

# ADENOCARCINOMA DO APÊNDICE CECAL COM PSEUDOMIXOMA PERITONEAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

## APPENDIX CECAL ADENOCARCINOMA WITH PSEUDOMYXOMA PERITONEI - CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ÉLCIO ROBERTO DUARTE<sup>1</sup>, FELIPE NUNES FIGUEIRAS<sup>2</sup> E MÁRCIO LUÍS DUARTE<sup>3</sup>

### RESUMO

*O pseudomixoma peritoneal é uma patologia rara com incidência de 01 caso por 1.000.000 de pessoas/ano, com apresentação variável, sendo considerado uma “falsa neoplasia mucinosa do peritônio” que se caracteriza como um acúmulo de material mucinoso proveniente de células secretoras de uma neoplasia ovariana. Possui como principais diagnósticos diferenciais: carcinomatose peritoneal, linfoma disseminado, peritonite bacteriana, cistoadenocarcinoma ovariano volumoso, massa necrótica intra-abdominal (ex: lipossarcoma), pancreatite com pseudocisto, tuberculose abdominal e, raramente, mesotelioma peritoneal. A maioria dos estudos conclui que os achados ecográficos principais desta patologia são a irregularidade da margem hepática e a presença de ascite septada.*

**PALAVRAS-CHAVE:** PSEUDOMIXOMA PERITONEAL, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRRAFIA

### ABSTRACT

*Pseudomyxoma peritonei is a rare condition with a reported incidence of one case per million population per year, with variable presentation, being considered a “false mucinous tumor of the peritoneum” which there is an accumulation of gelatinous material within the peritoneum from seeding of mucin-secreting cells from an ovarian tumor. The differential diagnosis of pseudomyxoma peritonei includes peritoneal carcinomatosis, disseminated lymphoma, acute bacterial peritonitis, large ovarian cystadenocarcinoma, necrotic tumor filling the abdominal cavity (e.g.: liposarcoma), pseudocysts with pancreatitis, abdominal tuberculosis and, more rarely, primary peritoneal mesothelioma. Most studies agree on the highly typical sonographic findings of pseudomyxoma peritonei, such as scalloping of the liver margin and ascitic septations.*

**KEYWORDS:** PSEUDOMYXOMA PERITONEI, DIAGNOSIS, ULTRASONOGRAPHY

### INTRODUÇÃO

A caracterização do pseudomixoma peritoneal (“jelly belly”) ocorre na presença de extenso acúmulo de material mucinoso na cavidade peritoneal<sup>1-3</sup>. É considerada uma patologia rara, com incidência de 01 caso por 1000000 de pessoas/ano, ocorrendo discreta predileção em sexo feminino (75% dos casos)<sup>1,2,4</sup>. Ao diagnóstico, a média de idade dos pacientes é de 49 anos (variando entre 23-83 anos)<sup>2</sup>.

A queda do estado geral ocorre muito previamente ao diagnóstico desta patologia. Durante a evolução desta

patologia, quadros agudos são frequentes, apresentando sintomas inespecíficos, tais como dor abdominal e distensão abdominal<sup>5</sup>. Febre, anorexia, náuseas e vômitos podem estar associados. Pode mimetizar um quadro clínico de apendicite ou como distensão abdominal e perda de peso<sup>1,6,7</sup>. Ocasionalmente, pode apresentar como uma massa ovariana em mulheres ou hérnia inguinal em homens como quadro clínico inicial<sup>1</sup>. Apesar de rara, a ruptura de mucocele pode ocorrer de forma assintomática ou somente como distensão abdominal indolor<sup>6</sup>.

1. Clínica Brasil Imagem, Santos

2. Santa Casa da Misericórdia de Santos, Santos

3. Hospital São Camilo, São Paulo

O pseudomixoma peritoneal é considerado uma “falsa neoplasia mucinosa do peritônio” que se caracteriza como um acúmulo de material mucinoso proveniente de células secretoras de uma neoplasia ovariana. Entretanto, as evidências atuais apontam que o pseudomixoma peritoneal pode ser derivado de uma lesão apendicular rompida, uma mucocele, uma hiperplasia apendicular ou um adenocarcinoma, mas pode apresentar origem indeterminada<sup>5</sup>.

