

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO  
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
CURSO DE MEDICINA

EDUARDO GAMBETTA PINTO  
MARIA ISABEL COLLART MURTINHO  
VICTOR HASSAN ALVES ARMOND

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL: RELATO DE CASO

RIO DE JANEIRO

2025

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO  
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
CURSO DE MEDICINA

EDUARDO GAMBETTA PINTO  
MARIA ISABEL COLLART MURTINHO  
VICTOR HASSAN ALVES ARMOND

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL: RELATO DE CASO

**Trabalho de Conclusão de Curso** apresentado  
à Unigranrio como requisito para a  
obtenção do grau de médico

Orientador: Ma. Hedi Marinho de M. G. de Oliveira

Coorientador: Dr. Leonardo L. Tabak

RIO DE JANEIRO

2025

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO  
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
CURSO DE MEDICINA

EDUARDO GAMBETTA PINTO  
MARIA ISABEL COLLART MURTINHO  
VICTOR HASSAN ALVES ARMOND

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL: RELATO DE CASO

**Trabalho de Conclusão de Curso** apresentado  
à Unigranrio como requisito para a  
obtenção do grau de médico

Aprovado por: Prof. \_\_\_\_\_

Prof. \_\_\_\_\_

Em \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

RIO DE JANEIRO

2025

## DEDICATÓRIA

Aos pais: Adriano e Mônica, Roberto e Samira, Ana e Victor. Vocês são o maior exemplo de dedicação e perseverança, algo que definitivamente foi preciso para terminar este projeto.

## AGRADECIMENTOS

Gostaríamos de agradecer ao Dr. Leonardo Tabak, a Ma. Hedi Marinho e a Dra. Daniela Nadruz, por estarem conosco em cada etapa durante o processo.

Gratidão pelos nossos familiares, que em todos os momentos nos apoiaram, mesmo muitas vezes não compreendendo a jornada.

E principalmente um ao outro, por anos de muita parceria e confiança, sem essa amizade não estaríamos aqui hoje.

*"Nossa grande luta na medicina nos dias de hoje não é apenas contra a ignorância e a incerteza. É também contra a complexidade: o quanto você tem que ter certeza do que tem na sua cabeça e o que você pensa sobre isso. Há mil maneiras pelas quais as coisas podem dar errado."*

*Atul Gawande*

## RESUMO

O pseudomixoma peritoneal (PMP) é uma condição rara e de evolução lenta, caracterizada pelo acúmulo progressivo de mucina na cavidade peritoneal, geralmente decorrente da ruptura de tumores mucinosos do apêndice, podendo também originar-se de neoplasias do trato gastrointestinal ou ovariano. Com incidência de um a dois casos por milhão ao ano, afeta predominantemente mulheres de meia-idade. Sua fisiopatologia envolve a disseminação de células mucinosas viáveis, favorecida pelo fenômeno de redistribuição peritoneal, resultando em implantes tumorais e ascite gelatinosa. O diagnóstico é desafiador, exigindo integração entre história clínica, marcadores tumorais e exames de imagem, sendo a tomografia computadorizada o principal método diagnóstico. O tratamento padrão consiste na cirurgia citorrredutora completa (CCRS) associada à quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC), abordagem que visa à remoção máxima da carga tumoral e erradicação de células residuais. Este estudo, de caráter descritivo e transversal, apresenta um relato de caso de uma paciente portadora do vírus da imunodeficiência humana (HIV), inicialmente diagnosticada com cirrose hepática descompensada, posteriormente corrigido para PMP de provável origem apendicular. A paciente foi submetida com sucesso à CCRS e HIPEC, evidenciando a complexidade do manejo e a importância da suspeição clínica em quadros de ascite atípica. Para embasar esse estudo, o método utilizado foi a pesquisa bibliográfica transversal, onde foram selecionados artigos revisados e randomizados, junto ao cruzamento de referências com a pesquisa inicial. O estudo reforça a necessidade do diagnóstico precoce e do tratamento especializado para melhorar o prognóstico dos pacientes acometidos por esta condição.

**PALAVRAS-CHAVE:** Pseudomixoma Peritoneal; Cirurgia Citorredutora; HIPEC

## ABSTRACT

Pseudomyxoma peritonei (PMP) is a rare and slow-progressing condition characterized by the progressive accumulation of mucin within the peritoneal cavity, usually resulting from the rupture of mucinous tumors of the appendix, but it may also originate from neoplasms of the gastrointestinal tract or ovaries. With an incidence of one to two cases per million per year, it predominantly affects middle-aged women. Its pathophysiology involves the dissemination of viable mucinous cells, favored by the phenomenon of peritoneal redistribution, leading to tumor implants and gelatinous ascites. Diagnosis is challenging and requires the integration of clinical history, tumor markers, and imaging, with computed tomography being the primary diagnostic method. Standard treatment consists of complete cytoreductive surgery (CCRS) combined with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC), aiming for maximal tumor burden reduction and eradication of residual disease. This descriptive and cross-sectional study presents a case report of a human immunodeficiency virus (HIV)-positive patient, initially diagnosed with decompensated liver cirrhosis, later corrected to PMP of probable appendiceal origin. The patient successfully underwent CCRS and HIPEC, highlighting the complexity of management and the importance of clinical suspicion in atypical ascites cases. To support this study, a cross-sectional bibliographic review was conducted, selecting peer-reviewed and randomized articles, along with cross-referencing with the initial research. The study reinforces the need for early diagnosis and specialized treatment to improve the prognosis of patients affected by this condition.

