:
GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA
P R E S E N T A :
DRA. DEYANIRA NÁJERA CERDA**

**ASESOR: DR. MANUEL ALVAREZ NAVARRO
JEFE DEL CURSO: DR. MANUEL ALVAREZ NAVARRO
JEFE DE ENSEÑANZA: DR. ALFREDO SIERRA UNZUETA**



HOSPITAL ESPAÑOL

MÉXICO, D.F.

2005

m344104



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A Dios por darme el gran tesoro que es la vida.

A mi madre por todo el amor que me brinda, por ser un ejemplo de responsabilidad, tenacidad, lucha y ser mi apoyo en todo momento e inculcarme la disciplina del estudio

A mis hermanos que siempre me brindan su ayuda incondicionalmente.

A mi sobrinitos que con su llegada nos brindan a cada momento de alegría.

A todos mis amigos que tuve la oportunidad de conocer en este tiempo de preparación de la especialidad... gracias por abrirme su corazón.

A todos mis maestros, en especial al Dr. Manuel Alvarez Navarro.

CONTENIDO

| | |
|------------------------------------|----|
| JUSTIFICACIÓN | 1 |
| INTRODUCCIÓN | 2 |
| ANTECEDENTES HISTÓRICOS | 5 |
| INCIDENCIA | 5 |
| ETIOLOGÍA | 5 |
| CUADRO CLÍNICO | 6 |
| PATOLOGÍA | 6 |
| ESTUDIOS DE INMUNOHISTOQUÍMICA | 8 |
| EXAMENES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO | 9 |
| DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL | 12 |
| DIAGNÓSTICO DEFINITIVO | 12 |
| TRATAMIENTO | 13 |
| CASO CLÍNICO | 15 |
| Primera Intervención quirúrgica | 17 |
| Segunda Intervención quirúrgica | 19 |
| Tercera Intervención quirúrgica | 23 |
| Cuarta Intervención quirúrgica | 25 |
| DISCUSIÓN | 29 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 31 |

JUSTIFICACION

Los tumores del ovario son neoplasias habituales de la mujer (se presentan en un 10% de éstas); alrededor del 80% son benignos. De éstos, el 65 al 70% derivan de células de la superficie epitelial y afectan generalmente a mujeres mayores de 20 años, son quísticos, uni o multiloculados y su contenido varía de acuerdo a su estirpe histológica : serosos, mucinosos o endometrioides. Los tumores mucinosos representan aproximadamente el 25 % de todos los tumores derivados de las células epiteliales.²⁷

Un trastorno asociado a los tumores ováricos mucinosos es el pseudomixoma peritoneal. Aproximadamente 2 de cada 100 tumores mucinosos presentan esta complicación.¹ Esta es una entidad en la cual persiste disparidad de opiniones respecto a la benignidad o malignidad histológica de los tumores primarios, su origen e historia natural así como el tratamiento y perfil de la supervivencia.

Resulta por lo tanto beneficioso hacer una revisión de la literatura de los avances en la Medicina de esta entidad para que el gineco-obstetra tenga conocimiento de las manifestaciones clínicas de esta enfermedad, de su etiopatogenia, para una detección temprana, un mejor manejo de la misma y de sus complicaciones.

En una revisión de masas anexiales en un período de 4 años realizada en el servicio de patología del Hospital Español de México, se encontró que el 13% correspondía a neoplasias derivadas del epitelio celómico y de estos el 27% fue cistadenomas mucinosos. Sólo un de ellos en ginecología presentó la complicación de un pseudomixoma peritoneal y en el servicio de cirugía se trató con origen apendicular.

Considero útil realizar la revisión del caso clínico de pseudomixoma peritoneal que se presentó en el servicio de Ginecología del Hospital Español. Esta paciente inició su padecimiento en el año 2001 y se ha dado seguimiento hasta la fecha. Ha requerido de un tratamiento multidisciplinario así como múltiples intervenciones quirúrgicas.

INTRODUCCIÓN

El ovario es uno de los órganos con mayor potencial neoplásico (Fig. 1) Muy probablemente influyen en este fenómeno, sus componentes embrionarios, complejidad citogenética, multipotencialidad de las células germinales, su similitud con el testículo en la época de gónada indiferenciada, así como la vecindad embriológica que tiene con otras estructuras anatómicas como el riñón, suprarrenales, intestino y otras estructuras de origen celómico.

El 80 a 90% de todos los tumores son benignos y alrededor del 65-70% provienen del epitelio superficial del ovario, generalmente son quísticos y se les conoce con el término genérico de cistadenomas. Dentro de otras neoplasias benignas también pueden existir los llamados "tumores funcionantes de ovario", por su característica de ser productores de hormonas y que clínicamente se señalan como feminizantes o masculinizantes (Fig. 2).

Hay que recordar que potencialmente todas estas neoplasias pueden ser malignas o bien pueden presentar un desarrollo celular limítrofe con la malignidad (borderline). Algunos de ellos pueden ser bilaterales, tanto en sus variedades benignas como malignas.

De los cistoadenomas mucinosos se puede originar un pseudomixoma peritoneal (aproximadamente 2 de cada 100 casos). La frecuencia con que los cistoadenocarcinomas mucinosos del ovario dan lugar a un pseudomixoma peritoneal se sitúa entre el 20 y 33% de los casos.¹

El pseudomixoma peritoneal es una entidad que afecta más frecuentemente a la mujer que al hombre con una relación de 4:1.⁴ Es una enfermedad intraabdominal, a menudo fatal caracterizada por ascitis gelatinosa e implantes epiteliales peritoneales multifocales secretando glóbulos copiosos de mucina extracelular. En el 90% de los casos las masas globulares son mucina. Esta afección combina la presencia de un tumor ovárico con abundante ascitis mucinosa, implantes epiteliales quísticos en las superficies peritoneales y adherencias. Los datos más recientes apoyan la presencia de que exista en muchos casos un tumor mucinoso primario extraovárico (habitualmente en el apéndice) con diseminación secundaria al ovario y al peritoneo.²⁰

Fig. 1. Clasificación Histológica de los tumores de Ovario

BENIGNOS

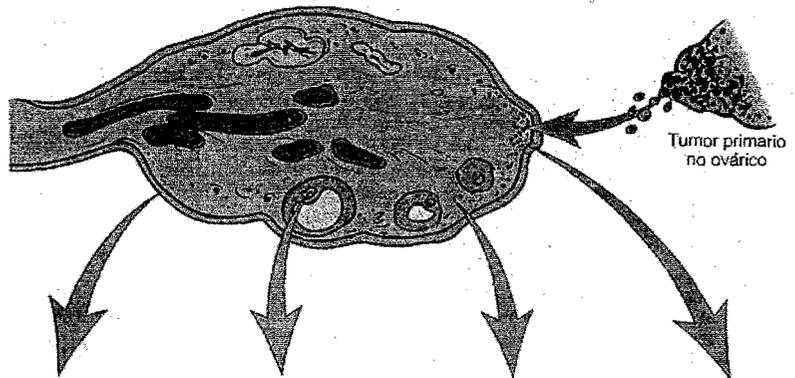
- Tumores no neoplásicos
 - Quiste de inclusión germinal
 - Luteoma del embarazo
 - Endometrioma
- Tumores neoplásicos derivados del epitelio celómico
 - Tumores quísticos
 - Cistoma seroso
 - Cistoma mucinoso
 - Fibroma, adenofibroma
 - Tumor de Brenner
- Tumores derivados de las células germinales
 - Dermoides (quistes benignos, teratomas)

MALIGNOS

CLASIFICACIÓN HISTOGENÉTICA

- Neoplasias derivadas del epitelio celómico
 - Tumor seroso
 - Tumor mucinoso
 - Tumor endometriode
 - Tumor mesonefroide (células claras)
 - Tumor de Brenner
 - Carcinoma indiferenciado
 - Carcinosarcoma y tumor meodérmico mixto
- Neoplasias derivadas de células germinales
 - Teratoma
 - Teratoma maduro
 - Teratoma sólido adulto
 - Quiste dermoide
 - Estroma del ovario
 - Neoplasias malignas que aparecen secundariamente al teratoma quístico maduro
 - Teratoma inmaduro (parcialmente indiferenciado)
 - Disgerminoma
 - Sarcoma embrionario
 - Tumor del seno endodérmico
 - Coriocarcinoma
 - Gonadoblastoma
- Neoplasias derivadas del estroma gonadal especializado
 - Tumores de células de la granulosa-teca
 - Tumor de la granulosa
 - Tecoma
 - Tumores de Sertoli-Leyding
 - Arrenoblastoma
 - Tumor de Sertoli
 - Ginandroblastoma
 - Tumores de células lipídicas
- Neoplasias derivadas del mesénquima inespecífico
 - Fibroma, hemangioma, leiomioma, lipoma
 - Linfoma
 - Sarcoma
- Neoplasias que metastatizan en el ovario
 - Tubo gastrointestinal (Krukenberg)
 - Mama
 - Endometrio
 - linfoma

Fig.2 Clasificación de los tumores de ovario



| ORIGEN | CÉLULAS DEL EPITELIO DE SUPERFICIE (tumores de células del epitelio de superficie-estroma) | CÉLULAS GERMINALES | CORDONES SEXUALES-ESTROMA | METÁSTASIS EN LOS OVARIOS |
|---|--|--|--|---------------------------|
| Frecuencia global | 65 %-70 % | 15 %-20 % | 5 %-10 % | 5 % |
| Proporción de tumores ováricos malignos | 90 % | 3 %-5 % | 2 %-3 % | 5 % |
| Grupo de edad afectado | 20 + años | 0-25 + años | Todas las edades | Variable |
| Tipos | <ul style="list-style-type: none"> • Tumor seroso • Tumor mucinoso • Tumor endometriode • Tumor de células claras • Tumor de Brenner • Cistoadenofibroma | <ul style="list-style-type: none"> • Teratoma • Disgerminoma • Tumor del seno endodérmico • Coriocarcinoma | <ul style="list-style-type: none"> • Fibroma • Tumor de células de la granulosa-teca • Tumor de células de Sertoli-Leydig | |

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El pseudomixoma es un síndrome primero descrito por Kart F. Rokitansky en 1842.²⁰

Posteriormente el término pseudomixoma peritoneal fue utilizado por Werth en 1884 para definir un cuadro clínico caracterizado por la presencia libre en la cavidad abdominal de material gelatinoso asociado a una tumoración quística benigna de ovario.²

En 1901 Frankel lo describió por primera vez en relación con un quiste apendicular.