Ocasionalmente pode se originar do pâncreas, cólon, mama, endométrio, carcinoma do ducto biliar comum, úraco e ducto onfalomesentérico<sup>3</sup>; disseminação linfática ou extra-peritoneal do tumor é rara<sup>6</sup>. Alguns estudos demonstram um sincronismo entre neoplasias ovarianas e apendiculares em 90% dos pacientes<sup>7</sup>. Os locais mais comuns de implantação tumoral são omento maior, aspecto inferior da cúpula diafragmática direita, espaço retro hepático direito, goteira parietocólica esquerda, ligamento de Treitz e assoalho pélvico<sup>3</sup>.

Possui como principais diagnósticos diferenciais: carcinomatose peritoneal, linfoma disseminado, peritonite bacteriana, cistoadenocarcinoma ovariano volumoso, massa necrótica intra-abdominal (ex: lipossarcoma), pancreatite com pseudocisto, tuberculose abdominal e, raramente, mesotelioma peritoneal<sup>3</sup>.

A carcinomatose mucinosa tende a envolver a mama mais frequentemente com derrames pleurais ou massas e, também, pode ser acompanhada por linfadenopatia mesentérica ou retroperitoneal, massa omental e invasão em órgãos parenquimatosos<sup>2</sup>. Em contraste, o pseudomixoma peritoneal normalmente não invade órgãos viscerais ou se dissemina pelas vias linfática ou hematológica<sup>2</sup>. A extensão pleural de pseudomixoma peritoneal é rara e pode ser a consequência de cirurgia citoredutora e peritonectomia subfrênica ou comunicação pleuroperitoneal congênita<sup>2</sup>.

## RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 69 anos, caucasiana, procedente de Peruíbe, com queixa de leve distensão abdominal que piora após refeições copiosas. Refere perda de peso de 4Kg em um mês. Relata também discreta falta de ar, sem hemoptise ou outras alterações. Ao exame físico, abdome encontra-se indolor, levemente distendido e diminuição do murmúrio vesicular bilateralmente. Nega etilismo, tabagismo ou uso de drogas ilícitas. Nega ter realizado quimioterapia ou radioterapia. Pais e familiares saudáveis.

Já com diagnóstico de pseudomixoma peritoneal feito por estudo anátomo-patológico e imuno-histoquímico após cirurgia para retirada do útero, ovário esquerdo, apêndice cecal e grande omento. Apresentou origem no apêndice cecal – adenocarcinoma mucossecretor que infiltrava tecido adiposo e muscular, além de prover metástase para o grande

omento. Realizada ultrassonografia do abdome para acompanhamento do caso.

A ultrassonografia demonstrou (figuras 1 e 2):

- Esplenectomia
- Moderada Ascite
- Duas massas hipocogênicas, heterogêneas, trabeculadas, complexas, com aspecto gelatinoso, mal delineadas e irregulares, uma localizada no epigástrio estendendo-se até o hipogástrio e outra na região anaxial direita, sem vascularização ao estudo com Doppler.

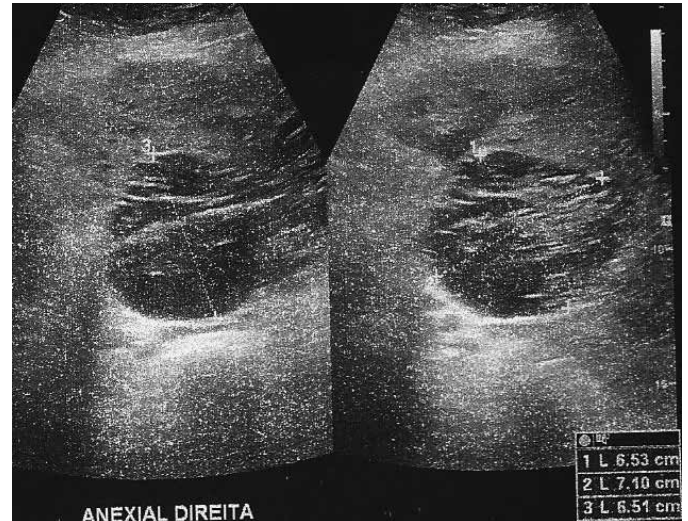


Figura 1: Massa heterogênea na região anaxial direita



Figura 2: Volumosa massa heterogênea no epigástrio

Realizada ressonância magnética (RM) abdominal, que demonstra (figuras 3-5):

- Formação nodular sólido-cística na região anexial direita
- Formação de aspecto cístico/"gelatinosa" septada envolvendo o peritônio com endentações na superfície hepática e espessamento nodulariforme do ligamento falciforme.
- Formações compatíveis com pseudomixoma peritoneal.