**KEYWORDS:** Pseudomyxoma Peritonei; Cytoreductive Surgery; HIPEC

## LISTA DE ABREVIATURAS E/OU SIGLAS

Ca 19.9	Antígeno de carboidrato 19.9
Ca 125	Antígeno de carboidrato 125
CC	Citorredução completa
CCRS	Cirurgia citorredutora completa
CEA	Antígeno carcinoembrionário
CRS	Cirurgia citorredutora
DPAM	Adenomucinosose peritoneal disseminada
ECOG	<i>Eastern Cooperative Oncology Group</i>
EPIC	Quimioterapia intraperitoneal pós-operatória precoce
HIPEC	Quimioterapia intraperitoneal hipertérmica
HIV	Vírus da imunodeficiência humana
ICP	Índice de câncer peritoneal
MAPK	Proteína Quinase Ativada por Mitógeno
NCCN	<i>National Comprehensive Cancer Network</i>
NLM/MEDLINE	<i>National Library of Medicine - Medical Literature Analysis and Retrieval System Online</i>
OMS	Organização Mundial da Saúde
PET-CT	Tomografia por emissão de pósitrons
PMCA	Carcinomatose mucinosa peritoneal
PMCA/ID	Subtipo intermediário/discordante-transicional
PMP	Pseudomixoma peritoneal
PSOGI	<i>Peritoneal Surface Oncology Group International</i>
RM	Ressonância magnética
SAMU	Serviço de atendimento móvel de urgência
SCIELO	<i>Scientific Electronic Library Online</i>
TC	Tomografia computadorizada
UPA	Unidade de pronto atendimento

## LISTA DE FIGURAS E ILUSTRAÇÕES

Figura 1: Ascite volumosa no pré-operatório.....	28
Figura 2: Líquido mucinoso em aspecto de gelatina.....	29
Figura 3: Tumor retirado ao lado de bisturi.....	29
Figura 4: Protocolo HIPEC e rash cutâneo.....	30

## SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO.....	12
2 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA.....	14
2.1 – DEFINIÇÃO E EPIDEMIOLOGIA.....	14
2.2 – MECANISMO DA DOENÇA.....	14
2.2.1 – BIOLOGIA CELULAR E MOLECULAR.....	16
2.2.2 – CLASSIFICAÇÃO PATOLÓGICA.....	17
2.3 – PREVENÇÃO E FATOR DE RISCO.....	19
2.4 – ASPECTOS CLÍNICOS.....	20
2.5 – DIAGNÓSTICO.....	21
2.6 – TRATAMENTO.....	23
3 – MATERIAL E MÉTODOS.....	29
3.1 – DESENHO.....	29
3.2 – METODOLOGIA DA PESQUISA BIBLIOGRÁFICA.....	29
4 – RELATO DE CASO.....	30
5 – DISCUSSÃO.....	33
6 – CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	35
7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	37

## 1 – INTRODUÇÃO

O pseudomixoma peritoneal (PMP) é uma patologia rara caracterizada pelo acúmulo de mucina na cavidade abdominal e por implantes mucinosos nas superfícies peritoneais, geralmente decorrente de uma neoplasia mucinosa epitelial originária no apêndice cecal. A incidência anual estimada do PMP é de um caso por milhão ou dois casos a cada 10.000 laparotomias, definindo assim uma condição clínica rara que afeta predominantemente mulheres, com uma prevalência de duas a três vezes maior em relação aos homens. A faixa etária prevalente é 53 anos no momento do diagnóstico.<sup>1-9</sup>

O quadro clínico, radiológico e patológico pode ser proveniente de qualquer tumor mucinoso intra-abdominal, sendo frequente em pacientes com tumor de ovário ou colorretal. A patogenia do pseudomixoma peritoneal decorre da perfuração de uma neoplasia mucinosa que resulta em acúmulo de mucina intraperitoneal e implantes tumorais em omento. Assim, é considerada como apresentação clássica do PMP aquele derivado de tumores mucinosos de apêndice de baixo grau, porém é visto também achados secundários ao adenocarcinoma verdadeiro de apêndice, neoplasias colorretais, tumores malignos primários de peritônio, ovário, estômago, pâncreas, fígado, vesícula biliar e bexiga. O pseudomixoma originado de tumores não apendiculares tende a ter um comportamento mais agressivo e um pior prognóstico.<sup>8-15</sup>

Os sintomas clínicos são diversos e inespecíficos, associados a distensão do abdome em casos mais avançados, ocasionada por uma ascite gelatinosa difusa intra-abdominal (“barriga de gelatina”). Embora tradicionalmente vista como uma neoplasia “benigna”, a doença apresenta um amplo espectro que varia desde um crescimento lento até tumores agressivos e metastáticos, sendo assim descrita como uma “neoplasia borderline” que apresenta um prognóstico bem oscilante.<sup>11-18</sup>

