

# Pseudomixoma Peritoneal

## UNITERMOS

*Pseudomixoma peritoneal; Peritonite mixomatosa; Ascite mucinosa*

**ALCEU MIGLIAVACCA\***  
**CARLOS CAUDURO SCHIRMER\*\***  
**ROBERTO LUIS SEBEN\*\*\***

## SINOPSE

*O pseudomixoma peritoneal é uma patologia rara caracterizada pelo acúmulo de material gelatinoso na cavidade abdominal, resultante da ruptura de uma lesão produtora de muco originária do apêndice ou do ovário. Uma revisão da literatura e o relato de um caso são apresentados se enfatizando os aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos desta entidade patológica.*

## INTRODUÇÃO

O pseudomixoma peritoneal (PP) é uma entidade clínica rara, caracterizada por ascite mucinosa e acúmulo de material gelatinoso na cavidade abdominal, geralmente secundário à ruptura de uma neoplasia produtora de muco de ovário ou a uma mucocele de apêndice. Werth, em 1884, foi quem relatou pela primeira vez um caso de pseudomixoma peritoneal em uma mulher com cisto ovariano roto. Em 1901, Fraenkel relatou o primeiro caso de PP em um homem com ruptura de mucocele de apêndice.

Neste artigo descreve-se um caso de PP com provável origem em adenocarcinoma de apêndice cecal em um homem. Realizou-se uma revisão da literatura sobre esta entidade patológica, enfatizando aspectos clínicos diagnósticos e terapêuticos.

## RELATO DO CASO

Um homem branco de 33 anos procurou atendimento pela primeira vez no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) em maio de 1983, com história de há seis meses haver iniciado com dor abdominal no baixo ventre, principalmente a esquerda, e aumento do volume abdominal acompanhado de astenia e perda de peso (12 kg em 4 meses). Submeteu-se a estudo radiológico simples de abdômen e ultra-sonográfico que revelaram presença de tumor sólido em quadrante inferior esquerdo com líquido livre na cavidade peritoneal. Um mês antes da baixa no HCPA submeteu-se a uma laparotomia exploradora em outro hospital, com biópsia do tumor, sendo o diagnóstico anatomopatológico de pseudomixoma de peritônio. Havia sido submetido à apendicectomia há sete anos não se realizando exame anatomopatológico do apêndice cecal na ocasião.

\* Professor Assistente do Departamento de Cirurgia Geral da Faculdade de Medicina da UFRGS; Cirurgião do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

\*\* Médico Cirurgião do Hospital de Pronto-Socorro de Porto Alegre. Ex-residente (R3) do Serviço de Cirurgia Geral do H.C.P.A. Especialista em Cirurgia Geral pelo Colégio Brasileiro de Cirurgiões.

\*\*\* Residente (R3) do Serviço de Cirurgia Geral do H.C.P.A. Especialista em Cirurgia Geral pelo Colégio Brasileiro de Cirurgiões.

Endereço para separatas: Carlos C. Schirmer. Rua Pedro Weingartner, 165 - Porto Alegre. CEP: 90410

Ao exame, na baixa, apresentava-se em regular estado geral, emagrecido. O abdômen era globoso, com ascite. Palpavam-se tumores de aproximadamente 10 cm e 5 cm de diâmetro na fossa ilíaca esquerda e flanco direito, respectivamente. Um estudo radiológico contrastado de intestino delgado, pré-operatório, evidenciou lesões expansivas com densidade de partes moles no abdômen, inferior, comprimindo e deslocando várias alças ileais.

Foi submetido à laparotomia em 22.03.83 com retirada parcial de massa tumoral contendo estruturas císticas e abundante material mixóide aderido ao estômago, intestino delgado, cólon e retroperitônio, pesando no total de 3750 g. Restaram duas pequenas massas envolvendo cólon terminal e retroperitônio.

O diagnóstico anatomopatológico foi de pseudomixoma de peritônio com hiperplasia linfóide em dois linfonodos examinados. Evolução pós-operatória sem intercorrências, recebendo alta no 9.º dia pós-operatório. Recebeu tratamento quimioterápico complementar em 16 sessões de 5-Fluoracil 1 g intraperitoneal, até novembro de 1984, quando abandonou o tratamento.