En la actualidad se entiende como pseudomixoma peritoneal la enfermedad caracterizada por la presencia de sustancia mucinosa libre en la cavidad abdominal, asociada a una tumoración mucinosa primaria e implantes en peritoneo y el epiplón de epitelio columnar productores de mucina.³

INCIDENCIA

El pseudomixoma peritoneal cifra su incidencia en 2 casos / 10.000 laparotomías, tiene preponderancia en mujeres (4:1), cuya edad media de aparición se encuentra entre los 52 y 58 años.⁴

ETIOLOGIA

Los primeros estudios realizados para tratar el sitio de origen del pseudomixoma peritoneal, revelaron que ocurría más comúnmente en la mujer por lo tanto implicaron que el principal origen era de tipo ovárico (50%), apéndice cecal (25%) y mas raramente (25%) a lesiones mucinosas de otros órganos intraabdominales como la vesícula biliar, páncreas, colédoco, uraco, útero y anexos⁴⁻⁵ y muy excepcionalmente como resultado de metastasis peritoneal de un cistoadenocarcinoma mucinoso extraabdominal (mama),⁶ En un 10% de los casos no es posible identificar el tumor originario.⁷ Asi mismo, también han sido descritos casos en relación con tumores sincrónicos ovárico-apendiculares.

Sin embargo, hay autores que defienden que la gran mayoría de pseudomixomas peritoneales tienen su origen en tumores apendiculares, siendo la afectación ovárica debida a extensión tumoral desde el apéndice.⁸

Además que estudios de inmunohistoquímica han apoyado que el pseudomixoma peritoneal es de origen apendicular y no ovárico.²⁰

CUADRO CLÍNICO

La sintomatología que dan las neoplasias de ovario habitualmente es muy vaga o inexistente, pueden cursar estas pacientes totalmente asintomáticas y detectarse la presencia del tumor ovárico como un hallazgo durante la exploración ginecológica de rutina. En otras ocasiones la sintomatología que refiere las pacientes es muy diversa y poco específica, confundiéndose habitualmente con problemas gastrointestinales principalmente de colón. En el pseudomixoma peritoneal las manifestaciones clínicas suelen ser insidiosas e inespecíficas, destacando sobre todo la distensión abdominal progresiva, generalmente con escasa repercusión sistémica, dolor abdominal, siendo el tiempo medio de duración de los síntomas de unos meses. Otros síntomas acompañantes son anorexia, náuseas, vómitos, pérdida de peso, astenia, síntomas urinarios y diarrea.⁴

La exploración física muestra generalmente la presencia de distensión abdominal con palpación de una masa de tamaño variable. El examen bimanual es el método más práctico de tamizaje para una masa anexial, la cual debe describirse en forma cuidadosa en todas sus características iniciales, de tal modo que pueda asegurarse mejor la naturaleza de la masa. Dicha descripción debe incluir localización, tamaño, consistencia, forma, movilidad, superficie, bilateralidad y dolor a la descompresión; también se deben incluir hallazgos como adenopatías, ascitis, etc.

En la biometría hemática se puede alterar la cifra de leucocitos encontrándose esta elevada y/o anemia.

PATOLOGÍA

Los cistoadenomas mucinosos a simple vista, son masas redondas u ovoidales, con cápsula lisa, que generalmente son translúcidas y de color gris azulado blancuzco. El interior está dividido por una serie de tabiques en lóbulos que, por lo general contienen un líquido transparente, viscoso. Raramente se ven papilas.

Microscópicamente el epitelio de recubrimiento es de tipo secretor, bastante alto, de color pálido, con núcleos en el polo basal; es frecuente la presencia de células caliciformes. Si se obtienen tinciones adecuadas, las células resultarán ricas en mucina. Se cree que este tipo de quiste surge de una simple metaplasia del epitelio germinal (Fig.3).

Los quistes mucinosos que se perforan e inician la transformación del mesotelio peritoneal en epitelio secretor de mucina. Este mesotelio peritoneal alterado sigue segregando moco con acumulación gradual en la cavidad peritoneal de enormes cantidades de material gelatinoso que constituye el llamado pseudomixoma peritoneal.

El pseudomixoma peritoneal se caracteriza por un aspecto benigno con epitelio simple columnar que contiene vacuolas llenas de mucina. Así como ascitis mucinosa e implantes mucinosos no invasivos.

Ronnett y colaboradores establecen 3 grupos histológicos del pseudomixoma peritoneal:

- 1) adenomucinosi peritoneal diseminada: características clinicopatológicas benignas.
- 2) carcinomatosis mucinosa peritoneal: características clinicopatológicas malignas.
- 3) un grupo intermedio (borderline).

Esta clasificación parece tener, según el mismo autor, valor pronóstico: el grupo 1 tiene mejor pronóstico y el grupo 2 el peor pronóstico.²¹

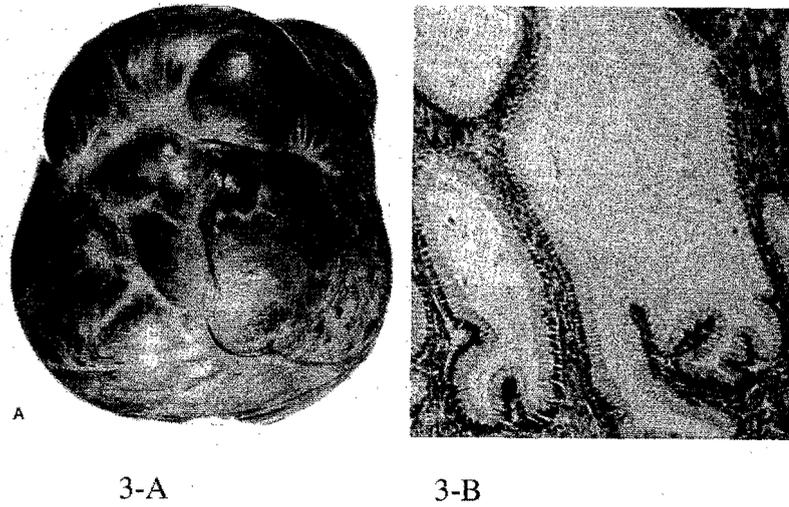


Fig. 3. Cistoadenoma mucinoso: A) aspecto macroscópico, B) corte histológico

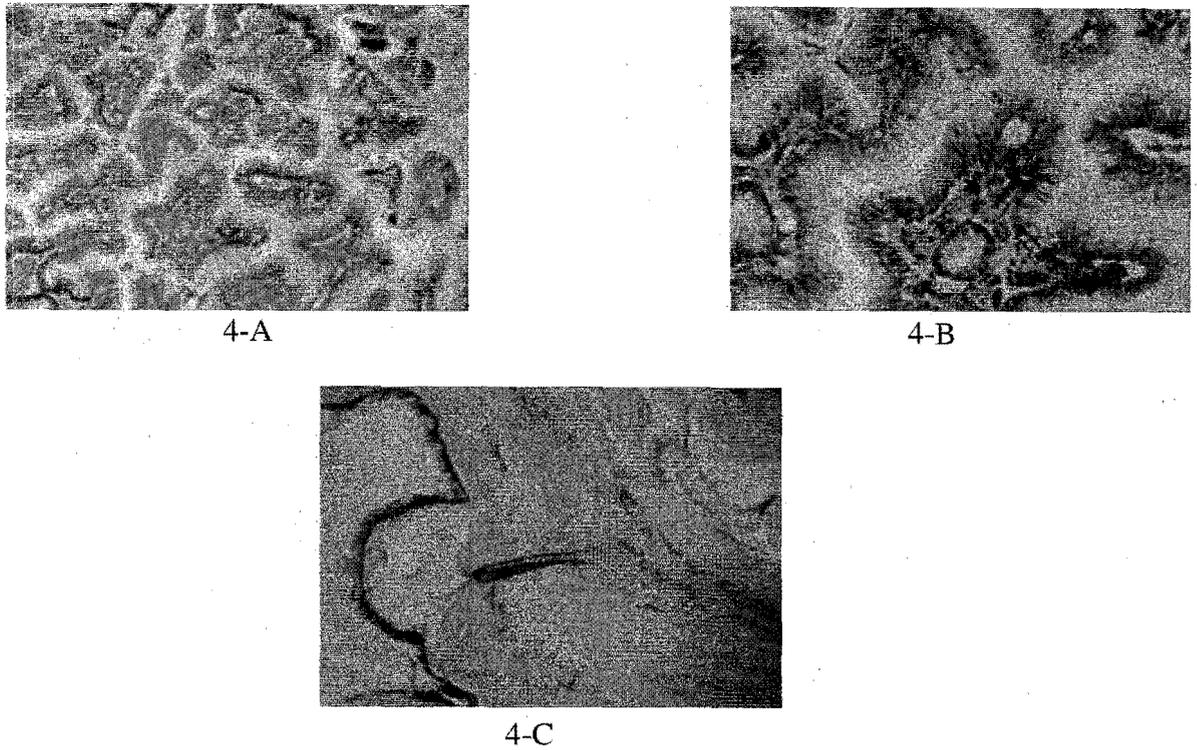


Fig. 4. Cortes histológicos del pseudomixoma peritoneal: A) Epitelio simple columnar, mucina, B) a mayor aumento, C) Mucina.