Para que seja realizado o diagnóstico do pseudomixoma peritoneal, é necessário correlacionar dados clínicos e laboratoriais, exames de imagem e achados histopatológicos. A análise histológica de amostras peritoneais atua como confirmação diagnóstica e de estimativa de prognóstico. Apesar de não excluírem a doença caso negativos, marcadores tumorais como Antígeno Carcinoembrionário (CEA), Antígeno de Carboidrato 19.9 (Ca 19-9) e Antígeno de Carboidrato 125 (Ca 125) auxiliam na classificação da agressividade e no seguimento pós-cirúrgico. Em relação a imagem, a tomografia computadorizada consiste na primeira

escolha e a ressonância magnética utilizada para complementar a avaliação do intestino delgado e estruturas profundas. Por outro lado, a tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT) possui funcionalidade para casos reservados, assim como a laparoscopia diagnóstica.<sup>11, 13, 17, 19</sup>

O manejo terapêutico do pseudomixoma peritoneal baseia-se na combinação da cirurgia citorrredutora completa (CCRS) com quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC). Essa abordagem multimodal permite eficácia terapêutica e redução dos efeitos sistêmicos a partir da remoção macroscópica da doença peritoneal, seguida da administração local de agentes citotóxicos em alta concentração sob hipertermia, potencializando assim a penetração tumoral.<sup>12, 13, 17, 19-24</sup>

A eficiência desse tratamento está diretamente relacionada à completude da citorredução, sendo considerada potencialmente curativa em casos de cirurgia citorrredutora (CRS) com ressecção completa ou quase completa. Apesar da complexidade e morbidade associadas ao procedimento, a associação entre CCRS e HIPEC constitui o padrão terapêutico com melhores desfechos em termos de sobrevida global e controle da doença.<sup>12, 13, 17, 19-24</sup>

Por fim, a escassez de casos documentados na literatura médica dificulta a compreensão abrangente da doença, sua patologia, e as melhores abordagens terapêuticas. Com isso, a identificação de fatores de risco e o diagnóstico precoce da enfermidade, juntamente com um encaminhamento rápido e eficiente para atendimento especializado, conferem à Atenção Primária um papel crucial na melhoria dos resultados terapêuticos e no prognóstico dos pacientes.

O objetivo geral deste estudo é relatar o caso de uma paciente, apresentando a doença, fornecendo dados atualizados, para assim otimizar as abordagens diagnósticas e de tratamento. Tendo em vista que, o Pseudomixoma peritoneal é uma patologia rara de alta complexidade, que requer um diagnóstico precoce e um tratamento especializado, torna-se de suma importância compreender os aspectos clínicos, patogênicos e evolutivos dessa condição. Além disso, esse relato de caso pode contribuir para aprimorar a prática clínica ao compartilhar experiências sobre o manejo de um paciente, ajudando os profissionais da saúde a entender melhor como abordar condições complexas, auxiliando na tomada de decisões clínicas. Pode também servir como material educativo para estudantes e profissionais de saúde, aumentando a conscientização sobre a doença.

## 2 – FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

### 2.1 – DEFINIÇÃO E EPIDEMIOLOGIA

O Pseudomixoma Peritoneal é uma condição patológica que acomete o peritônio e é caracterizada pelo acúmulo de muco na cavidade peritoneal, geralmente causado por um tumor mucinoso, comumente originado no apêndice ou do ovário.<sup>1,2,6</sup>

O termo “Pseudomixoma Peritoneal” surgiu em 1884 quando Werth descreveu o caso de uma paciente com massas gelatinosas na cavidade Peritoneal de suposto cistoadenoma pseudomucinoso rompido do ovário, onde o mesmo notou ser uma pseudomucina e não uma mucina<sup>8</sup>. Em 1901 Frankel utilizou o termo e descreveu o caso de um paciente com cisto rompido de conteúdo mucinoso do apêndice cecal<sup>8</sup>. A causa da PMP foi identificada na ruptura de um cistoma ovariano pseudomucinoso, o rompimento do apêndice vermicular, ou às vezes pensava-se que processos simultâneos de doença estavam acontecendo em ambos os órgãos, de modo que duas causas distintas eram então responsáveis no mesmo caso clínico. Essa condição pode causar diversas complicações e é considerada uma condição crônica que pode exigir tratamento cirúrgico e monitoramento contínuo.<sup>10</sup>

Os tumores associados ao pseudomixoma peritoneal são raros e caracterizam-se pelo fenômeno de redistribuição dos implantes tumorais na cavidade peritoneal.<sup>10</sup>

O PMP tem uma incidência estimada de 1 a 2 casos por milhão de habitantes por ano, sendo mais comum em mulheres de meia-idade. Apresenta uma sobrevida entre 5 e 10 anos.<sup>13</sup>

### 2.2 – MECANISMO DA DOENÇA

O pseudomixoma peritoneal (PMP) é uma condição clínico-patológica resultante do crescimento de tumores no peritônio e omento, que produzem mucina a partir de uma neoplasia mucinosa perfurada<sup>1-2</sup>. Tumores apendiculares produtores de mucina geralmente evoluem até obstruírem o apêndice, causando dilatação desse órgão e formação de uma mucocele estéril. Quando ocorre perfuração, há liberação de mucina e células tumorais na cavidade peritoneal.<sup>3</sup> Esse processo pode ser assintomático, mas, se a obstrução for rápida,

pode se manifestar como apendicite aguda <sup>4,5</sup>. Após penetrarem no peritônio, as células mucinosas continuam a se multiplicar, formando a característica "barriga gelatinosa". <sup>6</sup>