Retornou ao HCPA em maio de 1985 com quadro de suboclusão intestinal, com acentuada distensão abdominal. Um RX simples de abdômen evidenciou massas com densidade de partes moles delimitadas por tênues calcificações curvilíneas no hemi-abdômen esquerdo. O enema opaco mostrou compressão extrínseca do cólon em vários níveis, deslocando o retossigmóide posterior e lateralmente (Fig. 1).



Fig. 1 - Enema opaco evidenciando compressão extrínseca do cólon em vários níveis, deslocando o retossigmóide posterior e lateralmente.

Foi submetido à terceira laparotomia em 26.05.85, encontrando-se a cavidade abdominal extensamente comprometida por material gelatinoso, mixóide, de coloração amarelo-esverdeada, e múltiplas massas sólidas e císticas aderidas às vísceras (Fig. 2 e 3). Realizou-se hemicolectomia direita com íleo-transverso anastomose e retirada de material mixóide pesando no total 9500 g. O diagnóstico anatomopatológico foi de cistoadenocarcinoma mucoso, compatível com pseudomixoma de peritônio provavelmente originado de adenocarcinoma de apêndice cecal.

Iniciou-se nutrição parenteral total no 4.º dia pós-operatório. No 14.º dia pós-operatório apresentou quadro de obstrução intestinal, no 16.º dia fístula estercoral, entrou em desequilíbrio hidroeletrólítico e ácido-básico, vindo a falecer no 23.º dia de choque séptico, insuficiência renal aguda e pneumonia aspirativa.



Fig. 2 - Trans-operatório evidenciando comprometimento extenso da cavidade abdominal por massas sólidas e císticas aderidas às vísceras.

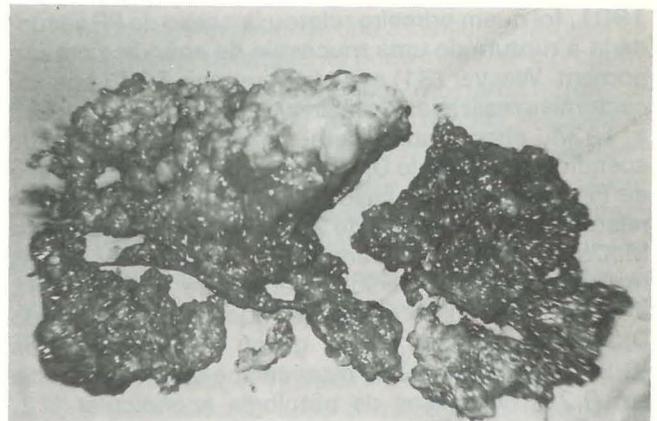


Fig. 3 - Fotografia mostrando peça cirúrgica, apresentando massas sólidas e císticas.

## COMENTÁRIOS

O Pseudomyxoma peritonei, também denominado de peritonite mixomatosa ou ascite mucinosa é um termo usado para descrever um síndrome clínica na qual ocorre acúmulo na cavidade peritoneal, de material gelatinoso que é quimicamente um ácido mucopolissacarídeo. A disseminação linfática, hepática ou extra-peritoneal é rara e os pacientes apresentam boa sobrevida. O peritônio e o omento apresentam-se comprometidos com múltiplos implantes de material mucinoso e gelatinoso, e a ascite gelatinosa é acen-tuada. A impressão inicial no transoperatório é a de que se trata de carcinomatose irressecável. As metástases viscerais e ou ganglionares são extremamente raras (2, 30).

Há relatos de que o PP pode originar-se em ovários, apêndice cecal, corpo de útero, adenocarcinoma mucinoso de intestino, carcinoma mucinoso do tipo uracal, cisto mucóide onfalomesentérico de umbigo e carcinoma mucinoso de ducto biliar comum (1, 16). Na grande maioria dos casos origina-se de tumores produtores de muco de ovário e de apêndice cecal (3, 9, 19, 20, 21, 23, 31). Em mulheres, a grande maioria dos casos origina-se de cistoadenoma ou cistoadenocarcinoma mucinoso de ovário. O carcinoma mucinoso de ovário é geralmente bilateral e quando PP é encontrado, bilateralidade deve ser afastada. O envolvimento concomitante de ovário e apêndice cecal não é incomum. Em homens, o PP é geralmente devido à ruptura de uma mucocele de apêndice cecal, contudo, muitas vezes a origem não é reconhecida.

