



## TEMA 14 -2019:

### Pseudomixoma peritonei, una revisión bibliográfica actualizada.

Recibido: 09/01/2019

Aceptado: 15/04/2019

<sup>1</sup> Alejandra Chaves Chaves

<sup>2</sup> Isabel Bolaños Martínez

<sup>3</sup> Karla Mora Membreño

<sup>4</sup> Luisa Gallón Vanegas

<sup>5</sup> Mario Ibañez Morera

<sup>6</sup> Hubert López Barquero

<sup>7</sup> Pablo Alvarado Dávila

<sup>1</sup> Medicina General y Cirugía, Universidad de Ciencias Médicas, Costa Rica. [alechaves94@hotmail.com](mailto:alechaves94@hotmail.com)

<sup>2,3,4,5,6</sup> Medicina General y Cirugía, Universidad de Ciencias Médicas, Costa Rica.

<sup>7</sup> Médico Cirujano General, Jefe de Unidad de Colon y Recto, Hospital México, CCSS.

#### Resumen

El pseudomixoma peritonei (PMP) es una condición caracterizada por acumulación progresiva de ascitis mucinosa e implantación de tumores mucinosos en la cavidad peritoneal. El presente artículo es una revisión bibliográfica en la cual se utilizaron 44 fuentes bibliográficas. A partir de la información recolectada, podemos decir que el PMP es una enfermedad poco común, que tiene como etiología principal las neoplasias epiteliales del apéndice. Su clínica se presenta clásicamente con síntomas abdominales vagos. El método diagnóstico más utilizado es la TAC. Su tratamiento se basa en resección quirúrgica junto a quimioterapia intraperitoneal (HIPEC), método que ha demostrado, en los últimos años, aumentar la sobrevivencia comparado a la terapia tradicional (únicamente la resección quirúrgica). Sin embargo, los estudios de investigación realizados hasta el momento han sido con poblaciones pequeñas, de tipo retrospectivo y no son multicéntricos, por lo cual no se cuenta con evidencia suficiente que apoye el manejo definitivo para esta patología.

#### Palabras clave

Apéndice; tumor mucinoso de apéndice; pseudomixoma peritonei.

#### Abstract

Pseudomyxoma peritonei (PMP) is a condition characterized by progressive accumulation of mucinous ascites and implantation of mucinous tumors in the peritoneal cavity. This article is a bibliographic review in which 44 bibliographical sources were used. From the information collected, we can say that the PMP is a rare disease, which has the epithelial neoplasms of the appendix as its main etiology. Its clinic is classically presented with vague abdominal symptoms. The most used diagnostic method is CT. Its treatment is based on surgical resection together with intraperitoneal chemotherapy (HIPEC), a method that has shown, in recent years, to increase survival compared to traditional therapy (only surgical resection). However, the research studies carried out so far have been with small populations, of a retrospective type and are not multicentric, for which reason there is not enough evidence to support the definitive management for this pathology.

#### Key Words

Appendix; mucinous tumor of appendix; pseudomyxoma peritonei.

## Introducción

La primera persona en describir el mucocele de apéndice fue Carl Rokitansky en 1842<sup>(1)</sup>, seguido en 1884 por Werth quien añadió el término Pseudomixoma peritonei en un caso relacionado con un carcinoma mucinoso de ovario<sup>(2)</sup>. Más adelante Frankel describió un caso de PMP asociado a un quiste de apéndice<sup>(3)</sup>.

### Definición

El PMP está caracterizado por diseminación e implantación de tumores mucinosos en la cavidad abdominal, además de acumulación progresiva de ascitis mucinosa en la cavidad peritoneal resultando en el conocido jelly belly<sup>(4)</sup>.

