

# Pseudomixoma peritoneale associato a cistoadenoma mucinoso dell'appendice



Ann. Ital. Chir., LXXIII, 3, 2002

C. Di Martino, C. Buonocore, E. Marziano,  
F. Treglia, O. Papa, C. Cristini

Ospedale di Colferro  
ASL Roma G.  
Divisione di Chirurgia  
Direttore: Prof. Carlo Di Martino

## Introduzione

La prima descrizione di masse gelatinose adese al peritoneo ed all'omento, presumibilmente correlate ad un mucocele benigno dell'appendice, si deve a Rokitansky nel 1842, ma fu Werth, più tardi, nel 1884, ad indicare tale condizione con il termine di "pseudomixoma peritonei" (1, 2). Da allora ad oggi sono stati raccolti in letteratura tutta una serie di casi isolati, per lo più associati a tumori epiteliali benigni o maligni a partenza dall'appendice e dall'ovaio, con una frequenza rapportabile a due su circa diecimila laparotomie (3, 4).

È questa una patologia comunque che rimane tuttora insolita e di difficile interpretazione in quanto, a parte le discussioni ancora aperte circa la insorgenza primitiva ovarica o appendicolare nei casi che interessano entrambi questi organi, può associarsi anche ad affezioni del tutto eterogenee, quali tumori del retto, del colon, del polmone, dell'intestino, dello stomaco, del pancreas, della colecisti, della vescica, dell'utero o del retroperitoneo (5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14).

Pertanto, nonostante i tentativi di inquadramento nosologico, il pseudomixoma peritoneale rimane ancora oggi una affezione che raggruppa casi eterogenei per etiopatogenesi, evoluzione e prognosi.

Una sua più precisa codificazione pertanto può derivare solo dal contributo sempre maggiore di casi osservati e trattati. Nel presente lavoro viene riportato il caso di un

## Abstract

### *PSEUDOMYXOMA PERITONEI ASSOCIATED TO APPENDICEAL MUCINOUS CYSTADENOMA*

*The authors report a case of a male 86 years old patient with peritoneal pseudomixoma associated to cystoadenoma of the appendix. Preoperative CT scan showed the presence of a mass in the appendiceal site containing a gelatinous fluid collection and calcifications. Notwithstanding, diagnosis of pseudomixoma was preoperatively considered less probable due to the rarity of the affection and the advanced age. At laparotomy was revealed the presence of the large mass observed at CT scan, involving the caecum and occupying the retroperitoneal space along the ascending colon. Mucinous ascites was present without invasive mucinous implants in the peritoneum. Operation consisted in a right hemicolectomy with total removal of the retroperitoneal mass and evacuation of the mucinous ascites. Histology confirmed the clinical diagnosis of pseudomixoma peritonei associated to cystoadenoma of the appendix. The case is of paradigmatic interest as being quite correspondent to the classical Ronnett's definition of pseudomixoma: a clinicopathological entity characterized by mucinous ascites and non-invasive mucinous implants with a characteristic distribution and containing histologically benign mucinous epithelium derived from an appendiceal mucinous adenoma and having a benign course.*

*According to such definition, the authors stress the importance of an appropriate classification of the observed cases of pseudomixoma, under whose term is often collected a heterogeneous group of pathological lesions, in order to better evaluate the prognosis and treatment.*

**Key words:** Pseudomyxoma peritonei, appendiceal mucinous cystadenoma, peritoneal adenomucinosi.

pseudomixoma del peritoneo associato a cistoadenoma mucinoso dell'appendice in un paziente di età avanzata sottoposto ad intervento di emicolectomia destra.