Como Weaver (31) notou em sua revisão em 1937, mucocele benigna de apêndice foi primeiramente reconhecida por Rokitansky em 1842 e foi mencionada posteriormente por Virchow em 1863. Werth em 1884 foi quem primeiro descreveu a presença de material gelatinoso na cavidade peritoneal secundária à ruptura de um cisto mucinoso de ovário e denominou a condição de PP, já que o material se diferenciava quimicamente da mucina. Fraenkel, em 1901, foi quem primeiro relatou um caso de PP secundário à ruptura de uma mucocele de apêndice em um homem. Weaver (31) em 1937 relatou 6225 apendicectomias realizadas no Hollywood Hospital, de 1925 a 1934, encontrando sete casos de mucocele de apêndice, perfazendo 0,11% dos casos, com um caso de PP. O número de casos de mucocele de apêndice relata] os na ocasião era de 256. Em 1940 Woodruff e McDonald (31) revisaram 45.000 apendicectomias realizadas na Mayo Clinic no período de 1914 a 1938 e encontraram 146 casos de mucocele, perfazendo 0,32% dos casos. Neste grupo houve 10 casos (6,8%) de PP. Mucocele de apêndice ocorre em média em 0,2% dos casos de patologia apendicular (12, 31). Rosenfeld (27), em 1949, revisou 500 casos de PP, sendo a origem ovariana quatro vezes mais frequente que a apendicular. Em 1954 Cariker (5) revisou 355 casos de tumores mucinosos de ovário da Mayo Clinic encontrando 138 malignos. Dos 138 casos, 39 (28%) desenvolveram PP. Nenhum caso do

grupo benigno desenvolveu PP. Em 1961 Shanks (29) descreveu 13 casos de PP (12 de origem ovariana e 1 em apêndice), sendo que 83% originaram-se de cistoadenomas benignos de ovário. No Brasil, Mirra e cols. (22) fazem referência a 17 casos de PP descritos até 1963, sendo quatro descritos pelos autores. Na série Parsons (26), o PP originou-se em 8,8% dos casos de mucocele de apêndice e na série de Gibbs (10) em 10% dos casos.

O Pseudomyxoma peritonei em muitos casos origina-se da disseminação intraperitoneal de um processo maligno (5, 17, 26). Em alguns casos a ruptura e ou a invasão direta da cápsula do tumor é responsável pela disseminação intraperitoneal de células tumorais malignas e o subsequente desenvolvimento de pseudomixoma. Contudo, outros casos têm sido relatados nos quais nem a ruptura nem a invasão tumoral estavam presentes e mesmo assim PP desenvolveu-se (19). Tem sido proposto que a ruptura e a progressiva descarga de mucina para o peritônio podem iniciar um processo de metaplasia peritoneal com o epitélio de revestimento peritoneal passando a secretar mucina (8). Contudo, esta teoria não foi confirmada. Sandenberg e cols. (28) sugerem que o método de disseminação da neoplasia intraperitoneal não se dá pela implantação de fragmentos de epitélio secretor de mucina, mas resulta de mucinificação heterotópica no mesotélio é uma substância não identificada presente no líquido mucinoso.

O desaparecimento das lesões no peritônio à reexploração abdominal, após cirurgia para remoção da fonte de mucina, sugere que os implantes representam uma reação do peritônio à mucina (4). A remoção da fonte de mucina é acompanhada pela regressão e retorno do peritônio ao normal. Outra teoria aceita para explicar a patogênese da doença é a de que células epiteliais com atividade secretora seriam carreadas com o líquido mucinoso, implantando-se no peritônio e continuando a secretar mucina, porém sem tendência invasora e caráter neoplásico.

Woodruff e McDonald (32) defendem a idéia de que o PP é uma forma de carcinomatose. O achado de canalículos intracitoplasmáticos nas células do PP vem em defesa dos investigadores que acreditam que esta entidade representa uma lesão maligna a despeito da aparência benigna das células epiteliais presentes na mucina (7), já que a presença de inclusões citoplasmáticas semelhantes a canalículos é diagnóstico de adenocarcinoma.

Macroscopicamente o PP caracteriza-se pelo comprometimento das estruturas da cavidade abdominal e pélvica por massas tumorais que são espessas, gelatinosas, translúcidas e aderentes, em grau variável, às vísceras comprometidas. Todo o peritônio pode ser comprometido. As lesões peritoneais consistem de tecido de granulação edematoso com abundante mucina e hemorragia focal. Epitélio produtor de mucina revestindo os implantes pode ser ocasionalmente encontrado ao exame microscópico mas muitas vezes está ausente e várias áreas necessitam ser exa-

minadas para demonstrar as células epiteliais nos implantes.