### Etiología

La causa más común de PMP son las neoplasias epiteliales del apéndice, sin embargo puede ser originada de tumores mucinosos de cualquier órgano de la cavidad abdominal (tumores colorrectales, tumores ováricos)<sup>(5)</sup>. Los tumores mucinosos de ovario asociados con PMP derivan en un alto porcentaje a enfermedad metastásica de lesiones primarias del apéndice<sup>(6)</sup>. El PMP se ha considerado una condición benigna, sin embargo por su comportamiento, se sugiere que se debería considerar como una condición “borderline maligna” con persistencia y progresión inevitable<sup>(6)</sup>.

### Incidencia

El PMP es 2-3 veces más común en mujeres que en hombres<sup>(7)</sup>. Su incidencia inicialmente se calculaba alrededor de 1-2 por millón de personas por año<sup>(8)</sup>. Sin embargo en un estudio de Smeenk et al. se estima que la incidencia de neoplasias epiteliales mucinosas del apéndice es alrededor de 0,3% y que un 20% de estos pacientes progresaban a PMP<sup>(9)</sup>. Estudios de centros con mayor volumen sugieren que la incidencia actual es mayor, estimando 3-4 casos operados por millón de personas por año<sup>(10)</sup>.

### Patogénesis

El PMP es la entidad clínico-patológica que inicia con la transformación neoplásica de las células caliciformes y la formación subsecuente de un tumor mucinoso primario. Estas células, mientras proliferan, mantienen sus niveles de expresión de mucina, lo que conlleva a una secreción exagerada de la misma<sup>(11)</sup>.

Seguidamente se presenta acumulación intraluminal de mucina, desarrollándose así un mucocele apendicular. La ruptura de este mucocele y salida de estas células tumorales a la cavidad peritoneal es lo que produce un PMP<sup>(4)</sup>. Estas células presentan propiedades pobres de adhesión, por lo que se mueven libremente a favor de la gravedad y el fluido peritoneal. Presentándose de esta manera el “fenómeno de redistribución”, donde la mayor concentración de células está en los sitios de reabsorción de fluido peritoneal, creando así el patrón característico del PMP en la diseminación peritoneal<sup>(12)</sup>. Los sitios de mayor absorción de fluido peritoneal son el epiplón mayor, epiplón menor (pastel omental) y la superficie inferior del diafragma. Otro mecanismo de redistribución importante es la gravedad, por lo que se pueden encontrar conglomerados de células en el Saco de Douglas, el espacio retrohepático y las correderas paracólicas<sup>(13)</sup>.

La acumulación progresiva de mucina aumenta la presión intraabdominal, generando un fenómeno compresivo sobre las vísceras. De esta manera, al estar comprometida una extensa parte de la superficie peritoneal, se va a desencadenar una respuesta inflamatoria y fibrótica a lo largo de toda la cavidad abdominal. Produciendo diferentes tipos de complicaciones, entre ellas, la obstrucción intestinal<sup>(4)</sup>.

El PMP extraabdominal es poco común, sin embargo el lugar más común de diseminación extraabdominal es la cavidad pleural. La cual en algunos casos puede ser candidata a quimioterapia intrapleural posterior a la debida resección quirúrgica<sup>(14)</sup>.

### Clasificación

A lo largo de los años se han creado diferentes tipos de clasificaciones para el PMP, tomando en cuenta diferentes factores. En el año 2015, se realizó un consenso entre un grupo de cirujanos para llegar a un acuerdo para la clasificación y reporte patológico del PMP. De este consenso, con un total de votos de 57/62 (92%) se acordó usar la clasificación basada en el componente de la enfermedad peritoneal (Tabla 1)<sup>(15)</sup>.