## Caso clinico

S.R., paziente di sesso maschile, di anni 86, viene ricoverato per dolori in fossa iliaca ds. Il paziente riferisce la comparsa di tali dolori da circa una settimana, accom-



Fig. 1: Pseudomyxoma peritoneale. Tac Addome. L'esame eseguito prima e dopo somministrazione e.v. di mezzo di contrasto evidenzia la presenza di un processo espansivo di circa 7 cm di diametro localizzato in fossa iliaca destra, che si estende lungo la doccia perietocolica e posteriormente al colon destro. Tale formazione presenta una densità fluida e risulta delimitata da pareti iperdense dopo mdc; nel contesto di tale lesione sono evidenziabili inclusi calcarei.

pagnati da distensione addominale e senso di vomito. Riferisce da alcuni mesi febbre serotina. L'esame obiettivo rileva un addome relativamente trattabile con la presenza di una massa di consistenza pastosa in fossa iliaca ds, modicamente dolente, non mobile, a contorni sfumati. L'alvo è libero a feci e gas. Esami di routine normali ad eccezione di una discreta leucocitosi. Markers tumorali negativi: CEA: 7.50, AFP 1.57, CA 15.3: 15.40, CA19.9: 0.69, CA 125: 25.70. Alla radiografia in bianco dell'addome non sono presenti livelli idronerei. All'esame Rx del torace è presente accentuazione diffusa dell'interstizio polmonare. Seni costofrenici liberi. Cuore nei limiti. Per il reperto obiettivo della massa palpabile in fossa iliaca ds viene eseguita una Tac addome. L'esame eseguito prima e dopo somministrazione e.v. di mezzo di contrasto ha dimostrato la presenza di un processo espansivo di circa 7 cm di diametro, localizzato in fossa iliaca destra, che si estende lungo la doccia parietocolica e posteriormente al colon destro. Tale formazione presenta una densità fluida e risulta delimitata da pareti iperdense dopo mdc; nel contesto di tale lesione sono evidenziabili inclusi calcarei (Fig. 1). Il quadro depone in prima ipotesi per una raccolta ascessuale saccata presumibilmente di origine appendicolare. Il paziente viene quindi sottoposto ad intervento chirurgico che viene così descritto: incisione xifopubica. Aperto il peritoneo si reperta abbondante liquido ascitico, chiaro-citrino, commisto a mucina. In corrispondenza dell'appendice è presente una massa che si estrinseca posteriormente fino a formare una sacca aderente al colon ascendente con cui si confonde. Si esegue resezione "en -bloc" della massa retroperitoneale con il ceco ed il colon ascendente realizzando una emicolectomia ds seguita da anastomosi trasverso-ileale latero-late-

rale con stappler. È presente diverticolo di Meckel che viene asportato mediante resezione ileale e successiva anastomosi termino-terminale. Toilette dell'addome con prelievi omentali e linfonodali. Drenaggio a caduta. Chiusura della ferita a strati.

Diagnosi postoperatoria: neoformazione a partenza appendicolare con invasione del colon ascendente e formazione saccata retroperitoneale (Ca mucinoso?). All'esame colturale del liquido peritoneale è presente: Microrganismo coagulase negativo Staphylococcus. L'esame istologico definitivo rileva: appendice cecale dilatata con pareti assottigliate e calcificate contenente abbondante materiale mucoide. Cieco e tratto di colon ascendente, diverticolo di Meckel, linfonodo mesocolico e formazione omentale esenti da patologie.

Diagnosi: cistoadenoma mucinoso appendicolare con pseudomyxoma peritonei. Il paziente viene dimesso, senza particolari complicazioni, dopo due settimane dall'intervento.