A média de idade na época do diagnóstico situa-se em torno dos 50 anos, com a maioria dos pacientes estando na faixa dos 40 a 70 anos (9, 17). As mulheres são afetadas mais comumente que os homens numa relação de 3-4/1. Dor abdominal é a queixa principal estando presente em cerca de 50% dos casos, mas alguns pacientes são completamente assintomáticos. Distensão abdominal e perda de peso são outras queixas. Muitos pacientes apresentam-se ao exame com uma massa abdominal ou pélvica palpável. Pode se apresentar primeiramente como obstrução intestinal ou apendicite aguda. Hydle (15) relata um caso de PP no qual o diagnóstico foi estabelecido no transoperatório de herniorrafia inguinal.

O diagnóstico pré-operatório do PP foi limitado no passado a achados clínicos e radiológicos inespecíficos. O exame que pode em alguns casos revelar o diagnóstico é o estudo radiológico simples de abdômen. A presença de calcificações curvilíneas difusas, apesar de não ser frequente, é característica mas não patognômica de PP (6). Provavelmente são necessários vários anos para sua formação. Outras lesões de origem ovariana como o cistoadenocarcinoma papilífero e o gonadoblastoma frequentemente contêm depósitos calcificados ou corpúsculos psamonatosos. As calcificações podem ser encontradas não somente no tumor primário mas também nos seus implantes peritoneais. Neste tipo de calcificação a imagem é amorfa, difusa e salpicada, um pouco mais densa que as partes moles normais. Outras condições que podem estar associadas a calcificações curvilíneas são a peritonite tuberculosa e o granuloma peritoneal por óleo (6).

Estudos radiológicos contrastados do trato gastrointestinal no PP são inespecíficos, comumente apresentando-se normais ou então demonstrando compressão extrínseca determinada obstrução mecânica do intestino (Fig. 2).

A ultra-sonografia demonstra a presença de massas císticas multiloculadas deslocando as alças intestinais (13). A Tomografia computadorizada (CT) é o exame pré-operatório de maior valor no estabelecimento do diagnóstico preciso do PP. CT evidenciando a presença de cistos de parede fina de baixa densidade e pseudoascite é muito sugestivo porém não específico de PP (24). Os Pseudocistos extra-pancreáticos na pancreatite, ou a ascite loculada podem mimetizar os achados tomográficos no PP. O diagnóstico de PP deve ser considerado se a imagem do fígado mostra distorções devido a implantes peritoneais adjacentes ou coleções líquidas de baixa densidade simulando ascite septada (24).

A paracentese abdominal pode fornecer material gelatinoso amarelo-esverdeado sugestivo de PP, mas na maioria dos casos ela é negativa devido a alta viscosidade do líquido de ascite (18).

## TRATAMENTO

A maioria dos autores concordam que o tratamento primário do PP é cirúrgico, independente da origem do mesmo (1, 9, 11, 19, 23). O tratamento cirúrgico agressivo no PP tem mostrado os melhores resultados em termos de prognósticos (18), enquanto os agentes alquilantes intraperitoneais podem ser de valor (18, 19). A radioterapia tem mostrado ser de nenhum valor (9, 19), enquanto a quimioterapia sistêmica é geralmente de pequeno uso não obtendo bons resultados (17, 19). O estrógeno pode ser de valor em pacientes pós-menopausa com pseudomixoma de origem ovariana (19).

Long (19) preconiza a completa retirada do omento e de toda a mucina, melhor conseguida pela remoção manual e uso de compressas secas, seguido de lavagem copiosa da cavidade peritoneal com solução salina, o que tornaria as células colunares mais vulneráveis aos agentes alquilantes. Há boas evidências suportando uma conduta cirúrgica agressiva no tratamento do PP. Bernhardt e Young (3) relatam o valor de repetidas laparotomias para remoção de pseudomucina. Um de seus pacientes foi submetido a 8 laparotomias num período de 15 anos. Os tumores sólidos devem ser ressecados tanto quanto possível. Em casos de mucocele de apêndice, a apendicectomia ou a colectomia direita devem ser realizadas, dependendo do grau de extensão local da doença. Nos casos de mucocele confinada ao apêndice cecal, a apendicectomia é o suficiente. Em mulheres, a ooforectomia bilateral e a apendicectomia devem ser realizadas, já que em metade dos casos há comprometimento bilateral dos ovários por tumor e em alguns casos o apêndice cecal é concomitantemente envolvido, havendo portanto dificuldade em estabelecer a verdadeira origem (9, 18). Nos casos mais precoces, a revisão da cavidade deve ser meticulosa na procura de tumores concomitantes e ou outra origem que não a ovariana e a apendicular (26).