■ **Tabla 1:** Clasificación del PMP. Según el componente de la enfermedad peritoneal

<b>Clasificación del PMP. Según el componente de la enfermedad peritoneal</b>	
<b>Lesión</b>	<b>Terminología</b>
<b>1- Mucina sin células epiteliales</b>	Mucina Acelular
<b>2- PMP con características histológicas de bajo grado</b>	Carcinoma mucinoso peritoneal de bajo grado o Adenomucinosis peritoneal diseminada (DPAM)
<b>3- PMP con características histológicas de alto grado</b>	Carcinoma mucinoso peritoneal de alto grado o Carcinomatosis mucinosa peritoneal (PMCA)
<b>4- PMP con células en anillo de sello</b>	Carcinoma mucinoso peritoneal de alto grado con células en anillo de sello o Carcinomatosis mucinosa peritoneal con células en anillo de sello (PMCA-S)

**Fuente:** Carr N, Path FRC, Cecil T, Mohamed F, Sobin L, Sugarbaker, González-Moreno S, Taflampas P, Chapman S, Moran B. *A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia*. Am J Surg Pathol 2016;40:14–26

### Clínica

El PMP es usualmente asintomático en sus estadios iniciales, y se presenta clásicamente con síntomas abdominales vagos. La lesión inicial en el apéndice es de crecimiento lento, por lo que no presenta síntomas. Los pacientes no refieren ningún tipo de dolor asociado a la ruptura del tumor. El tumor obstruye la comunicación luminal con el ciego, por lo que no se produce contaminación por salida de bacterias de tracto digestivo. Conforme la acumulación de mucina aumenta, los pacientes inician su sintomatología, dolor abdominal, distensión abdominal, masas palpables (pastel omental, tumor de ovario en mujeres), hasta llegar a presentar un patrón obstructivo y compromiso respiratorio<sup>(13)</sup>.

En enfermedad avanzada los síntomas más comunes son aumento de la circunferencia abdominal y dolor abdominal asociado a obstrucción intestinal (30-50%). En los casos no tan avanzados es común encontrar síntomas locales asociados al tumor primario como dolor tipo apendicitis (25%), o dolor abdominal bajo, sensación de presión pélvica y dolor pélvico por depósitos de mucina en los ovarios y zona pélvica (20-30%)<sup>(4)</sup>.

Aproximadamente un 20% de los pacientes son diagnosticados de manera incidental al realizarse procedimientos como laparotomía, laparoscopia o estudios de imágenes por otra patología. Además se han reportado casos de PMP asociados con fístulas en piel en flanco derecho y nódulos subcutáneos umbilicales<sup>(4)</sup>.

## Diagnóstico

El ultrasonido con biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es un método accesible y económico, sin embargo los estudios demuestran que es un método muy inespecífico ya que en el ultrasonido la ascitis mucinosa se ve muy similar al fluido peritoneal<sup>(4)</sup>.

El método diagnóstico más utilizado es la TAC (tomografía axial computarizada). Los hallazgos de espacios loculados en los márgenes hepáticos y esplénicos son patognomónicos de PMP. Además de ayudar en el plan quirúrgico, al determinar la extensión de la lesión<sup>(16)</sup>. Es de preferencia la TAC de tórax, abdomen y pelvis con medio de contraste intravenoso y oral<sup>(17,18)</sup>. El uso de resonancia magnética de abdomen y pelvis puede beneficiar para evaluar el compromiso del intestino delgado, así como el ligamento hepatoduodenal. Incluso se ha reportado la detección de metástasis peritoneales<sup>(20,21,22)</sup>.

Algunos marcadores tumorales pueden presentarse con valores alterados. Aunque son inespecíficos pueden ser útiles para el diagnóstico, valorar respuesta al tratamiento y seguimiento para la enfermedad recurrente<sup>(16)</sup>.

- Antígeno Carcinoembrionario (ACE): ha demostrado tener utilidad para el diagnóstico y el pronóstico del PMP<sup>(22)</sup>.
- CA19.9: estudios indican que este marcador presenta importancia en el diagnóstico y pronóstico del PMP<sup>(22,23,24)</sup>.
- CA125: Corresponde a un marcador tumoral ginecológico, se usa para excluir el diagnóstico de una neoplasia ovárica<sup>(25)</sup>.