ESTUDIOS DE INMUNOHISTOQUÍMICA

Estudios de inmunohistoquímica se ha tratado de establecer el sitio de origen y el mecanismo por el cual se lleva la acumulación de mucina extracelular en el pseudomixoma peritoneal.

Los estudios de inumohistoquímica de citoqueratina, estudios de clonalidad con la pérdida de heterocigosidad y los estudios moleculares han revelado que el pseudomixoma peritoneal toma generalmente origen del apéndice y no del ovario. Se ha demostrado que el gen MUC 2 es un marcador molecular confiable para el pseudomixoma peritoneal y que se puede utilizar para el sitio de origen del pseudomixoma.

Se ha demostrado que los tumores mucinosos del apéndice y del ovario expresan MUC5AC pero que solamente los tumores mucinosos del apéndice y de su peritoneo expresan el MUC 2.²⁰

También se ha demostrado que el pseudomixoma es una enfermedad neoplásica expresada de las células de moco de MUC 2.

En la figura 5 se demuestra la hipótesis de que el pseudomyxoma peritoneal es una enfermedad que expresa el gen MUC-2 sobre las células productoras de moco. En el colón normal (Fig. 5-A) las células productoras de moco que comprenden a una minoría de células que constitutivamente expresan niveles altos de MUC-2. Esta mucina extracelular sale a la luz del colón y no se acumula.

En el pseudomixoma es una enfermedad en la cual las células que expresan MUC-2 se transforman y proliferan y en lugar de formar una minoría del linaje celular intestinal ahora representan a todas las líneas celulares. (Fig. 5-B).

La expresión en general del MUC-2 y su alta secreción aumenta dramáticamente en el pseudomixoma peritoneal, pero en la característica propia de la célula no hay diferencias constitucionales en los niveles de expresión del MUC-2, reflejando solo niveles normales de expresión del gen en células productoras de moco. Estas células se distribuyen por el omento, producen mucina extracelular la cual no se puede sacar de la luz del colon y por lo tanto se acumula en depósitos de gel propios del pseudomixoma peritoneal.²⁰

Fig. 5-A colon normal

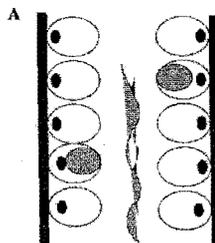
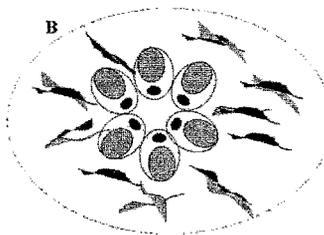


Fig. 5-B colon en el Pseudomixoma peritoneal



EXÁMENES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

Existen diferentes técnicas coadyuvantes en el diagnóstico de las masas ováricas que pueden ayudar a delinear la naturaleza del tumor, tales como: ultrasonografía, resonancia magnética nuclear, tomografía axial computarizada, desde el punto de vista de la imagenología, pero también existen marcadores tumorales, para determinar antes de la cirugía la posible malignidad del tumor. Finalmente es necesario la realización de un procedimiento quirúrgico por laparotomía o por laparoscopia para llegar a un diagnóstico final y definitivo.

En el pseudomixoma peritoneal la biometría hemática se puede alterar la cifra de leucocitos encontrándose esta elevada y/o anemia microcítica hipocrómica. La química sanguínea, las pruebas de funcionamiento hepático y el examen general de orina suelen ser normales.

Los marcadores tumorales son estudios obligados ante la evidencia de toda neoplasia ovárica durante la etapa preoperatoria, para descartar o sospechar malignidad de la misma. El CA-125 es un antígeno de membrana celular producido por el epitelio celómico y que está presente en los casos de cáncer de ovario, endometrio y salpinge, pero desafortunadamente también puede elevarse durante el embarazo, enfermedad pélvica, endometriosis, etc. El CA-125 puede utilizarse como un marcador tumoral ante la sospecha de malignidad, pero no como una prueba de tamizaje. El antígeno CA 19-9 puede coexpresarse con el antígeno CA-125. El CA 19-9 es útil en el control y seguimiento de los tumores ováricos de tipo mucinosos, a mayor expresión peor pronóstico. Éste antígeno está presente cerca del 25% de las pacientes con cáncer de ovario.

En estadios avanzados de pseudomixoma peritoneal se puede encontrar elevación del marcador CA 125.⁹

Como primera elección diagnóstica en el pseudomixoma peritoneal se emplea la ultrasonografía, tomografía axial computarizada y la resonancia magnética.

La ultrasonografía es con mucho el pilar de los estudios complementarios, para el diagnóstico de cualquier tumor de ovario. Este estudio deberá ser combinado, tanto por vía endovaginal como abdominal, para determinar o más exactamente posible los siguientes puntos: localización, tamaño, extensión y consistencia de las masas ováricas, siendo también útil para detectar la presencia de uropatía obstructiva, la presencia de ascitis o metástasis hepáticas.

El estudio se puede complementar, utilizando la formación de imágenes vasculares en color (Doppler color) para estudiar la impedancia del flujo sanguíneo en el tejido tumoral ovárico.²⁸⁻²⁹

En el examen ecográfico, los cistadenomas mucinosos tienen septos más gruesos y numerosos y frecuentemente tienen ecos finos que se modifican con las posiciones producidos por los contenidos espesos (Fig.6).²⁴

La presencia de detritos puede hacer que se parezcan a componentes sólidos (Fig.7); sin embargo, el golpeteo suave sobre el quiste con el transductor puede provocar su movimiento, lo que confirma su apariencia deseudomasa.

Los cistadenocarcinomas mucinosos generalmente aparecen como lesiones quísticas grandes y multiloculadas que contienen material ecogénico y excrecencias papilares. Tienen proyecciones papilares con menos frecuencia que los del tipo seroso.²⁵

En la ultrasonografía el pseudomixoma peritoneal se puede mostrar como hallazgos típicos la existencia de una zona ecogénica con colecciones intraperitoneales anecoicas de naturaleza quística, desplazamiento de asas intestinales, presencia de ascitis y festoneado hepático por la compresión de los quistes.

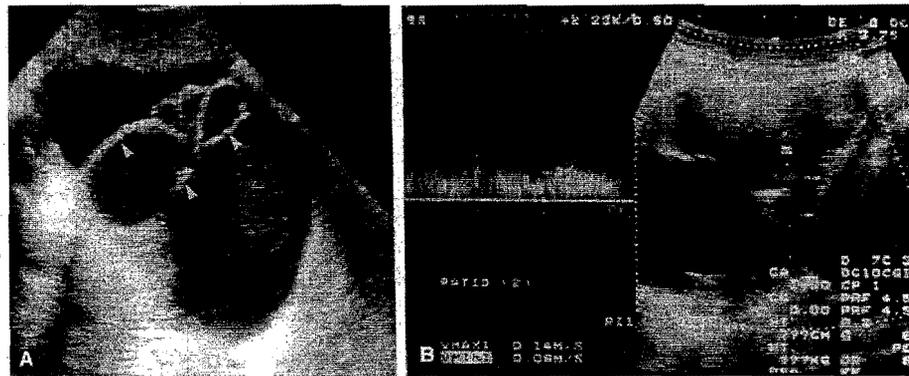


Fig. 6 Tumor mucinoso benigno. A)Quiste multiloculado con múltiples septos gruesos .B)Flujo de baja impedancia



Fig.7 Componente pseudosólido. El nódulo ecogénico aparente (flecha) representa detritos en un tumor mucinoso benigno.

En la tomografía axial computarizada (TAC) los hallazgos más frecuentes son el festoneamiento hepático, la presencia de masas quísticas hipodensas, tabiques en el material intraperitoneal, desplazamiento de las asas intestinales y engrosamiento de las superficies omentales, se aprecia ascitis con valores de atenuación mayores que el agua, y compresión extrínseca de las vísceras (Fig.8)

El festoneamiento hepático está producido por la presión ejercida por los implantes peritoneales sobre la superficie hepática adyacente. Los tabiques representan los márgenes de los nódulos hipodensos peritoneales.

Otros signos descritos son el festoneamiento de los contornos esplénico e intestinal y la presencia de calcificaciones intraperitoneales.¹⁰



Fig. 8. TAC presencia de masa quística y desplazamiento de las asas intestinales.

La resonancia magnética nuclear, recientemente ha sobrepasado a la tomografía axial computarizada para la medición de los tumores anexiales, permitiendo una clara definición de sus relaciones con los órganos adyacentes.