A distribuição dos depósitos segue o "fenômeno de redistribuição", descrito por Sugarbaker, influenciado pela gravidade e reabsorção do fluido peritoneal <sup>7,8</sup>. A mucina e as células tumorais circulam devido à falta de aderência, o que ocorre por dois mecanismos fisiológicos. O primeiro envolve a gravidade, que faz com que haja acúmulo em áreas da cavidade abdominal que dependem dessa força, como a bolsa de Morrison (espaço hepatorenal), a goteira paracólica esquerda, o ligamento de Treitz e a bolsa reto-vesical. O segundo mecanismo está relacionado à reabsorção do fluido peritoneal, fazendo com que as células se movam junto com esse fluido devido à gravidade <sup>7,10</sup>. Assim, os depósitos tumorais se concentram em locais específicos dentro do peritônio, principalmente no omento maior e menor, e na superfície inferior do diafragma, especialmente no hemidiafragma direito. Embora as superfícies peritoneais do estômago e intestino sejam relativamente preservadas devido à atividade peristáltica contínua nessas áreas, o que limita a adesão da mucina e do tumor, partes fixas do intestino, como o piloro, a flexura duodeno-jejunal, o ligamento de Treitz, o cólon ascendente e o sigmoide, podem ser fortemente afetadas, necessitando, por vezes, de ressecção <sup>10</sup>. O intestino delgado pode ser comprometido nas fases iniciais da doença, especialmente se houver aderências devido a cirurgias passadas ou tentativas anteriores de remoção. A preservação do intestino delgado e seu mesentério permite a remoção completa do tumor, sem que seja necessário realizar grandes ressecções do intestino. No entanto, em tumores agressivos, o intestino delgado pode ser invadido precocemente, dificultando a remoção total do tumor. Tumores na serosa do intestino delgado, ou na junção do intestino com seu mesentério, são difíceis de serem removidos cirurgicamente, impossibilitando a remoção total <sup>10-12</sup>. Em casos raros, há disseminação para fora da cavidade abdominal, especialmente para a pleura, podendo ser tratada com quimioterapia intrapleural após a excisão cirúrgica <sup>1-14</sup>.

O PMP é mais frequente em mulheres, muitas vezes apresentando massas ovarianas secundárias à disseminação transcelômica <sup>9-15</sup>. O diagnóstico em mulheres ocorre mais precocemente, devido ao rápido crescimento dessas massas, que se tornam sintomáticas ou clinicamente visíveis e possivelmente devido ao uso mais frequente de exames de imagem para investigação de neoplasias ginecológicas <sup>14-15</sup>. Em homens, o diagnóstico geralmente

ocorre em estágios mais avançados e de forma incidental, como durante uma apendicectomia, uma vez que a doença é frequentemente assintomática no início.<sup>4, 16</sup>

Embora o PMP clássico tenha origem em um tumor apendicular, características clínicas, radiológicas e até patológicas semelhantes podem surgir de outros adenocarcinomas verdadeiros do apêndice, cólon ou reto.<sup>16, 17</sup>

O PMP em mulheres era frequentemente associado à origem ovariana, mas essa hipótese foi refutada. A partir de estudos imunohistoquímicos e marcadores imunológicos apontam que a maioria dos casos tem origem no apêndice, com envolvimento secundário dos ovários.<sup>17</sup> Em alguns casos, um tumor ovariano primário pode ser responsável pela condição, e tumores dermóides ovarianos podem produzir PMP clássico com características imunohistoquímicas intestinais devido à capacidade pleuropotencial desses tumores.<sup>18</sup>

O PMP primário peritoneal também foi descrito, e há relatos de casos dessa doença originada em quase todos os órgãos abdominais, incluindo estômago, vesícula biliar, pâncreas, bexiga urinária e útero.<sup>2-20</sup>

Smeenk, em um estudo, identificou o apêndice como origem em 82% dos pacientes nos quais foi possível determinar o sítio primário<sup>21</sup>. A expressão de mucinas como MUC2 e MUC5AC é característica do PMP. Tumores apendiculares superexpressam MUC2, enquanto os ovarianos superexpressam MUC5AC<sup>21-22</sup>. O padrão de marcadores como CDX-2, CK-20 (positivo) e CK-7 (negativo) reforça a origem intestinal<sup>18-23</sup>. CK-20 está presente em quase todos os carcinomas colônicos e em poucos tumores ovarianos; o oposto ocorre com CK-7<sup>23</sup>. A superexpressão de mucina e a baixa adesão celular explicam a extensa disseminação intra-abdominal e a raridade de metástases extra-abdominais.<sup>24,25</sup>

### 2.2.1 – BIOLOGIA CELULAR E MOLECULAR

Do ponto de vista molecular, os tumores associados ao PMP geralmente apresentam mutação no gene KRAS, fator que estimula a produção de mucina por meio da hiperativação da via de sinalização Ras/Proteína Quinase Ativada por Mitógeno (MAPK) que é a via dominante upstream que regula a expressão do gene MUC2<sup>2</sup>. A mutação do gene KRAS leva ao crescimento desregulado a jusante, essa mutação está associada a 40% dos cânceres colorretais, e também a 50% dos adenomas, é considerada um evento precoce na patogênese

do câncer colorretal <sup>15</sup>. Seu envolvimento com o PMP é muito maior, com uma mutação detectada em cerca de 58–94% dos casos. Esta mutação aparece principalmente no códon 12 e é vista em tumores de baixo e alto grau <sup>2-15</sup>. A presença da mutação não tem nenhum impacto na sobrevida, ao contrário do câncer colorretal, onde a presença da mutação tem sido associada a um prognóstico pior. <sup>15</sup>