Al realizar un diagnóstico de manera quirúrgica generalmente se encuentra grandes cantidades de material mucinoso en la cavidad peritoneal<sup>(26)</sup>. En el caso de pacientes femeninas, en un alto porcentaje de los casos se encuentra compromiso bilateral de los ovarios por quistes mucinosos multiloculares, con un tumor primario de apéndice, el cual no siempre puede ser percibido<sup>(27)</sup>.

## Tratamiento

El tratamiento tradicional consiste en extraer quirúrgicamente las zonas afectadas por la implantación del tumor. Se debía realizar de manera repetitiva debido a la recurrencia de la enfermedad. Al no ser un tratamiento efectivo, era inevitable la recurrencia y progresión de la enfermedad<sup>(4)</sup>.

Järviden *et al.* realizaron un estudio retrospectivo de 33 pacientes entre junio de 1984 y agosto del 2008, los cuales se trataron únicamente de manera quirúrgica, en repetidas ocasiones. Demostrándose una supervivencia a los 5 años de 67% y a los 10 años de 31% de los pacientes<sup>(28)</sup>.

Las nuevas modalidades de tratamiento para el PMP son multidisciplinarias, combinándose la cirugía citoreductiva completa (CRS) con la quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC)<sup>(29,30)</sup>. Esta propuesta fue presentada por primera vez por Sugarbaker en el 2001 como un posible tratamiento curativo. La cirugía involucra entre 1 y 6 peritonectomías, usándose en estos procedimientos la cirugía electro-evaporadora para realizar las escisiones con márgenes adecuados y además utilizando quimioterapia perioperatoria<sup>(31)</sup>.

La meta de la CRS es remover todo el tumor visible, ya que es usado para la puntuación de efectividad del procedimiento (Tabla 2). Se denomina una resección completa a las clasificaciones CC0 y CC1<sup>(32)</sup>. La importancia de esta puntuación es que en el caso de presentar tumores residuales mayores a 2,5cm (CC3), no se lograría eliminar por medio de HIPEC<sup>(33)</sup>.

La HIPEC según el International Journal of Hyperthermia, es un procedimiento usado luego que la CRS está completada. Dependiendo del centro donde se esté tratando al paciente, pueden variar las técnicas y las dosis para la HIPEC. Este menciona el uso de Mytomicin C, dosis de 10mg/m<sup>2</sup>, calentado a 43°C, pasando por infusión continua por 1 hora con ayuda una máquina para HIPEC. La dosis se adecúa para falla renal, obesidad mórbida, edad avanzada y presencia de comorbilidades mayores<sup>(13)</sup>.

La quimioterapia sistémica generalmente es de

uso exclusivo para pacientes con enfermedad progresiva o recurrente<sup>(25)</sup>.

Järviden *et al.* realizaron una tabla comparativa tomando en cuenta varios estudios de sobrevida en pacientes tratados con CRS/HIPEC y pacientes tratados con tratamiento tradicional (Tabla 3). Viéndose una mejora significativa en la sobrevida a los 10 años en los pacientes que recibieron HIPEC posterior a la CRS<sup>(28)</sup>.

Diferentes estudios demuestran un porcentaje considerable de complicaciones quirúrgicas y no quirúrgicas posterior al manejo con CRS/HIPEC. Presentándose como las más importantes las complicaciones hematológicas (28%) y las gastrointestinales (26%), siendo la fuga anastomótica la más común<sup>(32,34)</sup>. Entre otras complicaciones se incluyen neutropenia, sepsis, derrame pleural, insuficiencia respiratoria, riesgo de tromboembolismo, formación de fístulas, abscesos, dehiscencia de herida<sup>(34)</sup>.

En un estudio de revisión sistemática realizado por Chua *et al.* se presentó como la complicación más común el íleus (86%), seguido por abscesos (37%), toxicidad hematológica (28%), necesidad de reintervención quirúrgica (23%), fístulas (23%), fuga anastomótica (9%) entre otros<sup>(35)</sup>.