Los cistadenomas típicos son masas anexiales quísticas uniloculadas o multiloculadas de paredes y tabiques delgados (Fig.9). El líquido del quiste puede presentar una intensidad de señal variable que depende del contenido proteínáceo. Después de la administración de material de contraste, puede apreciarse la intensificación de la pared y los tabiques del quiste.³⁰⁻³¹

Fig. 9-A



Fig. 9-B



Fig. 9. Cistadenoma mucinoso A) imagen transaxial B) sagital. Masa quística de gran tamaño. Las loculaciones separadas por tabiques delgados (flecha) son características de un cistadenoma.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Puede plantearse en ocasiones con enfermedad peritoneal maligna en un mesotelioma carcinoma metastático, a lesiones mucinosas de otros órganos intraabdominales como la vesícula biliar, páncreas, colédoco, uraco, útero y anexos^{4,5} y muy excepcionalmente como resultado de metastasis peritoneal de un cistoadenocarcinoma mucinoso extraabdominal (mama).⁶

Otras entidades son la ascitis exudativa loculada, peritonitis piógena, tuberculosis peritoneal, cistoadenocarcinoma de ovario de gran tamaño, linfoma y mesotelioma peritoneal.¹¹

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Se puede realizar en forma retrospectiva con el antecedente de un tumor productor de mucina y cuando no se tiene esta información se realiza el diagnóstico durante el acto quirúrgico con el estudio anatomopatológico transoperatorio. Y actualmente hay estudios de inmunohistoquímica para diferenciar el sitio de origen.²⁰

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es el quirúrgico, actuando sobre la lesión primaria y sobre los implantes peritoneales lo más radical posible.

En el pseudomixoma de origen ovárico está indicado la ooforectomía bilateral, apendicectomía y omentectomía.

La ooforectomía bilateral se basa en el hecho de que un 30%¹³ de los tumores mucinosos de ovario son bilaterales y la apendicectomía se realiza debido a que en un 25-57% de los casos pueden ser sincrónicos (tumores mucinosos del ovario y del apéndice).¹⁴⁻¹⁵ Esta sincronía puede ser interpretada como una afectación apendicular secundaria a la tumoración ovárica, como una tumoración independiente o como un tumor ovárico primario con metástasis en la apéndice cecal. De ahí la importancia de la exploración del apéndice tras la exéresis de una tumoración ovárica¹⁻¹³⁻¹⁶

Asumiendo que esta entidad generalmente es locorreional, diversos grupos de estudios han propuesto una nueva estrategia de tratamiento basada en la cirugía citoreductora radical y quimioterapia intraperitoneal.

Witkamp y col. realizaron un estudio prospectivo en el cual incluyeron a 46 pacientes, se sometieron a una citorreducción quirúrgica agresiva y a quimioterapia intraperitoneal de calor intraoperatoria (HIPEC) por 90 minutos con la administración de mitomicina C. Se obtuvo una reducción óptima en 40 pacientes, 18 pacientes presentaron complicaciones postquirúrgicas, 4 pacientes murieron por resultado directo del tratamiento. La supresión de médula ósea debido a la toxicidad de la mitomicina C ocurrió en 22 pacientes, no se encontró toxicidad relacionada al procedimiento HIPEC. Después de un seguimiento a 12 meses, 40 pacientes sobrevivieron y 8 pacientes tuvieron recurrencia. La tasa de supervivencia a 3 años fue del 81%. Concluyen que una cirugía extensa combinada con HIPEC puede ser el tratamiento con pacientes de pseudomixoma peritoneal con una mejor supervivencia a largo plazo.²²

Sugarbaker es el autor con mayor experiencia en este campo, diseñó una técnica quirúrgica citoreductora para estos tumores consistente en 5 "peritonectomías", complementada con quimioterapia intraperitoneal postoperatoria inmediata, habitualmente 5-fluorouracilo y mitomicina C para intentar conseguir el control local de la enfermedad.¹⁸⁻¹⁹ El 5-fluorouracilo inhibe eficazmente la función de RNA, el procesamiento y la síntesis de timidilato o ambas funciones. Las vías de activación y degradación sistémica en oncoterapia, brindan oportunidades sinérgicas de fármacos con otros medicamentos clínicamente eficaces. La mitomicina inhibe la síntesis de DNA, se utiliza en combinación con 5-FU, cisplatino o doxorubicina en carcinomas.

Sasaki A. y col. publicaron 2 casos que respondieron a la administración intraperitoneal de mitomicina y 5 fluorouracilo.

En un caso la paciente fue sometida a ooforectomía bilateral, apendicectomía y una omentectomía debida a pseudomixoma peritoneal, posteriormente recibió quimioterapia postoperatoria a través de un cateter intraperitoneal, se inició 30 días después de la cirugía se le administró intraperitonealmente 20 mg de mitomicina y 1000 mg de 5-fluorouracilo por infusión continua a goteo intravenoso. Esta terapia combinada se administró por 5 días y se repitió 8 veces. A 4 años de la cirugía la paciente continuaba con vida.

El 2do caso después de la cirugía recibió 2 ciclos de quimioterapia similar al caso uno, pero se le agrego 500mg de 5 fluorouracilo intraperitoneal, 8 meses después de la cirugía esta libre de la enfermedad. Concluyen que la administración combinada con 5-fluorouracilo y mitomicina puede ser una alternativa para las pacientes con pseudomixoma peritoneal.²³

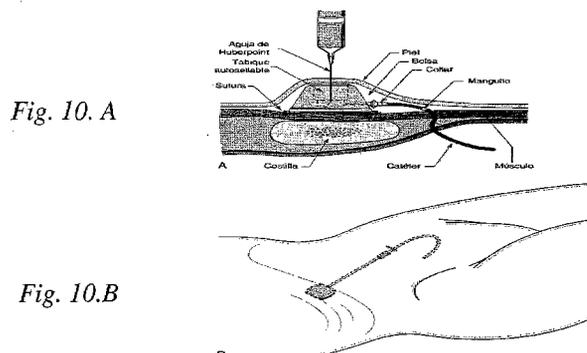
La combinación de una cirugía citorrreductora y quimioterapia intraperitoneal se fundamenta en que la cirugía erradica los implantes neoplásicos amplios y la quimioterapia intraperitoneal puede eliminar los focos pequeños de células tumorales y la enfermedad peritoneal subclínica, con el objetivo de prevenir la obstrucción intestinal, permitir una mejor calidad de vida y ampliar la supervivencia (Fig.10).

La combinación de la cirugía citorrreductora con quimioterapia intraperitoneal ha mostrado su eficacia, con un impacto sobre la supervivencia en relación a la cirugía paliativa, con un 39% de supervivencia a los 5 años y un 23 % de ellos sin evidencia de enfermedad recurrente.

En 1986 Beller y colaboradores reportaron que la instalación intraperitoneal de mucolíticos como el dextrán sulfato en concentraciones hasta del 5% y activadores del plasminógeno como las uroquinasas pueden ser de utilidad para la prevención y el tratamiento de las recurrencias.²⁶

Estudios recientes sugieren incluso una segunda cirugía puede beneficiarse a pacientes seleccionados, con síntomas y signos de carcinomatosis recurrente peritoneal tras citorrreducción y quimioterapia intraperitoneal, sin embargo para conseguir una segunda cirugía con éxito, el paciente se le debe haber sometido a una exéresis radical de todos los implantes tumorales y quimioterapia en la primera intervención, pues los enfermos con un tratamiento inicial incompleto probablemente no se beneficien de una segunda cirugía, ya que la citorrreducción completa por sí misma un factor pronóstico vital.

Fig. 10. A) catéter de acceso peritoneal implantado con portal autosellable subcutáneo que ofrece una vía para el tratamiento intraperitoneal. B) quimioterapia intraperitoneal



CASO CLÍNICO

A continuación se presenta el caso de pseudomixoma peritoneal que se ha dado seguimiento en el Servicio de Ginecología del Hospital Español de México. El cual fue motivo de revisión de la literatura actual de la terapéutica de esta entidad, siendo el manejo multidisciplinario. Se narra desde el comienzo del padecimiento actual de esta paciente (MPH), el cual fue en el año 2001, toda la evolución de éste, hasta el mes de febrero del 2005.

Esta paciente es un claro ejemplo de la evolución, lenta pero progresiva del pseudomixoma peritoneal y de las complicaciones que puede causar esta enfermedad como obstrucciones a órganos así como las derivadas las múltiples intervenciones que sufren estas pacientes. Por lo que es importante ofrecer el tratamiento más adecuado. Además de considerar un apoyo psicológico a la paciente para evitar estados depresivos hacen más difícil el sobrevivir con esta entidad.

Se trata de paciente femenino de 56 años, casada, secretaria, con lugar de origen y residencia en México Distrito Federal, la cual cuenta con los siguientes antecedentes:

Heredofamiliares: madre finada con Insuficiencia renal agudizada, padre finado con antecedente de cardiopatía isquémica y hermana con Diabetes Mellitus tipo II.

Personales no patológicos: tabaquismo positivo (30 cigarrillos al día desde los 15 años), alergias negativas, transfusionales positivos.

Personales patológicos: en el año de 1981 se le diagnóstico insuficiencia venosa superficial, en 1985 presentó cuadro de colecistitis litiasica, se le realizó resección de quiste tirogloso en 1991 y hemorroidectomía en 1998. Se le hizo diagnóstico de hipotiroidismo en el año 2001 con tratamiento médico (una tableta diaria de eutirox).