## Discussione

È noto come il pseudomyxoma peritoneale si manifesti per lo più nel V-VII decennio di vita, con una prevalenza per il sesso femminile. Non mancano tuttavia in letteratura casi in età più avanzata e che pongono problematiche particolari tanto per la diagnosi differenziale quanto per il trattamento (15). Nel nostro caso, un paziente di 86 anni, la diagnosi clinica preoperatoria era incerta tra una appendicite acuta perforata circoscritta ed un tumore del ceco. E per quanto la Tac in verità poneva qualche indicazione su un probabile pseudomyxoma, per la presenza di inclusioni calcaree, questa veniva messa in dubbio fino all'apertura dell'addome. Alla luce poi del reperto operatorio e di quello istologico, il quadro clinico veniva finalmente chiarito. In merito c'è da osservare che, nel nostro caso, il pseudomyxoma era essenzialmente costituito da una formazione saccata contenente materiale fluido mucinoso, che si sviluppava in sede retrocecale fino quasi a raggiungere l'angolo colico destro, in presenza di versamento ascitico contenente mucina, non associato ad altre masse gelatinose impiantate sul peritoneo o sull'omento. Un quadro quindi del tutto rispondente alla definizione classica di pseudomyxoma data da Ronnet: "a clinicopathological entity characterized by mucinous ascites and non-invasive mucinous implants with a characteristic distribution and containing histologically benign mucinous epithelium derived from an appendiceal mucinous adenoma and having a benign clinical course" (16). In questa sono infatti riportate tutte e tre le caratteristiche presenti nel nostro paziente: l'adenoma mucinoso dell'appendice, l'ascite mucinosa, e la presenza di impianti non invasivi. Un caso quindi, stando alla definizione di Ronnet, a prognosi benigna, quale in definitiva è stata dopo l'intervento, ed almeno fino ad oggi a distanza di due anni.

Una prima considerazione quindi da fare è che il termine di pseudomixoma ha significato diagnostico e prognostico in rapporto al tipo di patologia cui si riferisce. Ciò in accordo con Ronnet, secondo cui, sotto il termine generico di pseudomixoma, vanno in effetti distinti diversi quadri clinici: quelli che possono essere definiti con il termine di "adenomucinosi peritoneale disseminata", quelli che per il loro carattere di malignità rientrano nel quadro di una "carcinomatosi mucinosa peritoneale", e casi particolari che, non rientrando tra queste due categorie, Ronnet stesso ha definito intermedi. Ciò stando alla sua casistica di 131 pazienti, in cui in effetti 14 di essi non risultavano appartenenti né all'una né all'altra classe. La distinzione è importante per la diversa sopravvivenza che risulta, a cinque anni: dell'84% per le forme benigne, del 33,6% nelle forme intermedie, mentre si riduce drasticamente al 6-7% per le forme maligne. In altre casistiche, quale quella del gruppo di Sacramento, la sopravvivenza a 3 anni è dell'80% per le forme "non invasive" e del 4% per le forme "invasive" (6). Il problema della potenziale benignità dell'affezione sollevato da Ronnet, in rapporto al quadro clinico di una adenomucinosi o meno, rimane comunque strettamente connesso a quello della tendenza alla recidiva. C'è infatti chi sostiene, come Carr, che, a causa della incessante proliferazione cellulare, il pseudomixoma peritoneale dovrebbe essere sempre classificato tra le affezioni maligne, indipendentemente dagli aspetti istologici (17). A parte infatti i casi isolati, in cui sono presenti vere e proprie metastasi a distanza, il problema cruciale nel trattamento del pseudomixoma rimane la sua tendenza alla recidiva continua, culminante in alcuni casi in uno stadio terminale di cachessia (18). Secondo una casistica ad esempio della Mayo Clinic, che riferisce una sopravvivenza degli operati per pseudomixoma peritonei fino a dodici anni, superiore quindi ad altre casistiche, nella stessa le recidive viceversa raggiungono ben la quota del 76%, con una frequenza del 50% entro i primi 2-5 anni (19). Al Massachusset General ed al Brigham and Women's Hospital la recidiva è intorno al 52%, e secondo Sugarbaker almeno un terzo dei pazienti del suo gruppo prognostico migliore, affetti da adenomucinosi, sono soggetti ad un reintervento per recidiva (20, 21). Il che significa che di principio il trattamento del pseudomixoma peritoneale non dovrebbe mai considerarsi concluso con un unico intervento iniziale, potendo le recidive teoricamente sempre verificarsi. Per tale motivo sono state avanzate da diversi Autori terapie di supporto a quella chirurgica che comunque rimane fondata sul principio di un intervento di citoreduzione quanto più aggressiva. Tra questo occorre citare in primo luogo Sugarbaker che da tempo propone il trattamento della peritonectomia associata alla chemioterapia intraperitoneale ipertemica (20).