■ **Tabla 2:** Puntaje de Cirugía Citoreductiva Completa (CRS)

Puntaje de Cirugía Citoreductiva Completa (CRS)	
Puntaje	Tumor residual
CC0	Sin tumor residual
CC1	Tumor residual <2,5mm
CC2	Tumor residual entre 2,6mm y 2,5cm
CC3	Tumor residual >2,5cm

**Fuente:** Sugarbaker PH, Ryan DP. *Cytoreductive surgery plus hyperthermic perioperative chemotherapy to treat peritoneal metastases from colorectal cancer: standard of care or an experimental approach?* *Lancet Oncol.* 2012;13:e362-e369

■ **Tabla 3:** Comparación de resultados de sobrevida después de tratamiento.

Comparación de resultados de sobrevida después de tratamiento.						
Series (n)	SV 5 años (%)	SV 10 años (%)	Seguimiento (meses)	NEE (%)	CCRS	PF
<b>CRS + HIPEC</b>						
Elias <i>et al.</i> (105)	80	ND	48	68	+	-
Smeenk <i>et al.</i> (103)	60	>50**	52	61	-	-
Sugarbaker <i>et al.</i> (385)	86	76**	38	62	+	+
<b>Tratamiento tradicional</b>						
Gough <i>et al.</i> (56) Miner <i>et al.</i> (97)	53	32	144	25	-	-
Miner <i>et al.</i> (97)	85*	21	58	12	-	+/-
Järvinen <i>et al.</i> (33)	67	31	56	12	-	-

SV, sobrevida; NEE, no evidencia de enfermedad al finalizar el seguimiento; CCRS, incluyen sólo pacientes que con CRS completa; PF, incluye sólo pacientes con patología favorable; ND, no disponible.  
\*incluye sólo pacientes con patología favorable; \*\*estimado.

**Fuente:** Järvinen P, Järvinen HJ, Lepisto A: *Survival of patients with pseudomyxoma peritonei treated by serial debulking.* *Colorectal Dis* 2010, 12:868–872

### Progresión y Pronóstico

A pesar de no ser una enfermedad invasiva, la mucina tiene un potencial destructivo local, produciendo complicaciones por inflamación, obstrucción y fibrosis<sup>(26)</sup>. Lesiones apendiculares con diseminación están asociadas al PMP progresivo, recurrencia y muerte en 50% de los casos. Si se realiza sólo una intervención quirúrgica únicamente un 3% - 4% van a estar libre de PMP a los 10 años<sup>(36)</sup>.

La realización de CRS y el uso de quimioterapia intraperitoneal aumentan la sobrevida hasta 10 años<sup>(37)</sup>. Rizvi SA et al. realizaron un análisis de los estudios existentes sobre la sobrevida a los 5 años de pacientes con PMP tratados con CRS/HIPEC. Exponiendo que la sobrevida de los pacientes depende de la patología de la enfermedad. Sin embargo en el estudio de Chua et al. realizado en el 2009 demostró que en una población de 2020 pacientes tratados con CRS/HIPEC se logró una sobrevida de 82%.

Llegando a la conclusión que la CRS junto con HIPEC es una herramienta efectiva para el tratamiento de PMP. En este artículo realizaron una tabla exponiendo las características de cada estudio que se tomó en cuenta, ilustrada en la Tabla 4<sup>(34)</sup>.

En un análisis del 2012, realizado por Chua et al. tomando en cuenta 2298 pacientes de 16 centros diferentes donde se trataron con CRS/HIPEC, se demostró una sobrevida a los 3, 5, 10 y 15 años de 80%, 74%, 63% y 59% respectivamente. Muerte postoperatoria de 2% y complicaciones mayores en 24% de los pacientes. Además la sobrevida a los 5 años de los pacientes con citoreducción completa (CC0 y CC1) fue de 85%, comparado a los pacientes que presentaron CC2 o CC3 con una sobrevida a los 5 años de 24%. Por lo que se puede concluir que la cirugía citoreductiva completa es uno de los factores pronósticos más importantes<sup>(44)</sup>.