Gineco- obstétricos: menarca a los 15 años con un ritmo menstrual de 28 x 3, inicio de vida sexual activa a los 23 años con el matrimonio, GIII : CI, AII. Fecha de última menstruación fue en el año 1992. Actualmente con terapia hormonal de reemplazo (estrógenos congojados .625 mg diarios).

Inicia su **padecimiento actual** el 26 de noviembre del 2001 al acudir a revisión ginecológica por haberse palpado ella misma una masa a nivel umbilical así como distensión abdominal de 15 días de evolución.

A la **exploración física** se encontró conciente, sin compromiso cardiorrespiratorio, Abdomen blando, depresible, se palpa en región hipogástrica masa de contornos regulares, renitente, poco móvil, de aproximadamente 20 x 15-20 cm de diámetro, mate a su percusión.

A la **exploración ginecológica** vello pubiano normal, perineo suficiente, vulva y mucosa de vagina sana, cistocele grado I, útero normal, parametrios libres, en anexos no se logra definir la dependencia de dicha masa ocupativa. Al tacto rectal: tono del esfínter normal, mucosa sana, ámpula rectal.

Se realiza el diagnóstico de masa pélvica probablemente de ovario.

Se solicitan exámenes de laboratorio y gabinete y el antígeno CA-125.

Los resultados de laboratorio y gabinete fueron:

CA-125 : 21.88 U/ml

Citología vaginal: 27- noviembre-2001: dentro de límites normales.

Ultrasonografía transvaginal del día 28 de noviembre del 2001:

Útero longitudinal 57mm, transverso 46mm. La mitad inferior de la cavidad abdominal esta ocupada por una masa quística compleja: múltiples tabiques internos gruesos, algunos con flujo vascular bajo (IP = 0.7, IR = 0.4). Hígado y riñones normales. Pequeña cantidad de ascitis.

Las imágenes obtenidas son fuertemente sugestivas de corresponder a una tumoración maligna del ovario, probablemente del lado izquierdo. Fig.11

Fig. 11. Imágenes de ultrasonido A) Masa anexial B) Masa quística compleja C) Tabiques internos gruesos D) Hígado normal.

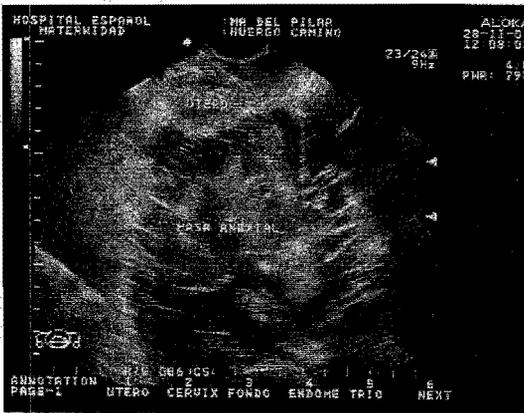


Fig. 11-A



Fig. 11-B

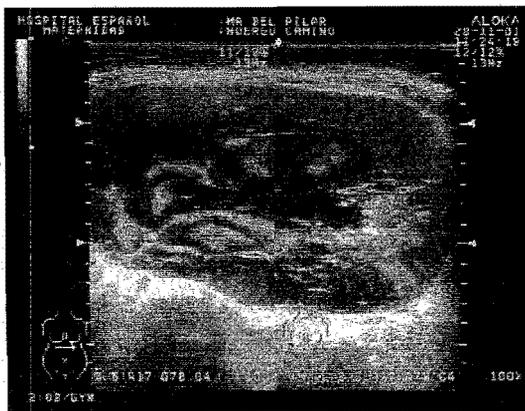


Fig. 11-C

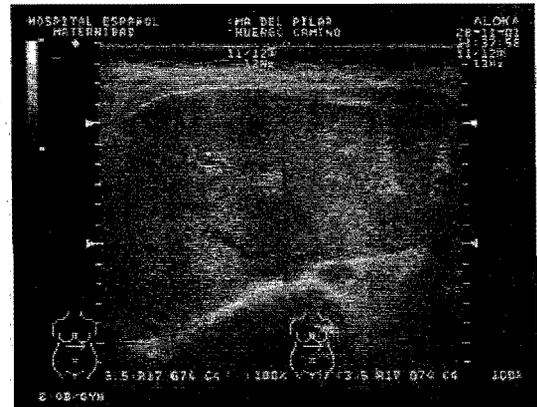


Fig. 11-D

DIAGNÓSTICO INTEGRAL

Se trata de paciente de 53 años con masa quística compleja, sugestiva de corresponder a una tumoración maligna del ovario probablemente del lado izquierdo.

OPERACIÓN PROPUESTA

Extirpación de la masa quística con estudio transoperatorio, salpingo-ooferectomía bilateral + histerectomía. De ser maligno omentectomía + apendicectomía.

PRIMERA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

El 06- diciembre-2001 se realiza laparotomía exploradora con criterio oncológico de masa anexial, se realiza incisión media infraumbilical, se realiza lavado peritoneal irrigación con 200ml de solución salina mismo que se recupera para envío a estudio citológico. Se visualiza tumoración a expensas de ovario derecho de aproximadamente 30 cm de diámetro, adherida con la fimbria ipsilateral y el apéndice cecal, al tratar de abortarlo se rompe pared del quiste observándose abundante material gelatinoso amarillo-verdoso, se envía pieza quirúrgica a estudio transoperatorio el cual reveló : cistadenoma mucinoso dependiente de ovario derecho. Se procede a realizar histerectomía total abdominal intrafascial, lavado exhaustivo de la cavidad y apendicetomía.

REPORTE DE PATOLOGÍA

TRANSOPERATORIO: Cistadenoma mucinoso gigante.

DEFINITIVO: Tumoración de ovario derecho. Cistadenoma mucinoso gigante. Con salpinges normales. Contenido de quiste con abundante material mucinoso con grupos células cilíndricas altas.

Líquido de lavado peritoneal: negativo a células neoplásicas.

Útero : cervicitis crónica, endometrio atrófico, miometrio con leiomiomatosis intramural

Apéndice cecal: obliteración fibroadiposa parcial de la luz, periserositis con hemorragia.

SEGUIMIENTO POSTOPERATORIO

El día 14 de enero del 2002 acude a consulta y se refirió asintomática. A la exploración conciente, tranquila, sin compromiso cardiorrespiratorio, abdomen blando, depresible, no doloroso, cicatriz bien constituida, a la especuloscopia cúpula vaginal sana, pelvis libre.

Se citó el 18 de enero del 2002 acudió a la consulta refiriendo bochornos intensos de predominio nocturno. A la exploración física normal. Buena evolución posoperatoria y trastornos vasomotores. Se le indica seguir con estrógenos conjugados .625mg una tableta diaria.

La **tomografía axial computarizada (TAC)** de abdomen con contraste IV, del día 14 de abril del 2003 reveló tumoración ovoidea anexial derecha de aproximadamente 9 cm de diámetro, con coeficientes de atenuación bajos, paredes delgadas y septos finos en su interior (Fig. 13). Además abundante cantidad de líquido libre, principalmente en la pelvis y engrosamiento y realce focal del peritoneo.

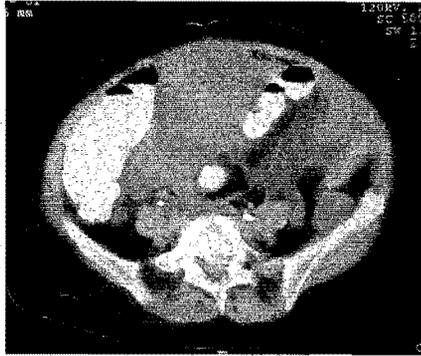


Fig. 13. TAC que muestra tumoración ovoidea.

El CA- 125 fue de 68 U/ml, resto de estudios preoperatorios dentro de límites normales. El análisis : tumor abdominopélvico, probablemente de evolución rápida, ¿ de paredes propias? Dado el antecedente quirúrgico de la extirpación de un cistadenoma mucinoso gigante de ovario es posible pensar en:

- a) pseudomixoma peritoneal localizado
- b) cistoadenoma pseudomucinoso extragenital.

Se concluye que requiere de una laparotomía exploradora en conjunto con un cirujano gastroenterólogo o general.

SEGUNDA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

Se reinterviene el día 3 de mayo del 2003 se le realiza laparotomía con drenaje de pseudomixoma peritoneal + lavado de cavidad + adherenciólisis + omentectomía.

Se reseca cicatriz quirúrgica antigua y se aborda cavidad abdominal encontrando múltiples adherencias de epiplón a la pared las cuales se liberan, se drena abundante material mucinoso y se procede a visualizar la cavidad pélvica encontrándose masa quística en fosa iliaca derecha se procede a su resección abriéndose incidentalmente drenando abundante material mucinoso, debido a su cercanía con uretero derecho y vasos iliacos solo se reseca parcialmente. Se realiza omentectomía por aspecto infiltrativo, se envía a estudio transoperatorio. Se revisa hígado encontrándose superficie rugosa y con abundante material mucinoso, se realiza lavado exhaustivo de la cavidad y se da por terminado el acto quirúrgico.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

ESTUDIO HISTOPATOLOGICO TRANSOPERATORIO

Tejido adiposo (epiplón) con formación angiomatosa, hemorragia, inflamación crónica y discreta hiperplasia reactiva de células mesoteliales.