Há boas evidências de que a instilação intraperitoneal de um agente alquilante pode melhorar o prognóstico (4, 19, 25). Mecloretamina, mostarda nitrogenada, 5-Fluoracil e thiotepa têm sido usadas. A superioridade de múltiplos procedimentos cirúrgicos e de agentes alquilantes intraperitoneais é aparente (19). A quimioterapia sistêmica suplementar não tem mostrado ser de valor e a radioterapia pode ser perigosa, já que pode causar fibrose e obstrução intestinal, além da ação deletérea da radiação sobre as vísceras abdominais.

Green e cols. (11) trataram um paciente com repetidas paracenteses após o muco gelatinoso ser liquefeito pela instilação intraperitoneal de dextrose à 5% em água, tornando-o facilmente removido pela paracentese, com bom resultado. Este é um meio paliativo efetivo, evitando o risco de sucessivas laparotomias.

## PROGNÓSTICO

Nos casos de PP de origem benigna como mucocele de apêndice o prognóstico é melhor em relação aos casos de origem em adenocarcinoma muco-secretor de ovário, apêndice ou cólon. Os casos de origem maligna e com grande disseminação peritoneal vão ao óbito com maior rapidez (29). O uso de agentes alquilantes intraperitoneais prolonga a sobrevida (9, 18, 19).

Fernandez e Daly (9) revisaram 38 casos, do An-

derson Hospital Houston de 1954 a 1978, com os vários regimes terapêuticos empregados proporcionando uma freqüência de sobrevida de 54% em 5 anos e 18% em 10 anos. A doença local e regional foi a causa da morte em 68% dos casos e nenhum paciente faleceu de doença metastática. Long e cols. (19) na sua série de 17 pacientes obteve 45% de sobrevida em 5 anos e 40% em 10 anos. As "causas mortis" mais freqüentes são: obstrução intestinal e formação de fístulas intestinais.

## SUMMARY

Pseudomyxoma peritonei is a massive gelatinous accumulation in the peritoneal cavity. It is an unusual condition secondary to the rupture of a primary lesion

in the ovary or appendix. A review of the literature and a case report are presented. Clinical aspects, diagnostic methods and therapeutic procedures are discussed.