■ **Tabla 4:** Estudios de sobrevida a los 5 años de PMP tratada con CRS/HIPEC

Estudios de sobrevida a los 5 años de PMP tratada con CRS/HIPEC				
Referencia	Año	Tipo de estudio	No. de pacientes	Sobrevida a los 5 años (%)
Baratti et al. <sup>(38)</sup>	2018	Retrospectivo	265	74,5
Pallas et al. <sup>(39)</sup>	2017	Retrospectivo	100	43
Chia et al. <sup>(40)</sup>	2016	Revisión Sistemática	No disponible	13-23
Moran et al. <sup>(41)</sup>	2015	Retrospectivo	956	84
Gupta et al. <sup>(42)</sup>	2014	Retrospectivo	791	68-83
Chua et al. <sup>(35)</sup>	2012	Retrospectivo	2020	82
Smeek et al. <sup>(43)</sup>	2007	Retrospectivo	103	59,5

Fuente: Rizvi SA, Syed W, Shergill R, Approach to pseudomyxoma peritonei, World Journal of Gastrointestinal Surgery. Aug 27, 2018; 10(5):49-56

## Conclusión

Una de las cualidades más importantes del PMP es su indolente progresión. Esto sumándose a la inespecificidad de sus síntomas en estadios avanzados, lo hacen un enigma diagnóstico. Incluso en la actualidad, sigue siendo un desafío el diagnóstico temprano de las patologías que pueden llegar a desarrollar un PMP.

A pesar de ser una enfermedad maligna borderline, con poca posibilidad de metástasis, requiere un monitoreo constante y manejo agresivo por su alto nivel de recurrencia y complicaciones.

Estudios realizados en los últimos años demuestran que el tratamiento combinado de CRS/HIPEC presenta una mayor sobrevida que los pacientes que fueron tratados de manera tradicional. Sin embargo, la mayoría de los estudios fueron realizados en poblaciones pequeñas, de manera retrospectiva y en un solo centro. Actualmente se cuenta con pocos estudios realizados en poblaciones grandes y multicéntricos para poder decir que se cuenta con evidencia suficiente que apoye el manejo definitivo de esta patología.

## Referencias bibliográficas

- Weaver CH. *Mucocele of the appendix with mucinous degeneration*. Am J Surg. 1937; 36 (2):523-526
- Werth. *Klinische und anatomische Untersuchungen zur Lehre von den Bauchgeschwülsten und der Laparatomie*. Arch Für Gynäkol. 1884;24(1):100-118.
- Frankel E. *Uher das sogenanute pseudomyxoma peritonei*. Med Wochenschr 1901;48: 965-970
- Amini A Masoumi-Moghaddam S Ehteda A Morris D. *Secreted mucins in pseudomyxoma peritonei: pathophysiological significance and potential therapeutic prospects*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2014; 9-71.
- Baratti D Kusamura S Milione M *et al*. *Pseudomyxoma Peritonei of Extra-Appendiceal Origin: A Comparative Study*. Ann Surg Oncol. 2016;23(13):4222-4230.
- Prat J. *Ovarian tumors of borderline malignancy (tumors of low malignant potential): a critical appraisal*. Adv Anat Pathol. 1999;6:247-274.
- Buell-Gutbrod R Gwin K. *Pathologic Diagnosis, Origin, and Natural History of Pseudomyxoma Peritonei*. American Society of Clinical Oncology educational Book. 2013;33-221
- Moran BJ Cecil TD. *The etiology, clinical presentation, and management of pseudomyxoma peritonei*. Surg Oncol Clin N Am. 2003;12(3):585-603.
- Smeenck RM van Velthuysen ML Verwaal VJ Zoetmulder FA. *Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study*. Eur J Surg Oncol. 2008;34(2):196-201
- Dayal S Taflampas P Riss S *et al*. *Complete cytoreduction for pseudomyxoma peritonei is optimal but maximal tumor debulking may be beneficial in patients in whom complete tumor removal cannot be achieved*. Dis Colon Rectum. 2013;56(12):1366-1372.
- O'Connell JT Tomlinson JS Roberts AA McGonigle KF Barsky SH. *Pseudomyxoma peritonei is a disease of MUC2-expressing goblet cells*. Am J Pathol. 2002;161:551-564.
- Sugarbaker PH. *Pseudomyxoma peritonei. A cancer whose biology is characterized by a redistribution phenomenon*. Ann Surg. 1994;219:109-111
- Mittal R Chandramohan A Moran B. *Pseudomyxoma peritonei: natural history and treatment*. International Journal of Hyperthermia. 2017;33(5) 511-519
- Pestieau SR Esquivel J Sugarbaker PH. *Pleural extension of mucinous tumor in patients with pseudomyxoma peritonei syndrome*. Ann Surg Oncol. 2000;7(3):199-203
- Carr N Path FRC Cecil T *et al*. *A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia*. Am J Surg Pathol. 2016;40:14-26
- Smeenck RM Verwaal VJ Zoetmulder FA. *Pseudomyxoma peritonei*. Cancer Treat Rev. 2007;33:138-145.
- Sulkin TVC O'Neill H Amin AI Moran B. *CT in pseudomyxoma peritonei: a review of 17 cases*. Clin Radiol. 2002;57(7):608-13.