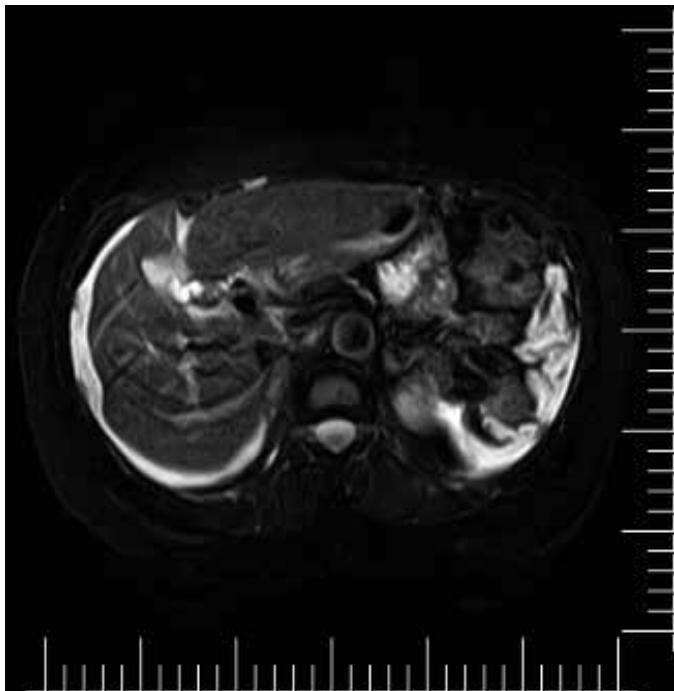


Figura 3: RM em T2 FAT SAT demonstrando edentações na superfície hepática

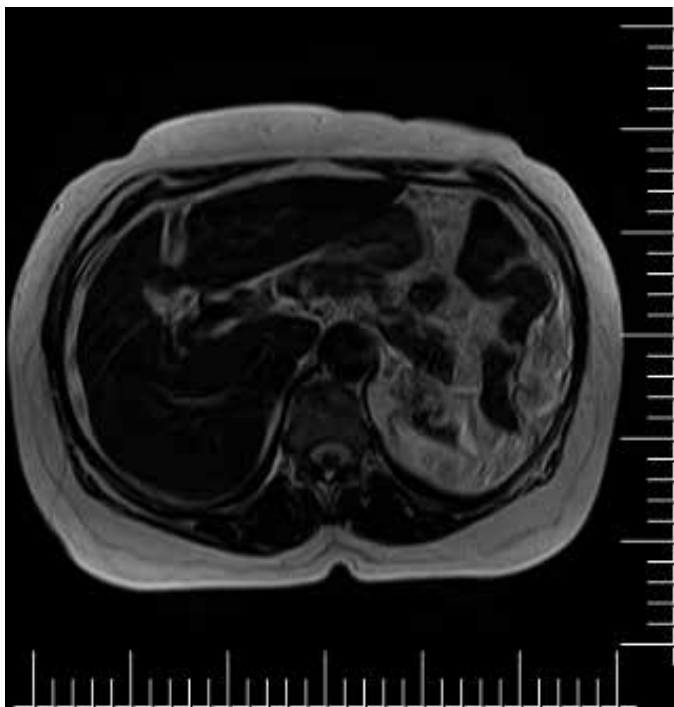


Figura 4: RM em T2 demonstrando formação de aspecto cístico/"gelatinosa" septada envolvendo o peritônio