Ciò anche in considerazione del fatto che altri trattamenti proposti, come quello locale con agenti mucolitici, come il destrosio, proposto da Green, o mediante la

fototerapia e la radioterapia, non sono risultati ancora fino ad oggi di provata efficacia (22, 23, 24, 25). In conclusione, il pseudomixoma peritonei rimane tuttora una patologia sub-iudice, a prognosi certamente ancora infausta per le forme rispondenti al quadro di carcinomatosi disseminata, certamente più favorevole per quelle rispondenti al quadro di adenomucinosi, per le quali tuttavia la recidiva rimane alta e la prognosi gravata dai ripetuti interventi (17, 19).

## Riassunto

Gli Autori riportano il caso di un paziente di 86 anni sottoposto ad intervento chirurgico di emicolectomia destra per pseudomixoma peritoneale associato a cistoadenoma appendicolare. La Tac, eseguita preoperatoriamente, aveva rivelato la presenza di una massa in sede appendicolare che si estrinsecava posteriormente lungo il colon ascendente contenente al suo interno una raccolta fluida e calcificazioni, ma la diagnosi di pseudomixoma era stata posta in secondo piano semplicemente in considerazione della rarità dell'affezione e l'età avanzata del paziente. Questi era stato pertanto sottoposto all'intervento con l'indicazione più probabile di appendicite acuta perforata circoscritta. All'apertura dell'addome veniva comunque confermata la presenza della massa descritta dalla Tac, contenente al suo interno una raccolta fluida gelatinosa e calcificazioni. Nel cavo addominale era altresì presente ascite di tipo mucinoso ma senza impianti invasivi sul peritoneo.

Il caso è di interesse paradigmatico in quanto del tutto rispondente alla definizione classica di Ronnet di pseudomixoma, secondo cui deve intendersi una entità clinicopatologica caratterizzata da ascite mucinosa, con impianti mucinosi non invasivi, aventi una distribuzione caratteristica, e contenenti epitelio mucinoso istologicamente benigno, derivante da un adenoma mucinoso benigno dell'appendice.

In accordo con tale definizione gli Autori discutono sulla importanza di un corretto inquadramento nosologico dei casi osservati di pseudomixoma, sotto il cui termine si raccolgono spesso patologie eterogenee. Ciò al fine di una sempre migliore valutazione casistica, prognostica e terapeutica.

## Bibliografia

- 1) Werth R. *Klinische und Anatomische Untere Bauchgeschwulsten und der Laparotomie*. Arch Gynec Obstet, 24:100-18, 1884.
- 2) Weaver C.H.: *Mucocele of appendix with pseudomucinous degeneration*. Am J Surg, 36:523-26, 1937.
- 3) Mann W.R. Jr., Wagner J., Chama J., Chalas E.: *The management of pseudomyxoma peritonei*. Cancer, 66:1636-40, 1990.
- 4) Young R.H., Gilis G.B., Scully R.E.: *Pseudomyxoma peritonei*. Am J Surg Path, 17:1068-71, 1993.