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Fragmentos de pared de cistoadenoma mucinoso. Epiplón con fibrosis, congestión e inflamación crónica multipocal. Pseudomixoma peritoneal (Fig.14).

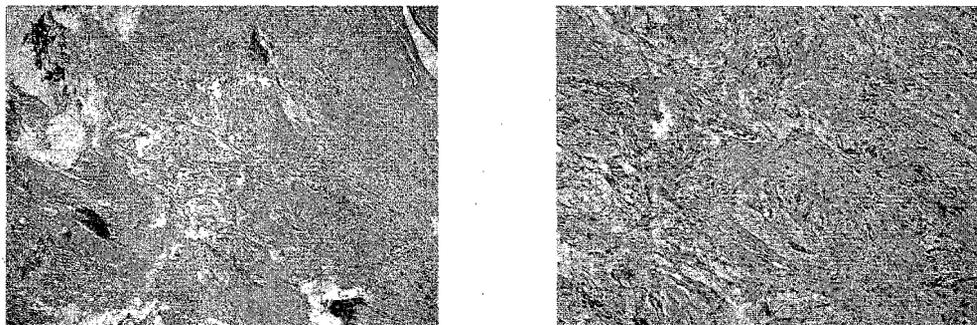


Fig. 14. Cortes histológicos de pseudomixoma peritoneal.

SEGUIMIENTO DE LA SEGUNDA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

Al mes de postoperada acude a consulta externa de ginecología y se refiere asintomática. A la exploración física cicatriz fibrosa, al tacto vaginal pelvis libre, vagina sana. Se cita para vigilancia estricta de pseudomixoma peritoneal.

El día 30 de junio del 2003 acude a consulta de control donde se refiere con ansiedad, tristeza inexplicable, tolerando dieta, evacuaciones al corriente, no hay dolor. A la exploración física abdomen con cicatriz bien constituida, no se palpan masas o visceromegalias, al tacto vaginal, pelvis libre. Se sugiere síndrome depresivo, se interconsulta a psiquiatría.

Acude a su cita el 10 de octubre del 2003 donde a la revisión ginecológica se encontró al tacto vaginal fondo de saco ocupado con tumoración aproximada de 9cm, por lo que se solicitan exámenes preoperatorios y tomografía axial computarizada. Se cita con resultados.

El día 20 de octubre del 2003 se realiza tomografía axial computarizada de abdomen con contraste oral e intravenoso el cual reveló tumoración quística multiseptada, anexial derecha de 10 X 6 cm. (Fig. 15). Sin evidencia de líquido libre en cavidad ni metástasis.

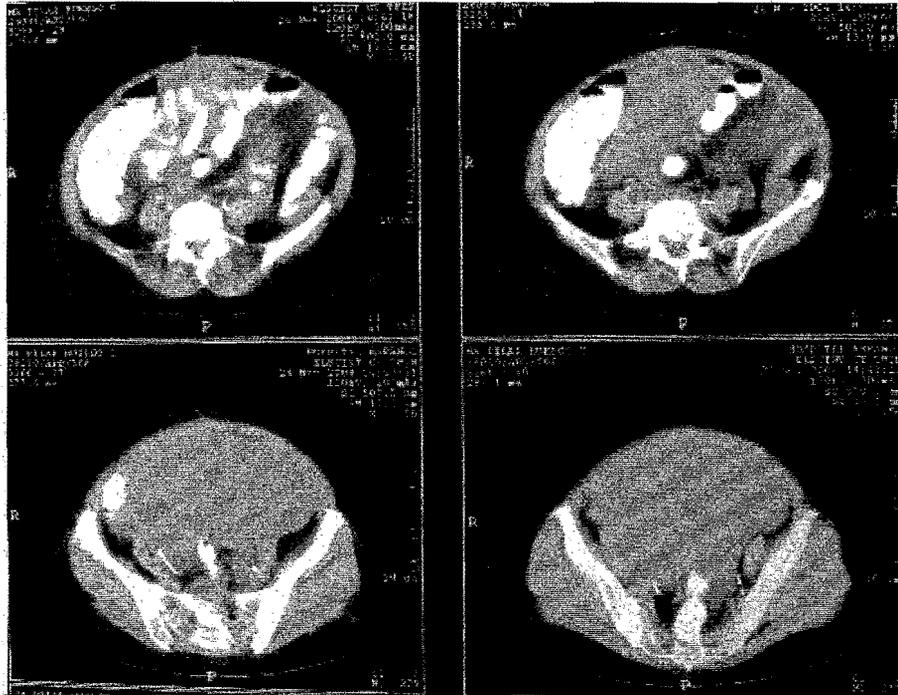


Fig. 15 TAC medio de contraste oral e intravenoso. Presencia de masa quística, septada.

Se llega al diagnóstico de pseudomixoma peritoneal recurrente y se discute el caso con equipo multidisciplinario y se propone a la paciente citoreducción + quimioterapia intraabdominal mediante catéter, mencionando sus riesgos y beneficios. Se programa para el día 4 de diciembre del 2003.

Previo a la cirugía el día 1 de diciembre del 2004 se realiza ultrasonografía abdominal y pélvico el cual reveló vesícula biliar con evidencia de imágenes litiásicas en su interior, imagen hipocogénica paravesical en relación a probable remanente tumoral, ectasia renal derecha y líquido libre en cavidad abdominal. Se realiza el diagnóstico de coledocitis la cual cede a tratamiento médico

Se interconsulta al servicio de urología por el hallazgo ultrasonográfico de ectasia renal derecha. Niega sintomatología urinaria.

El 30 de marzo del 2004 acude al servicio de urología el cual realizó urografía excretora la cual reveló riñón derecho con ectasia de cavidades intrarrenales y ectasia de uréter hasta el tercio medio en donde termina en punta de lápiz por tumor. Lado izquierdo y vejiga normal (Fig.16). Se realiza el diagnóstico de hidronefrosis por ureter pélvico derecho comprimido extrínsecamente. Se solicitan exámenes preoperatorios y se programa para colocación de catéter doble J.

Fig. 16 – A

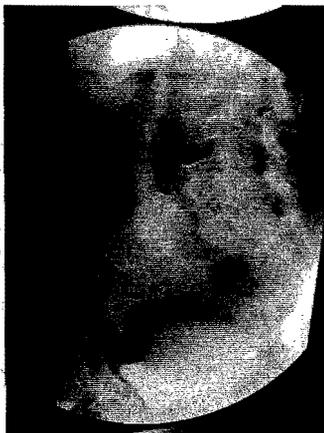


Fig. 16-B

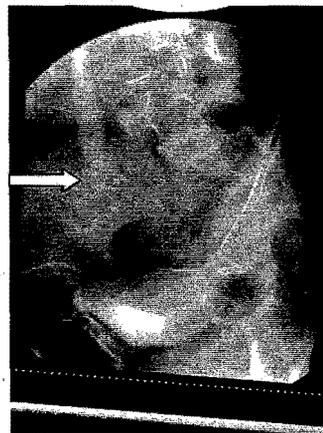


Fig. 16 Urografía excretora. A) Radiografía lateral. B) Imagen en punta de lápiz (flecha)

TERCERA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA A CARGO DEL SERVICIO DE UROLOGÍA

Se comentó con el cirujano general la posibilidad de laparotomía exploradora en caso de dificultad del paso del catéter doble J o lesión de uretero.

El día 02 de abril del 2004 se le realizó dilatación de uretra + cistoscopia + dilatación de meato ureteral derecho + pielografía ascendente + colocación de doble J derecho + colocación de sonda foley.

Primeramente se realiza dilatación uretral con dilatadores Hegar. Se introduce cistoscopia y se observa vejiga de buena capacidad con meatos ureterales ortotópicos con eyaculado claro, no se observan litos, ni cuerpos extraños, ni tumoraciones. Se insinúa el catéter de Brash en el meato ureteral derecho y se dilata el meato, posteriormente através del meato se introduce medio de contraste y se realiza pielografía ascendente derecha observándose moderada a severa ectasia de cavidades renales derechas y del ureter hasta su ingreso a la pelvis por una compresión extrínseca de tumor de origen ginecológico.

Se introduce guía "road runner" y mediante fluroscopía se observa su ascenso hasta el rión derecho, se coloca catéter doble J bajo visión directa y se realiza nueva pielografía ascendente para verificar colocación (Fig.17). Se da por terminado el acto quirúrgico sin accidentes ni incidentes. Se coloca sonda foley.

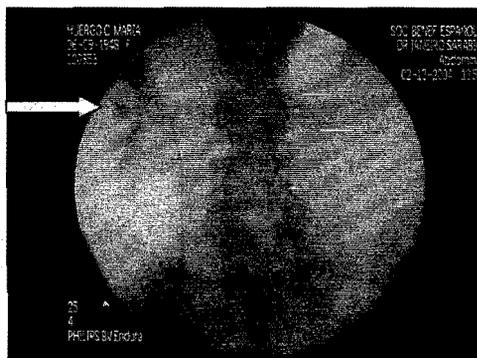


Fig. 17. Pielografía. Flecha muestra la colocación del cateter.

SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO

Al mes acude a su cita a urología donde se refiere asintomática. Se solicita placa simple de abdomen la cual revela catéter doble J derecho bien situado. El día 17 de junio del 2004 acude al servicio de urgencias por presentar distensión abdominal, náusea y vómito, además de constipación.