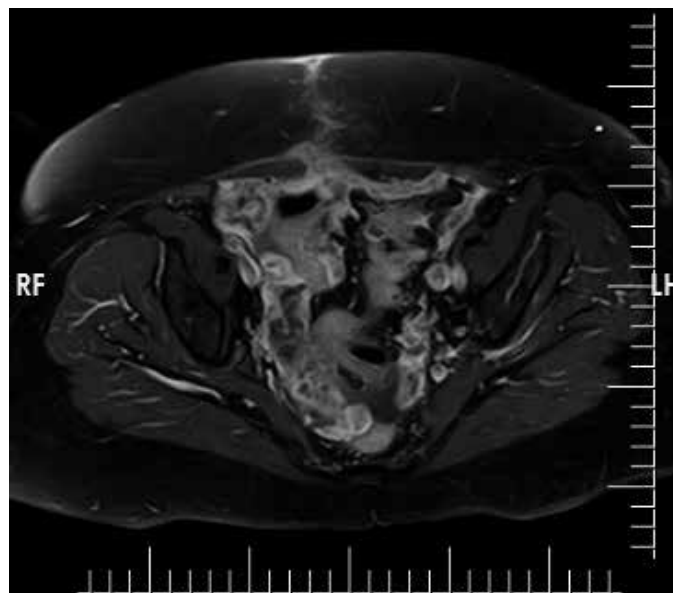


Figura 5: RM em T1 pós-contraste demonstrando formação nodular sólido-cística na região anexial direita

## DISCUSSÃO

A apresentação desta patologia é variável. Em muitos casos, seu diagnóstico é realizado acidentalmente por laparotomia, com suspeita pré-operatória de apendicite ou neoplasia ovariana<sup>1</sup>. Sobrevida de 50% em cinco anos<sup>6,7</sup>.

Os achados radiográficos são similares àqueles de uma ascite volumosa. O raio-x abdominal demonstra um aumento da opacidade generalizada, com perda da definição dos órgãos intra-abdominais e obliteração do músculo psoas maior<sup>2,3,5</sup>. Coleções focais de mucina no espaço infra-hepático direito podem obscurecer o bordo hepático inferior chegando a deslocar a ponta do fígado medialmente (sinal de Hellmer). Esporadicamente, calcificações tênues, amorfas ou curvilíneas podem ser visualizadas aos raios-x<sup>2</sup>.

Estudos com meios de contraste foram úteis apenas em demonstrar a falta envolvimento da luz intestinal com o pseudomixoma, que é uma malignidade que tende a não invadir ou metastatizar.

Entretanto, as estruturas císticas nas cavidades peritoneal e retroperitoneal podem causar deslocamento importante das estruturas adjacentes por mecanismo de pressão extrínseca<sup>3</sup>.

Apesar de ascite ser eventualmente confundida com o pseudomixoma peritoneal, as diferenças entre essas duas entidades são evidentes: o segmento intestinal desloca-se anteriormente e desloca-se livremente na presença da ascite, por outro lado, no pseudomixoma a massa abdominal encontra-se fixa e seu posicionamento habitual está entre a parede abdominal anterior e os segmentos intestinais<sup>1</sup>.

Na ultrassonografia, o intestino é comumente deslocado centralmente e posteriormente no pseudomixoma peritoneal

e pode apresentar um padrão de “céu estrelado” em que o centro da lesão apresenta padrão de focos ecogênicos cercado por um fluido gelatinoso hipocogênico<sup>2,4,7</sup>. Esses focos ecogênicos centrais são fixos, tendo como diagnóstico diferencial focos proteináceos, fibrinosos ou produtos de degradação da hemoglobina<sup>2</sup>. A ultrassonografia pode ser útil ainda na paracentese e para o seguimento do paciente<sup>7</sup>.

O líquido ascítico contém septos ecogênicos com camadas laminares (aspecto de casca de cebola), refletindo a disposição concêntrica da mucina na cavidade peritoneal, típico de líquido viscoso ou gelatinoso. As septações (bordos de nódulos mucinosos), juntamente com a estratificação líquida observável, são patognômicos do pseudomixoma peritoneal, apesar de também terem sido descritas em ascites infecciosas e em raras neoplasias peritoneais malignas<sup>8</sup>. Massas de focos ecogênicos focais ou de aspecto laminar que demonstram o acometimento do omento e do peritônio parietal também podem estar presentes<sup>2</sup>.