Alterações adicionais podem incluir mutações nos genes GNAS, que esta associado à produção de MUC2 e MUC5AC principalmente na doença de baixo grau, e TP53, gene muito prevalente no câncer colo retal e sua superexpressão está associada ao sexo feminino, doença de alto grau e menor sobrevida, ambos os genes estão associadas à progressão maligna do tumor e à resistência ao tratamento. <sup>23</sup>

A mucina produzida pelas células tumorais é composta predominantemente por MUC2 e MUC5AC, pois essas mucinas são formadoras de gel, glicoproteínas de alto peso molecular, que conferem alta viscosidade ao conteúdo peritoneal e dificultam a reabsorção pelo peritônio, contribuindo para o acúmulo progressivo. Os tumores mucinosos ovarianos geralmente superexpressam MUC5AC e, em menor grau, MUC 2, em comparação com tumores apendiculares que superexpressam MUC 2 mais do que MUC5AC. <sup>15-28</sup>

### 2.2.2 – CLASSIFICAÇÃO PATOLÓGICA

Um dos primeiros sistemas de classificação amplamente reconhecidos foi relatado por Ronnett et al. em 1995 <sup>8-15</sup>. Esse sistema dividiu o pseudomixoma peritoneal (PMP) em três tipos histológicos:

- Adenomucinosose peritoneal disseminada (DPAM): caracterizada por lesões peritoneais com abundante mucina extracelular, associada a pouca atipia citológica e baixa atividade mitótica.
- Subtipo intermediário/discordante-transicional (PMCA/ID): apresenta características intermediárias ou discordantes, baseando-se na identificação de áreas focais de carcinoma nas lesões peritoneais.

- Carcinomatose mucinosa peritoneal (PMCA): lesões peritoneais com epitélio mucinoso apresentando características arquitetônicas e citológicas típicas de carcinoma.

Ronnett propôs que o termo PMP deveria ser utilizado como descritor clínico, enquanto DPAM seria um termo histopatológico adequado para pacientes com tumores mucinosos peritoneais de baixo grau, geralmente associados a lesões mucinosas apendiculares rompidas, as quais ele denominou de “adenomas”. Já o PMCA deveria ser classificado como carcinoma mucinoso. Posteriormente, o autor passou a classificar o subtipo PMCA-I juntamente com o PMCA, com base em achados semelhantes em uma série subsequente de casos.<sup>15</sup>

O critério principal para divisão entre esses grupos é a presença de componente epitelial evidente, células do tipo anel de sinete e a ocorrência de arranjo tubular cribriforme nas lesões tumorais.

A adenomucinosose peritoneal disseminada (DPAM) é considerada uma forma menos agressiva, com elevada taxa de recorrência, porém melhor prognóstico em comparação ao PMCA. Frequentemente está associada a tumores mucinosos apendiculares benignos. A taxa de sobrevida em cinco anos para pacientes com esse tipo de tumor é reportada na literatura como sendo de 80 a 81%.<sup>15</sup>

Por outro lado, a carcinomatose mucinosa peritoneal (PMCA) é menos frequente e representa a disseminação peritoneal de um tumor maligno do trato gastrointestinal com intensa produção de mucina. Os índices de sobrevida em cinco anos variam entre 50 e 59%, refletindo seu comportamento mais agressivo.<sup>12-17</sup>

Em 2010, a Organização Mundial da Saúde (OMS) publicou uma nova classificação, dividindo o PMP em baixo grau e alto grau<sup>25</sup>:

- O PMP de baixo grau apresenta progressão lenta e melhor prognóstico. O tumor, geralmente associado a neoplasias mucinosas apendiculares de baixo grau, não possui capacidade de invasão da parede intestinal, nem formação típica de metástases.
- Já o PMP de alto grau apresenta comportamento invasivo e agressivo, com potencial para formação de metástases hematogênicas e linfáticas, geralmente

associado a adenocarcinomas mucinosos de alto grau. Subtipos com presença de células em anel de sinete possuem comportamento ainda mais invasivo e reservam pior prognóstico.<sup>25</sup>

Embora o grau histológico da neoplasia mucinosa apendicular primária e do próprio PMP influenciem significativamente o prognóstico, não havia, até recentemente, um sistema de classificação amplamente aceito. Essa lacuna foi preenchida em 2016, quando o *Peritoneal Surface Oncology Group International* (PSOGI) publicou um consenso definindo o PMP como um acúmulo intraperitoneal de mucina decorrente de tumor produtor de mucina, caracterizado por um fenômeno de redistribuição peritoneal.<sup>15-27</sup>

Esse sistema divide o PMP em três categorias:

1. Baixo grau – correspondente ao DPAM já mencionado;
2. Alto grau – equivalente ao PMCA;
3. Alto grau com presença de células do tipo tecido mamário (anel de sinete) – associado a maior agressividade biológica.