18. Jacquet P Jelinek JS Chang D Koslowe P Sugarbaker PH. *Abdominal computed tomographic scan in the selection of patients with mucinous peritoneal carcinomatosis for cytoreductive surgery.* J Am Coll Surg. 1995;181(6):530–8
19. Low RN Barone RM Gurney JM Muller WD. *Mucinous appendiceal neoplasms: preoperative MR staging and classification compared with surgical and histopathologic findings.* AJR Am J Roentgenol. 2008;190(3):656–665.
20. Cotton F Pellet O Gilly FN Granier A Sournac L Glehen O. *MRI evaluation of bulky tumor masses in the mesentery and bladder involvement in peritoneal carcinomatosis.* Eur J Surg Oncol. 2006 Dec;32(10):1212–1216.
21. Low RN Sebrechts CP Barone RM Muller W. *Diffusion-weighted MRI of peritoneal tumors: comparison with conventional MRI and surgical and histopathologic findings--a feasibility study.* AJR Am J Roentgenol. 2009;193(2):461–470.
22. Carmignani CP Hampton R Sugarbaker CE Chang D Sugarbaker PH: *Utility of CEA and CA 19–9 tumor markers in diagnosis and prognostic assessment of mucinous epithelial cancers of the appendix.* J Surg Oncol. 2004;87:162–166.
23. van Ruth S Hart AA Bonfrer JM Verwaal VJ Zoetmulder FA. *Prognostic value of baseline and serial carcinoembryonic antigen and carbohydrate antigen 19.9 measurements in patients with pseudomyxoma peritonei treated with cytoreduction and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy.* Ann Surg Oncol. 2002;9:961–967
24. Koh JL Liauw W Chua T Morris DL. *Carbohydrate antigen 19–9 (CA 19–9) is an independent prognostic indicator in pseudomyxoma peritonei post cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy.* J Gastrointest Oncol. 2013;4:173–181.
25. Smeenk RM Bruin SC van Velthuysen ML Verwaal VJ. *Pseudomyxoma peritonei.* Curr Probl Surg. 2008;45:527–575.
26. Pai RK Longacre TA. *Appendiceal mucinous tumors and pseudomyxoma peritonei: histologic features, diagnostic problems, and proposed classification.* Adv Anat Pathol. 2005;12:291–311.
27. Young RH. *Pseudomyxoma peritonei and selected other aspects of the spread of appendiceal neoplasms.* Semin Diagn Pathol. 2004;21:134–150.
28. Järvinen P Järvinen HJ Lepisto A. *Survival of patients with pseudomyxoma peritonei treated by serial debulking.* Colorectal Dis. 2010;12:868–872.
29. Youssef H Newman C Chandrakumaran K Mohamed F Cecil TD Moran BJ. *Operative findings, early complications, and long-term survival in 456 patients with pseudomyxoma peritonei syndrome of appendiceal origin.* Dis Colon Rectum. 2011;54(3):293–9.
30. Sugarbaker PH Chang D *Results of treatment of 385 patients with peritoneal surface spread of appendiceal malignancy.* Ann Surg Oncol. 1999;6(8):727–31.
31. Sugarbaker PH. *Cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy as a curative approach to pseudomyxoma peritonei syndrome.* Eur J Surg Oncol 2001;27(3), 239–243
32. Sugarbaker PH Ryan DP. *Cytoreductive surgery plus hyperthermic perioperative chemotherapy to treat peritoneal metastases from colorectal cancer: standard of care or an experimental approach?* Lancet Oncol. 2012;13:362–369
33. Chua TC Moran BJ, Sugarbaker PH *et al.* *Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy.* J Clin Oncol. 2012;30:2449–2456.
34. Rizvi SA Syed W Shergill R. *Approach to pseudomyxoma peritonei.* World Journal of Gastrointestinal Surgery. 2018;10(5):49–56
35. Chua TC Yan TD Saxena A Morris DL. *Should the treatment of peritoneal carcinomatosis by cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy still be regarded as a highly morbid procedure?: a systematic review of morbidity and mortality.* Ann Surg. 2009;249:900–907
36. Rubino MS Abdel-Misih RZ Bennett JJ *et al.* *Peritoneal surface malignancies and regional treatment: a review of the literature.* Surg Oncol. 2012;21:87–94.
37. Sugarbaker PH. *New standard of care for appendiceal epithelial neoplasms and pseudomyxoma peritonei syndrome.* Lancet Oncol. 2006;7:69–76