A la exploración física fascies de dolor, sin compromiso cardiorrespiratorio, abdomen globoso, distendido, doloroso a la palpación media y profunda y generalizado, sin rebote, en fosa iliaca derecha se palpa masa renitente de aproximadamente 10cm, de bordes aparentemente bien delimitados, no dolorosa, peristalsis disminuida, no se palpan hepatomegalia ni esplenomegalia, sub-matidez generalizada, resto de exploración sin alteraciones. Los exámenes de laboratorio dentro de límites normales.

Los exámenes de gabinete: placa de abdomen con presencia de catéter doble J derecho en adecuada posición, se aprecia masa en cuadrante inferior derecho que desplaza uretero derecho y vejiga, se aprecia en colón abundante materia fecal en todas sus porciones, aire en ampula rectal, no se observan niveles y solo algunas asas en intestino delgado. Se ingresó por probable pseudo – obstrucción intestinal.

Se le realiza tránsito intestinal el cual reveló datos en relación a distensión de asas de colón en parte superior, íleo reflejo leve, no hay evidencia de fuga ni de obstrucción franca.

Ultrasonido abdominal y pélvico: esteatosis hepática grado I, colelitiasis, escasa cantidad de líquido subhepático, ectasia renal derecha, masa hipocogénica hueco pélvico (Fig.18).

Fig. 18-A

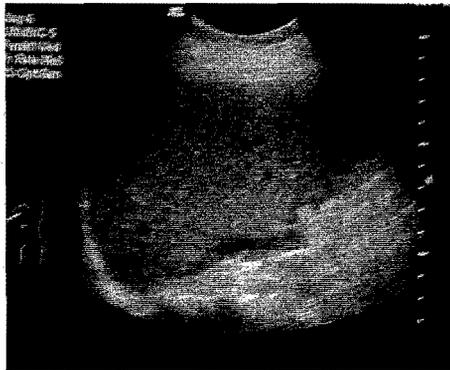


Fig. 18-B

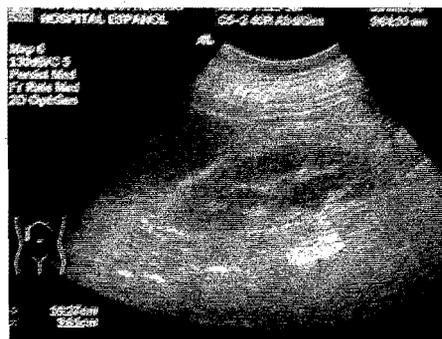


Fig. 18-C

Fig. 18. Imágenes ultrasonográficas: A) Hígado normal, escaso líquido suphepático, B) Vesícula biliar, presencia con paredes engrosadas, C) Riñón derecho con ectasia pielocaliceal.

Cede la sintomatología con tratamiento conservador y se egresa del servicio el día 21 de junio del 2004.

Durante los 4 meses siguiente continuo con dolor abdominal constante e intenso además de sintomatología urinaria, se acentuó la distensión abdominal el dolor tipo cólico, náusea. Por lo que el médico tratante decide su ingreso a la unidad hospitalaria a cargo del servicio de cirugía.

Se decide intervención quirúrgica para:

- a) aspiración de líquido mucinoso.
- b) Valorar colecistectomía debido a que presentó cuadro de colecistitis crónica agudizada la cual se pudo controlar con medicamentos.
- c) Valorar quiste cistadenoma de anexo derecho
- d) Reparar hernia abdominal ya que también le produce dolor y se llena de líquido mucinoso.

CUARTA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

El día 26 de noviembre se realiza laparoscopia diagnóstica + conversión a laparotomía + resección de pseudomixoma peritoneal y drenaje de material mucinoso + omentectomía (omento menor residual) + plastia inguinal izquierda intra-abdominal.

Se realiza un primer tiempo quirúrgico vía laparoscopia se visualiza abundante secreción mucinosa en toda la cavidad abdominal, que invadía intestino delgado y grueso, superficie hepática, vesicular, epiplón y estómago además de superficie peritoneal por completo, se observó un tumor de 15 cm en fosa iliaca derecha de aspecto blanquecino, se intentó aspirar el contenido mucinoso sin lograrlo por consistencia del mismo por lo que se decidió la conversión a laparotomía se extraen aproximadamente 3 litros de material mucinoso, se evisceró la cavidad y se expuso el tumor de fosa iliaca se incidió y se resecó contenido mucinoso y se decapitó por completo hasta la base, la cual descansaba sobre la porción lateral de la vejiga, ureter derecho y vasos iliacos, motivo por el cual se conservó la hoja posterior de la cápsula del tumor. Se suturó la misma para invaginarla con vicryl. Se realizó omentectomía con bisturí armónico y se suturó porción de curvatura mayor a borde antimesentérico de colon transversal se lavó cavidad abdominal. Se realizó cierre primario de orificio inguinal profundo con vicryl, se cerró por planos (Fig.18).

Se decidió no realizar recambio de catéter doble J ya que el mismo se encuentra permeable y evitar prolongar el tiempo quirúrgico.

Fig. 19. Fotos de la cuarta cirugía.

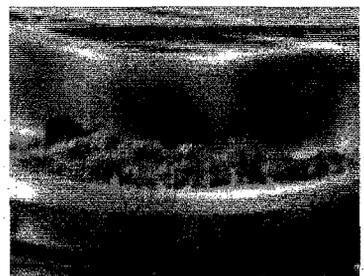
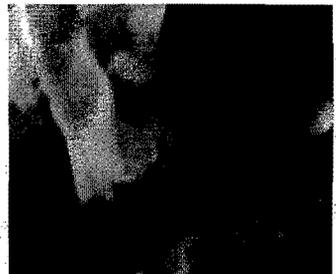
A) Cavidad abdominal con abundante material mucinoso



B) Tumor de aproximadamente 15 cm.

C) Abundante material mucinoso

D) Citorreducción



E) Citorreducción

F) material mucinoso drenado.

En el transoperatorio presentó episodios de hipotensión que respondió al aumentar el volumen y episodios de broncoespasmo severo que respondió a tratamiento farmacológico. Además de taquicardia ventricular de 8 complejos por probable desequilibrio hidroelectrolítico (hipopotasemia e hipomagnesemia), cediendo a tratamiento, posteriormente continuó con palpitaciones y presencia ocasionalmente de extrasístoles auriculares.

En el segundo día de postoperada presentó trombosis venosa profunda en miembro pélvico derecho. Se anticoagula a cargo de cirugía vascular.

Evoluciona favorablemente y el día 02 de diciembre del 2004 se realiza recolocación de catéter doble J sin complicaciones.

Se egresa el 3 de diciembre en buenas condiciones geerales, para continuar su control por consulta externa.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DEFINITIVO

Pared fibrosa con epitelio cilíndrico alto mucosecretor. Compatible con cistoadenoma mucinoso. Pseudomixoma peritoneal (Fig.20).



Fig. 20. Corte histológico de pseudomixoma peritoneal.

SEGUIMIENTO DE LA CUARTA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

El día 25 de enero del 2005 acude a la consulta de cirugía vascular de control, refiriendo mínimo dolor tipo ardoroso en parte interna del muslo derecho. A la exploración física con abundantes telangiectasias bilaterales, trayecto venoso con trombosis antigua menor inflamada, pulsos presentes. Se cita en 2 meses.

El día 1ero de febrero del 2005 acude a cita al servicio de cardiología por el antecedente de taquicardia ventricular, refiriendo continuar con palpitaciones ocasionales en "carreras" de 5 minutos de duración o menor que acompañaron episodios de angustia. Signos vitales y exploración física dentro de límites normales. Se solicita estudio Holter para evaluar "carreras" o palpitaciones aunque probablemente sea secundarias a angustia o desequilibrio tiroideo.

El día 10 de febrero del 2005 acude a cita de control al servicio de urología con exámenes de laboratorio de control, los cuales revelan:
Examen general de orina anormal: color amarillo, aspecto turbio, presencia de nitritos, leucocitos 83, bacterias++++.
Urocultivo con presencia de Escherichia coli sensible a amoxicilina + clavulan.
Se indica augmentin 1 x 2 x 7 días. Se cita en 1 mes

Hasta esta fecha la paciente no ha acudido al seguimiento clínico en el servicio de ginecología, por lo que no se cuenta con una exploración física y ginecológica reciente.

DISCUSIÓN

El abordaje de esta paciente se inicia con todos los estudios que se requieren cuando se está ante la presencia de una masa anexial. Es sometida a intervención quirúrgica, la cual se realizó con criterio oncológico tal y como está indicado ante la sospecha de malignidad, durante este evento se produce ruptura de quiste, obteniéndose abundante material gelatinoso que se esparce en toda la cavidad abdominal. Se solicitó estudio histopatológico transoperatorio, el cual se debe solicitar para normar conducta de tratamiento quirúrgico a seguir. El estudio transoperatorio reveló neoplasia benigna de ovario: cistadenoma mucinoso. Con el antecedente de ruptura del quiste y el diagnóstico de cistadenoma mucinoso, es de gran importancia el seguimiento de la paciente el cual debe hacerse en forma estrecha, ya que como se mencionó anteriormente 2 de cada 100 casos se puede complicar con un pseudomixoma peritoneal.

Tiene además la edad en la que es más frecuente esta complicación.