Essa classificação foi amplamente aceita e recomenda-se sua adoção por centros especializados, a fim de padronizar a terminologia e facilitar a comparação entre estudos.

No manejo do PMP, destaca-se que a remoção completa do tumor pode ser obtida mesmo com pontuações elevadas do Índice de Carcinomatose Peritoneal (ICP), como em torno de 28, enquanto em outros casos a ressecção pode ser incompleta, mesmo com ICP mais baixos. Isso reforça a importância da avaliação individualizada da histopatologia para o planejamento terapêutico.<sup>27</sup>

### 2.3 – PREVENÇÃO E FATOR DE RISCO

Assim como qualquer tumor, o PMP tem seus fatores de risco e suas formas de prevenção. Como constatado em estudos epidemiológicos, os dois principais tumores que mais estão presentes no desenvolvimento do PMP são os de ovário e apêndice. Em alguns casos, especialmente em indivíduos com histórico familiar de câncer ou condições predisponentes, a remoção profilática do apêndice pode ser considerada para prevenir o

desenvolvimento de tumores. Para indivíduos com condições que aumentam o risco de câncer gastrointestinal, o monitoramento regular com exames de imagem e avaliações médicas pode ajudar na detecção precoce de tumores. <sup>6</sup>

A condição é mais comum em adultos de meia-idade, com uma ligeira predominância em mulheres. A idade avançada pode ser um fator de risco, pois a incidência de tumores do apêndice e ovário aumenta com a idade. A diferenciação entre tumor primário do ovário e metástase apendicular é essencial para evitar a disseminação descontrolada. <sup>6</sup>

A conscientização sobre os sintomas e fatores de risco associados ao câncer do apêndice e ao pseudomixoma peritoneal pode levar a uma busca mais rápida por atendimento médico, aumentando as chances de um diagnóstico precoce. Embora não haja uma maneira garantida de prevenir o PMP, manter um estilo de vida saudável, que inclua uma dieta equilibrada, exercícios regulares e evitar o tabagismo, pode ajudar a reduzir o risco geral de câncer. O principal fator de risco para o desenvolvimento do pseudomixoma peritoneal é a presença de tumores mucinosos do apêndice, especialmente adenocarcinomas mucinosos. A ruptura desses tumores é o que geralmente leva à liberação de muco na cavidade peritoneal. <sup>6,9</sup>

Apesar do risco de ruptura de tumores após manipulação e procedimentos cirúrgicos, a remoção cirúrgica precoce de adenomas e tumores mucinosos do apêndice pode evitar a disseminação peritoneal. Em casos suspeitos de tumor mucinoso, uma abordagem cirúrgica cuidadosa evita a ruptura do tumor e a dispersão de células produtoras de mucina. <sup>6,9</sup>

## 2.4 – ASPECTOS CLÍNICOS

A PMP geralmente é assintomática no início, com sintomas abdominais vagos aparecendo à medida que a carga da doença aumenta. A grande maioria dos pacientes provavelmente já fez uma endoscopia gastrointestinal, com resultados inevitavelmente normais, e quase sempre são rotulados como portadores de síndrome do intestino irritável. <sup>2,3</sup>

Geralmente, as lesões apendiculares crescem lentamente e, portanto, são assintomáticas. Os pacientes muitas vezes não se lembram de nenhuma dor abdominal aguda associada à ruptura do tumor. <sup>9</sup>

O tumor sela a comunicação luminal com o ceco, evitando assim contaminação bacteriana grave. O aumento do acúmulo de muco devido à implantação do tumor leva lentamente a distensão abdominal, desconforto e dor, e a uma massa abdominal palpável (massa omental e massa ovariana em mulheres).<sup>9,11</sup>

Isto eventualmente progride para desnutrição, obstrução intestinal e danos respiratórios, desencadeando uma cascata de eventos terminais. Esquivel e Sugarbaker descreveram as características comuns de desempenho do PMP. Eles relataram 217 pacientes e descobriram que o sintoma de apresentação mais comum era apendicite aguda (27%). O próximo sintoma mais comum foi distensão abdominal (23%), que foi detectado durante o exame de uma nova hérnia (principalmente hérnia inguinal) em 14% dos pacientes.<sup>15</sup>

Outras apresentações incluem ascite, dor abdominal e sintomas abdominais vagos, representando 17% dos casos. Nas mulheres, o diagnóstico é mais comum com investigação de suspeita de massa ovariana (39%).<sup>15,26</sup>

O exame físico pode revelar inchaço abdominal e massa omental palpável. As mulheres podem apresentar uma massa ovariana palpável. Um exame retal pode revelar depósitos na bolsa de Douglas ou na bolsa retovesical.<sup>26</sup>

## 2.5 – DIAGNÓSTICO

Baseia-se no histórico médico e nos achados clínicos e geralmente varia dependendo da extensão da doença. Por um lado, encontramos pacientes assintomáticos e com manifestações clínicas mínimas e, por outro lado, pacientes com graus variados de obstrução intestinal, ascite ou resistência tumoral, a chamada síndrome da barriga gelatinosa. A tarefa básica é validar o procedimento e sua classificação histológica, o que requer a coleta de quantidade suficiente de material tumoral para processamento histopatológico.<sup>7</sup>