## BIBLIOGRAFIA

01. ANASTASSIADES, O. Th.; TSARDAKAS, E.; RIGAS, A. Pseudomyxoma peritonei arising from a mucinous adenocarcinoma of the sigmoid colon. *International Surgery*, 58:799-800, 1973.
02. BERGE, T. "Mucocele appendicis" with pseudomyxoma peritonei and pulmonary metastases. *Acta Path Microbiol Scan*, 60: 483-6, 1964.
03. BERNHARDT, H. & YOUNG, J.M. Mucocele and pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. Clinicopathologic aspects. *Am J Surg* 109: 235-241, 1965.
04. BYRON, R.L. et alii. The management of pseudomyxoma peritonei secondary to ruptured mucocele of the appendix. *Surg Gynecol Obstet*, 122: 509-12, 1966.
05. CARIKER, M. & DOCKERTY, M. Mucinous cystoadenomas and mucinous cystoadenocarcinomas of the ovary. A clinical and pathological study of 355 cases. *Cancer*, 7: 302-10, 1954.
06. DOUDS, H.N. & PITT, M.J. Calcified rims: characteristic but uncommon radiologic finding in pseudomyxoma peritonei. *Gastrointest Radiol*, 5: 263-6, 1980.
07. ELESNA, S.O.; MEDLINE, A.; TAYLOR, B. Mucocele of the appendix: pseudomyxoma peritonei and intracytoplasmic canalculus-like structure. *Human Pathology*, 12: 280-6, 1981.
08. EVANS, R.W. & MURPHY, A.F. Pseudomyxoma peritonei associated with an appendix obstructed by an argentaffinoma (carcinoid) in a male. *Brit. j. Surg.* 47: 166-72, 1959.
09. FERNANDEZ, R.N. & DALY, J.M. Pseudomyxoma peritonei. *Arch Surg*, 115: 409-13, 1980.
10. GIBBS, N.M. Mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the vermiform appendix with particular reference to mucocele and pseudomyxoma peritonei. *J. Clin Path*, 26: 413-21, 1973.
11. GREEN, N.; GANCEDO, H.; SMITH, R.; BERNETT, G. Pseudomyxoma peritonei — Momoperative management and biochemical findings. A case report. *Cancer*, 36: 1834-7, 1975.
12. GRODINSKY, M. & RUBNITZ, A.S. Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. A clinical review and experimental study, with case report. *Surg Genicol Obstet*, 73: 345-54, 1941.
13. HANN, L.; LOVE, S.; GOLDBERG, R.P. Pseudomyxoma peritonei: preoperative diagnosis by ultrasound and computed tomography. A case report. *Cancer*, 52: 642-4, 1983.
14. HO, C.C. Pseudomyxoma peritonei — a case report. *Med J Malaysia*, 34: 375-8, 1980.
15. HYDLE, I.; and OFSTAD, E. Pseudomyxoma peritonei. Case report. *J Oslo City Hosp*, 28: 9-12, 1978.
16. JONES, D.H. Pseudomyxoma peritonei. *Brit J Clin Pract*, 19: 675-9, 1965
17. LIMBER, G.K.; KING, R.E.; SILVERBERG, S.G. Pseudomyxoma peritonei. A report of ten cases. *Ann Surg*, 178: 587-93, 1973.
18. LITTLE, J.M.; HALLIDAY, J.P.; GLENN, D.C. Pseudomyxoma peritonei. *Lancet*, 2: 659-63, 1969.
19. LONG, R.T.L.; SPRATT, J.S.; DOWLING, E. Pseudomyxoma peritonei. New concepts in management with a report of seventeen patients. *Am J Surg*, 117: 162-9, 1969.
20. MASSON, J.C. & HAMRICK, R.A. Pseudomyxoma peritonei of ovarian origin: an analysis of thirty cases. *Surg Clin N Amer*, 10: 61-75, 1930.
21. MEYER, C.; CALDEROLI, H.; ALEXIOU, D.; HOLLENDER, L.F. Mucocele appendiculaire et pseudo-myxome peritoneal. *Acta Chir Belg*, 75: 331-40, 1976.
22. MIRRA, A.P. et alii. Pseudomixoma peritoneal. Considerações anatomo-clínicas sobre quatro casos. *Arq Oncol*, 5: 231-41, 1963.
23. MOHANDAS, D.; SARATCHANDRA, R.; and BHASKAR, A.G. A case of pseudomyxoma peritonei. *Am J Proctol*, 22: 44-6, 1971.
24. NOVETSKY, G.J. et alii. Pseudomyxoma peritonei. Case report. *J Comput Assist tomogr*, 6: 398-9, 1982.
25. OSBORN, C.L. Pseudomyxoma peritonei: a report of seven cases. *Gynecol Oncol*, 1 195-202, 1973.
26. PARSONS, J.; GRAY, G.F.; THORBJARNARSON, B. Pseudomyxoma peritonei. *Arch Sug*, 101: 545-9, 1970.
27. ROSENFELD, E.D. Peritoneal pseudomyxoma: 4 unusual cases. *Arch Pathol*, 48: 255-73, 1949.
28. SANDENBERGH, H.A. & WOODRUFF, J.D. Histogenesis of pseudomyxoma peritonei. Review of 9 cases. *Obstet Gynecol*, 49: 339-45, 1977.
29. SHANKS, H.G.I. Pseudomyxoma peritonei. *J Obstet Gynaecol*, 68: 212-24, 1961.
30. VELO BELLVER, J.L. et alii. Pseudomixoma peritoneal por tumor digestivo. *Rev Esp Enf Ap Digest*, 55: 453-62, 1979.
31. WEAVER, C.H. Mucocele of appendix with pseudomucinous degeneration. *Am J Surg*, 36: 523-6, 1937.
32. WOODRUFF, R. & MCDONALD, J.R. Benign and malignant cystic tumors of the appendix. *Surg Gynecol Obstet*, 71: 750-55, 1940.