Al año 4 meses, se hace el diagnóstico en forma retrospectiva de pseudomixoma peritoneal de origen ovárico.

Se solicita la intervención del cirujano general para continuar con su manejo, además de que se hace revisión de la literatura actual con enfoque en la terapéutica para poder ofrecerle una mejor calidad de vida a la paciente.

Se reinterviene tratando de realizar una citorreducción completa, la cual se dificultó por la topografía de la masa y el posible daño a órganos, por lo que se hace una citorreducción parcial.

Esto complica más el problema inicial ya que al haber solo una citorreducción parcial la recurrencia es mayor. La recurrencia del cuadro es frecuente se ha descrito en el 76% de los casos. Ésta podría estar en relación con la localización del tumor original, grado histológico, volumen tumoral preoperatorio y el grado de resección tumoral quirúrgica. Ronnett y colaboradores describen una supervivencia a los 5 años del 84% en relación a que el pseudomixoma tenga su origen en una neoplasia benigna y del 6-7% en relación con una neoplasia de origen maligno.²¹

A pesar de que el pseudomixoma peritoneal en ésta paciente tuvo su origen en una neoplasia benigna de ovario ha habido una progresión rápida que produjo la complicación más frecuente del pseudomixoma peritoneal, que es la de causar obstrucción a órganos adyacentes. Ésta paciente tuvo un cuadro de hidronefrosis por ureter pélvico derecho comprimido extrínsecamente, así como cuadro de pseudo-obstrucción intestinal.

Se analizó la literatura reciente en la terapéutica actual y se propuso la posibilidad de complementar la citorreducción con quimioterapia intraperitoneal, planteando sus riesgos y beneficios. En la literatura se mencionan complicaciones quirúrgicas que van desde la muerte como resultado directo del tratamiento, supresión de la médula ósea etc.

Para llevar a cabo cualquier conducta de tratamiento se tiene que contar con el consentimiento de la paciente. En este caso la paciente no aceptó el uso de quimioterapia intraperitoneal, por lo que no se realizó.

Se tuvo la necesidad de nueva intervención quirúrgica en donde además de drenaje de abundante material mucinoso, se realiza una citorreducción extensa, siendo imposible que sea total ya que desde la intervención anterior se mencionó que ésta se encuentra localizada a órganos vecinos (principalmente ureteros y vasos ilíacos) y podrían ser dañados, resultando mayor el riesgo que el beneficio.

Tal y como se ha realizado, ésta paciente requiere de una vigilancia estrecha para ofrecer una mejor calidad de vida en la mayor parte posible, ya que no se logrará una cura total de la enfermedad. Ésta paciente a pesar de las recidivas ha logrado tener una vida lo más apegada a lo normal con un tiempo de evolución hasta la fecha de tres años con tres meses.

De todas las interrogantes que el pseudomixoma peritoneal ha despertado como es el sitio de origen , el mecanismo de esparcimiento peritoneal y el grado de transformación maligna. La más importante es si el mecanismo que realiza la acumulación de mucina extracelular es la causa real de la morbilidad y mortalidad de la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) COVADCHO D, GARCIA G, MEDINA M, OLIVA F, NOVALES G. adenocarcinoma mucinoso apendicular y adenocarcinoma mucinoso ovárico con pseudomixoma peritoneal. *Cir Esp.* 1994; 55 (6): 491-493.
- (2) WERT R pseudomyxoma peritoneo. *Arch Gynecol Obstet* 1884; 24: 100-118.
- (3) FRANENKEL E WEDER DAS SOGENANTE pseudomixoma peritonei. *Manchen Med Wschr* 1901; 48: 965-970.
- (4) PEREZ B, SANZ M, GOMEZ E, MORENO I, REINA A, GARCÍA J M. pseudomixoma peritoneal secundario a cistoadenocarcinoma del apéndice. *Cir Esp.* 1994; 55 (4): 312-314.
- (5) FRIEDMAN W, MINQUILLON C, WESSEL J, LICHTENEGGER W, PICKEL H. Pseudomixoma peritonei durch ein proliferierendes des muzinopses adenoma der fimbrienschleimhaut. *Geburstshilfe Frauenheilkd.* 1990; 50: 579-580.
- (6) HAWES D ROBINSON R, WIRA R. Pseudomyxoma peritoneo from metastatic colloid carcinoma of the breast. *Gastrointest Radiol.* 1991, 16 (1): 80-82.
- (7) FERNANDEZ R N, DALY J M. Pseudomyxoma peritonei. *Arch Surg* 1980, 115: 409-414.
- (8) J.J. VILA Servicio de Aparato Digestivo. Hospital de Navarra. 31-01-00.
- (9) Garcia r, planeés m, moya a, rodero d. Seudomixoma peritoneal por adenoma vellosa apendicular. *Cir Esp.* 1995; 58 (6): 564.
- (10) AYUSO J, AYUSO M. Tomografía computarizada en el diagnóstico del pseudomixoma peritoneal. *Radiología* 1989; 31 (1): 48-52
- (11) JOLIS H, COULAM C M. CT of ascites : differential diagnosis. *AJR.* 1980; 135: 315-322.
- (12) MORENO D, TORIBIO I, ARGUELLES M, AHUADO M. Seudomixoma peritoneal secundario a cistoadenocarcinoma de apéndice. Comunicación de 2 casos. *Gastroenterol Hepatol.* 1992; 15: 401-404.
- (13) YOUNG R H, GILKS C B, SCULLY R E. Mucinous tumors of the appendix associated with mucinous tumors of the ovary and pseudomixoma peritonei. A clinicopathological analysis of 22 cases supporting an origin in the appendix. *Am J Surg Pathol.* 1991, 15 (5): 415-429.
- (14) SEIDMAN J, ELSAYED A, SOBIN L, TAVASSUU F. Association of mucinous tumors of the ovary and appendix. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17: 22-34.
- (15) PRIETO M I, PÉREZ J P, HARDISSON D, PALENZUELA J L, AYUELAS S, LARRAURI J, GRANADO A. Cistadenoma mucinoso del apéndice a tumor mucinoso de ovario. *Cir Esp.* 1997 ; 61 (5): 345-347.
- (16) NOGALES F F, CABALLERO T, FERNÁNDEZ P L, LINARES J, RUIZ-AVILA I. Pseudomixoma peritonei et ovarii associated with sequential ovarian and appendicular tumors and acromegaly. *Gynecol Oncol.* 1991; 40 (1): 78-80.
- (17) SMITH J W, KEMENY N, CALWELL C, BANNER P, SIGURDSON E, HOYOS H. Pseudomyxoma peritoneo of appendiceal origin. The Memorial Sloan – Ketterin Cancer Center experience. *Cancer* 1992; 70: 396-401.
- (18) SUGARBAKER P H. Cudoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy with peritoneal spread of cistoadenocarcinoma. *Acta chir (Ew J Surg Supl).* 1991; 561: 75-82.

- (19) SUGARBAKER P H. Pseudomyxoma peritonei. A cancer whose biology is characterized by a redistribution phenomenon. *Ann Surg.* 1994; 219: 109-111
- (20) J.T. O'CONNELL, J.S. TOMLINSON, A.A. ROBERTS, MCGONIGLE AND BARSKY. Pseudomyxoma Peritonei is a disease of MUC-2 expressing goblet cells. *American Journal of Pathology*, Vol. 161, No. 2 August 2002.
- (21) RONNETT BM, ZAHN, KUMARMAN RJ, et al. Disseminated peritoneal adenocarcinomatosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. *Am J Surg Pathol* 1995;19: 1390-1408.
- (22) WITKAMP A.J, DE BREE E, KAAG, SLOOTEN, COEVORDEN. Extensive surgical cytoreduction and intraoperative hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg* 2001 August 1988;8:1130
- (23) SASAKI A, TERASHIMA M, OKAMOTO K, IKEDA K, TAKAGANE A, TAKIYAMA I, SHIMADA. Intraperitoneal administration of a combined 5-FU and MMC therapy for pseudomyxoma peritonei. *Gan To Kagaku Ryoho.* 1999 Oct;26(12):1828-1831.
- (24) FRIED AM, KENNEY CM, STIGERS KB: Benign pelvic masses: sonographic spectrum. *Radiographics* 16:321, 1996.
- (25) SUTTON CL, MCKINNEY CD, JONES JE: Ovarian masses revisited: radiologic and pathologic correlation. *Radiographics* 12: 853, 1992.
- (26) BELLER FK, biochemical identification of mucus of pseudomyxoma peritonei as the basis of mucolytic treatment. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155: 970-3.
- (27) ROBBINS SL, KUMAR V: Basic pathology 4 ed. W.B Saunders, 1987: 185,631.
- (28) RUDIGER GW, O SMERS M, VON M, WAGNER B, KUHN W. Preoperative evaluation of ovarian tumor in the premenopause by transvaginography. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175.
- (29) KURJARK A. PREDANIC M, KUPESIC-UREK S: Transvaginal color and pulsed Doppler assesment of adnexal tumor vascularity. *Ginecol Oncol* 1993: 50.
- (30) GHOSSAIN MA, Buy JN, Lignerés C, et al: Ephtelial tumors of the ovary: Comparison of MR and CT findings. *Radiology* 181: 863, 1991.
- (31) MAWHINNEY RR, Powell MC, Worthington BS, et al Magnetic resonance imaging of benign ovarian masses. *Br J Radiol* 61: 179, 1988.