Como esta doença ocorre tão raramente, às vezes são necessárias leituras repetidas por um patologista experiente para confirmar o diagnóstico. Dentre os exames laboratoriais, recomenda-se a coleta de CEA (antígeno carcinoembrionário), Ca 19-9 (antígeno de carboidrato 19.9) e Ca 125 (antígeno de carboidrato 125), além dos exames de rotina necessários para avaliar o estado do paciente e a tolerância à cirurgia.<sup>14</sup>

Marcadores tumorais séricos podem ser usados para prever a agressividade da doença. Em pacientes secretores, marcadores tumorais elevados podem auxiliar na vigilância e na identificação precoce de recorrência. Os três marcadores tumorais comumente achados no PMP são CEA, Ca 19-9 e Ca 125.<sup>14, 18</sup>

A tomografia computadorizada (TC) de tórax, abdome e pelve com meios de contraste intravenosos e orais é a modalidade de imagem preferida para PMP. A TC frequentemente revela lesões apendiculares primárias, que podem estar calcificadas ou rompidas, bem como ascite omental mucinosa e grumosa.<sup>18</sup>

A característica típica de imagem da PMP é uma deformação da superfície do fígado, na qual a cápsula hepática é recortada por depósitos tumorais, o que distingue a PMP da ascite serosa. A principal característica que determina a viabilidade da citorredução completa é o envolvimento do mesentério e da serosa do intestino delgado.<sup>24</sup>

O envolvimento do *porta hepatis* também é crucial quando se considera a viabilidade da citorredução completa. A TC com contraste oral e intravenoso é recomendada para avaliação ideal do intestino delgado. A ressonância magnética (RM) do abdômen e da pelve pode ser usada para avaliar o intestino delgado, bem como o ligamento hepatoduodenal. A ressonância magnética ponderada em difusão adicional pode ajudar a melhorar a sensibilidade e a especificidade na detecção de lesões peritoneais metastáticas. A sensibilidade e especificidade da detecção e caracterização de metástases peritoneais também aumentam com o aumento da experiência do radiologista.<sup>24, 27, 28</sup>

Embora a TC e a RM sejam ideais, o envolvimento do intestino delgado devido à doença difusa de pequeno volume às vezes é difícil de detectar em pacientes com malignidade peritoneal e geralmente é melhor avaliado por inspeção visual em laparoscopia ou laparotomia. No entanto, a laparoscopia diagnóstica para avaliar o envolvimento do intestino delgado na PMP é muitas vezes decepcionante devido à presença de massas omentais e ascite mucinosa. A laparoscopia é mais útil em pacientes com outras doenças malignas. Doença peritoneal, como metástases peritoneais colorretais ou mesotelioma, o objetivo é detectar pequenas quantidades de doença serosa ou mesentérica, o que pode impedir a ressecção completa do tumor.<sup>27, 28</sup>

A imagem funcional da tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT) contribui pouco para o diagnóstico de PMP e é mais útil para identificar doenças extra-abdominais além de metástases hepáticas em pacientes com adenocarcinoma.<sup>28</sup>

## 2.6 – TRATAMENTO

O tratamento preconizado para PMP consiste na remoção macroscópica completa do tumor a partir da cirurgia citorrredutora completa (CCRS) associada a HIPEC (quimioterapia intraperitoneal hipertérmica).

No entanto, nem todos os casos são elegíveis para essa abordagem. Os pacientes devem apresentar condições clínicas adequadas para se submeter com segurança a cirurgia, ou seja aqueles com carcinomatose peritoneal e escore de performance da *Eastern Cooperative Oncology Group* (ECOG) entre 2 e 3 apresentam sobrevida global significativamente inferior após o tratamento, em comparação com pacientes escore ECOG 1.<sup>19</sup>

Agentes quimioterápicos administrados por via sistêmica apresentam baixa capacidade de concentração na cavidade peritoneal, o que se mostra insuficiente para erradicar lesões residuais. Embora exista uma forte relação dose-efeito das drogas citotóxicas no tratamento de neoplasias do trato digestivo e do ovário, por exemplo, a dose terapêutica necessária para tratar a doença peritoneal ultrapassa significativamente a dose tóxica. Outro fator limitante para a eficácia da quimioterapia venosa é a sua baixa penetração no nódulo tumoral, visto que o máximo atingido é de 3-5mm<sup>13</sup>. Esse achado levou a conclusão de que a quimioterapia intraperitoneal obtinha uma eficácia muito maior do que a sistêmica, possibilitando assim reduzir cirurgicamente a doença peritoneal a níveis mínimos.

Com a HIPEC, obtêm-se concentrações de quimioterápico na superfície peritoneal muito superiores às alcançadas quando administrado por via venosa, além de reduzir significativamente os efeitos tóxicos sistêmicos associados ao uso tradicional das drogas. O aumento da temperatura altera a permeabilidade da membrana celular das células cancerígenas, permitindo maior penetração e concentração do fármaco no interior das células tumorais, tornando-as mais sensíveis ao tratamento. A relevância da combinação dessas duas técnicas reside na complementaridade de suas ações.<sup>7, 13, 22</sup>