A maioria dos estudos conclui que os achados ecográficos principais desta patologia são a irregularidade da margem hepática e a presença de ascite septada<sup>1,2,4,7</sup>. Áreas anecóicas no peritônio espessado possuem alta acurácia diagnóstica, sendo reveladas mais claramente com um transdutor de alta frequência<sup>5</sup>. É sugerido que pseudomixoma peritoneal benigno e maligno possuem características distintas ao ultrassom. A irregularidade hepática é comumente encontrada nos casos de adenomucinosose, porém não ocorre nos casos de adenocarcinomatose<sup>1</sup>.

Quatro características de imagem são comuns ao estudo tomográfico<sup>5</sup>:

- Deslocamento posterior de alças intestinais devido a múltiplas massas de aspecto denso com calcificações de permeio.
- Infiltração difusa da cavidade peritoneal com aspecto similar a ascite septada.
- Múltiplas lesões hipodensas intrahepáticas.
- Irregularidade dos órgãos abdominais devido a pressão extrínseca dos implantes peritoneais adjacentes.

A ressonância magnética pode ser mais útil do que a tomografia computadorizada, principalmente para avaliar a invasão visceral, rara por tumores mucinosos<sup>5</sup>. Massa cística com septos espessados e alto sinal nas imagens ponderadas em T1, em comparação com a água pode ser observada. Alguns autores relatam que as imagens ponderadas em T2 fornecem excelente diferenciação do tecido normal, permitindo boa diferenciação de implantes peritoneais e líquido ascítico, uma vez que o tecido normal tem sinal ligeiramente mais elevado que o da gordura, sendo menos intenso que o da ascite<sup>3</sup>.

O tratamento do pseudomixoma peritoneal varia entre os serviços<sup>1</sup>. Cirurgia agressiva com irrigação intensa da cavidade peritoneal com solução de dextrose morna parece ser o tra-

tamento de escolha. Radioterapia e quimioterapia adjuvantes também são utilizadas<sup>6</sup>. Comumente, na laparotomia, a hemicolectomia direita é realizada. A fim de prevenir a recorrência, ressecção dos ovários e do apêndice cecal deve ser realizada em todas as pacientes do sexo feminino, quando o foco de origem não for encontrado<sup>5</sup>. As taxas de recorrência de pseudomixoma peritoneal são elevadas (76% de todos os pacientes)<sup>1</sup>.

## CONCLUSÃO

A ultrassonografia realizada por médico experiente e direcionada é eficaz em distúrbios de diferenciação em pacientes com ascite e implantes peritoneais disseminados. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética são métodos de imagem que auxiliam, mas são mais caros e de difícil realização em casos na unidade de terapia intensiva (UTI).

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Khan S, Patel AG, Jurkovic D. Incidental ultrasound diagnosis of pseudomixoma peritonei in an asymptomatic woman. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 410–2.
2. Levy AD, Shaw JC, Sobin LH. Secondary tumors and tumorlike lesions of the peritoneal cavity: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics* 2009; 29:347–73.
3. Moreira LBM, Melo ASA, Pinheiro RA, Crespo SJV, Marchiori E. Pseudomixoma peritoneal: aspectos tomográficos e na ressonância magnética – Relato de três casos. *Radiol Bras* 2001;34(3):181–6.
4. Que Y, Tao C, Wang X, Zhang Y, Chen B. Pseudomixoma peritonei: some different sonographic findings. *Abdom Imaging* 201;37:843–8.
5. Jivan S, Bahal V. Pseudomixoma peritonei. *Postgrad Med J* 2002;78:170–2.
6. Liu L, Sun L, Wang J, Ji G, Chen B, Zhang H. Ovarian cystadenocarcinoma and pseudomixoma Peritonei. *BMJ Case Reports* 2010.
7. Hanbidge AE, Lynch D, Wilson SR. US of the Peritoneum. *Radiographics* 2003; 23:663–85.
8. Appelman Z, Zbar AP, Hazan Y, Ben-Arie A, Caspi B. Mucin stratification in pseudomixoma peritonei: a pathognomonic ultrasonographic sign. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 95–7.