- 5) Seidman J.D., Elasyed A.M., Sobin Lh., Tavassoli F.A.: *Association of mucinous tumors of the ovary and appendix. A clinico-pathologic study of 25 cases.* Am J Surg Path, 17:22-34, 1993.
- 6) Costa M.J.: *Pseudomyxoma peritonei. Histologic predictors of patient survival.* Arch Pathol Lab Med, 118:1215-19, 1994.
- 7) Kurita M., Komatsu H., Hata Y., Shina S., Ota S., Terano A. et al.: *Pseudomyxoma peritonei due to adenocarcinoma of the lung: case report.* J Gastroenterol, 29:344-48, 1994.
- 8) Hawes D., Robinson R., Wira R.: *Pseudomyxoma peritonei from metastatic colloid carcinoma of the breast.* Gastrointest Radiol, 16:80-2, 1991.
- 9) Chejfec G., Rieher W.J., Jablowlow V.R., Gould V.E.: *Pseudomyxoma peritonei associated with colloid carcinoma of the pancreas.* Gastroenterology, 90:202-5, 1986.
- 10) Young R.H., Scully R.E.: *Ovarian metastasis from carcinoma of the gallbladder and extrahepatic bile ducts simulating primary tumors of the ovary. A report of six cases.* Int J Gynecol Pathol, 9:60-72, 1990.
- 11) Ikejiri K., Anai H., Kitamura K., Yakabe S., Saku M., Yoshida K.: *Pseudomyxoma peritonei concomitant with early gastric cancer: report of a case.* Surg Today, 26:923-25, 1996.
- 12) McCarthy J.H., Aga R.: *A fallopian tube lesion of borderline malignancy associated with pseudo-myxoma peritonei.* Histopathology, 13:223-25, 1988.
- 13) Hinson F.L., Ambrose N.S.: *Pseudomyxoma peritonei.* Brit J Surg, 85:1332-1339, 1998.
- 14) Ksieh S.Y., Chiu C.T., Sheen Is., Lin D.Y., Wu C.S.: *A clinical study on pseudomyxoma peritonei.* J Gastroent Hepatol, 10, 1:86-91, 1995.
- 15) Sullivan Mh., Sugarbaker P.H.: *Treatment of pseudomyxoma peritonei in a geriatric population.* J Surg Oncol, 58, 2:121-4, 1995.
- 16) Ronnett B.M., Zahn C.M., Kurman R.J., Kass M.E., Sugarbaker P.H., Shmooler B.M.: *Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinico-pathological analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathological features, site of origin, prognosis and relationship to pseudomyxoma peritonei.* Am J Surg Path, 19:1390-408, 1995.
- 17) Carr N.J.: *Pseudomyxoma peritonei and the cytologist.* Cytopathology, 7:288, 1996.
- 18) Mortman K.D., Sugarbaker P.A., Shmooler B.M., De Guzman V.C., Soberman M.S.: *Pulmonary metastases in pseudomyxoma peritonei syndrome.* Ann Thorac Surg, 64(65):1434-6, 1997.
- 19) Gongh D.B., Donohue J.H., Schutt A.J., Gonchoroff N., Goellner J.R., Wilson T.O. et al.: *Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach.* Ann Surg, 219:112-19, 1994.
- 20) Werthaim I., Fleischacker D., McLachlin C.M., Rice L.W., Berkowitz R.S., Goff B.A.: *Pseudomyxoma peritonei: a review of 23 cases.* Obstet Gynecol, 84:17-21, 1994.
- 21) Sugarbaker P.H., Ronnet B.M., Archer A., Averbach A.M., Bland R., Chang D. et al.: *Pseudomyxoma peritonei syndrome.* Adv Surg, 30:233-80, 1996.
- 22) Green N., Gancedo H., Smith R., Bennett G.: *Pseudomyxoma peritonei- non operative management and biochemical findings. A case report.* Cancer, 36:1834-7, 1975.
- 23) Syndelar W.F., DeLaney T.F., Tociner Z., Thamas G.F., Dachoswki L.J., Smith P.D. et al.: *Technique of photodynamic therapy for disseminated intraperitoneal malignant neoplasms. Phase I study.* Arch Surg, 126:318-24, 1991.
- 24) Long R.T., Spratt J.D. Jr., Dowling E.: *Pseudomyxoma peritonei. New concepts in management with a report of seventeen patients.* Am J Surg, 117:162-9, 1980.
- 25) el Sayed S.: *Pseudomyxoma peritonei treated by radiotherapy.* Clin Oncol R Coll Radiol, 35:343-55, 1996.

*Autore corrispondente:*

Prof. Carlo DI MARTINO  
Primario Chirurgo Ospedale di Colferro  
P.zza Aldo Moro, 1  
00034 COLLEFERRO - ROMA  
Tel.: 06/97221  
Fax: 06/97223251

Home address:

Via Lucio Manlio Vulsoni, 3  
00174 Roma  
Tel.: 06/76963673  
Cell.: 338/8361535  
Fax: 06/76900869