**38.** Baratti D Kusamura S Milione M Bruno F Guaglio M Deraco M. *Validation of the Recent PSOGI Pathological Classification of Pseudomyxoma Peritonei in a Single-Center Series of 265 Patients Treated by Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy.* Ann Surg Oncol. 2018;25:404-413.

**39.** Pallas N Karamveri C Kyziridis D *et al.* *Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) for colorectal and appendiceal carcinomas with peritoneal carcinomatosis.* J BUON. 2017;22:1547-1553.

**40.** Chia CS Seshadri RA Kepenekian V Vaudoyer D Passot G Glehen O. *Survival outcomes after cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for peritoneal carcinomatosis from gastric cancer: a systematic review.* Pleura and Peritoneum. 2016;1:65-77

**41.** Moran B Cecil T Chandrakumaran K Arnold S Mohamed F Venkatasubramaniam A. *The results of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in 1200 patients with peritoneal malignancy.* Colorectal Dis. 2015;17:772-778

**42.** Gupta A Chandrakumaran K Cecil TD Mohamed F Moran BJ. *Tumour grade and complete tumour removal affects survival after cytoreductive surgery and HIPEC for Pseudomyxoma Peritonei (PMP) of appendiceal origin.* PMI Basingstoke. 2014. Disponible en: <https://www.acpgbi.org.uk/content/uploads/2015/11/SP016-Colorectal-Cancer-Gupta-Tripartite-2014.pdf>.

**43.** Smeenk RM Verwaal VJ Antonini N Zoetmulder FA. *Survival analysis of pseudomyxoma peritonei patients treated by cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy.* Ann Surg. 2007;245:104-109.

**44.** Chua TC Moran BJ Sugarbaker PH *et al.* *Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy.* J Clin Oncol. 2012 Jul 10;30(20):2449-56

## Conflictos de Interés

Los autores declaran que no existió ningún conflicto de interés en el presente artículo.