Para que seja avaliada a completude da citorredução (CC), ao fim da cirurgia o diâmetro dos maiores depósitos tumorais restantes são medidos e classificados de acordo. A citorredução CC0 consiste na remoção completa de toda doença visível, seguida da CC1 em que há doença residual menor que 0,25 cm. Qualquer depósito tumoral residual entre 0,25 e 2,5 cm é pontuado como CC2 e, por fim, depósitos maiores que 2,5 cm são categorizados como citorredução CC3. A CCRS nos pacientes com pseudomixoma somente ocorre em casos de CC0 e CC1, sendo um dos principais fatores prognósticos da doença. Como alternativa, é possível avaliar a completude da ressecção tumoral via classificação do tumor residual pós-operatório.<sup>3, 7, 22, 23</sup>

A CCRS com HIPEC é uma cirurgia extensa com um tempo médio de 9 horas de operação (intervalo: 2-24h), alta morbidade associada e mortalidade pós-operatória ocasional.<sup>3, 6</sup>

A qualidade do tratamento cirúrgico do pseudomixoma peritoneal por meio da cirurgia citoredutora com HIPEC depende não apenas da técnica operatória, mas também da experiência institucional e da quantidade de casos tratados pelo hospital. Estudos mostram que centros de referência com maior número de procedimentos anuais (>60 casos) apresentam menores taxas de recorrência nos primeiros anos subsequentes da cirurgia, sugerindo que a centralização do tratamento melhora o desfecho oncológico. A recorrência antes de dois anos pode ser usada como indicador de qualidade, pois reflete a integralização do manejo diagnóstico, cirúrgico e de seguimento. Em conjunto com o nível de conhecimento da patologia, fatores como a formação do cirurgião e organização hospitalar podem influenciar a resolução dos casos.<sup>2, 22</sup>

Além disso, o bom andamento da cirurgia depende de diversos fatores relacionados ao preparo do paciente, sendo ele submetido a uma avaliação cuidadosa e de aptidão para o procedimento. Todos os pacientes recebem profilaxia tromboembólica e antibióticos perioperatórios, além de vacinação profilática em caso de esplenectomia necessária. A preparação mecânica completa do intestino é geralmente recomendada.<sup>3</sup>

Outro fator vital é o posicionamento do paciente, de modo que permita o acesso a todas as partes do abdômen e períneo, a redução dos riscos de síndrome compartimental e complicações neurológicas associadas à cirurgia prolongada. A posição de litotomia modificada junto aos estribos Allen é, na maioria dos casos, a primeira escolha.<sup>3</sup>

Apesar do índice de carcinomatose peritoneal (ICP) nunca ter sido projetado para PMP e sim para outras malignidade peritoneais, como câncer gástrico ou colorretal, ele é amplamente utilizado para avaliar a extensão da doença. Este sistema de pontuação divide o abdômen em nove áreas anatômicas com quatro áreas adicionais do intestino delgado (jejuno superior e inferior, íleo superior e inferior). O tumor é avaliado em cada área e uma pontuação de 0–3 é dada para cada uma das 13 áreas (0 para nenhum tumor, 1 para nódulos <0,5 cm, 2 para nódulos entre 0,5 e 5 cm e 3 para nódulos >5 cm). A pontuação total é então calculada somando todas as pontuações e varia de 0 a 39.<sup>2, 3, 12, 13, 22, 23</sup>

Da mesma forma, exames de TC e RM podem estimar um Índice de Câncer Peritoneal (ICP) radiológico. Pacientes com PMP com um ICP alto ainda podem ser passíveis de uma ressecção curativa, se o intestino delgado não estiver extensivamente envolvido<sup>3</sup>. Além disso, a infiltração do tecido adiposo do ligamento hepatoduodenal e o envolvimento difuso do mesentério e/ou da serosa do intestino delgado são sinais preditivos de irresssecabilidade.<sup>13, 22</sup>

A abordagem de escolha consiste em iniciar com uma longa incisão na linha média do xifisterno ao púbis, com excisão do umbigo e quaisquer cicatrizes antigas, se envolvidas por tumor. Em seguida, realiza-se a lise de aderências e a remoção da ascite mucinosa para que seja possível determinar o ICP. Durante o planejamento cirúrgico, o cirurgião deve considerar a área com maior risco de irresssecabilidade, pois é por essa área que a operação deve começar. Caso a ressecção tumoral não seja viável nesse local, o procedimento deve ser encerrado.<sup>3, 13</sup>

É então realizada uma peritonectomia parietal direita e mobilização medial do ceco para expor os vasos gonodais e ureter direito. Esta dissecação é então realizada em direção cefálica para realizar uma peritonectomia diafragmática direita com mobilização completa do fígado.<sup>3</sup>

Passos semelhantes são seguidos no lado esquerdo, começando com uma peritonectomia parietal esquerda para mobilizar o cólon descendente e sigmoide, expondo o ureter esquerdo e os vasos gonadais. Isso é reproduzido em direção cefálica para realizar uma peritonectomia diafragmática esquerda, se necessário.<sup>3</sup>

Uma omentectomia maior radical é realizada dentro dos vasos gastroepiploicos. O baço é cuidadosamente avaliado para doença e, se envolvido, os vasos esplênicos são ligados e a esplenectomia é realizada. Deve-se tomar cuidado para evitar danos à cauda do pâncreas, pois isso pode levar à pancreatite e a uma fístula pancreática.<sup>3</sup>

A dissecação pélvica é realizada pela mobilização completa do reto no plano mesorretal. Isso é então continuado anteriormente em direção à bexiga e o peritônio cuidadosamente removido da bexiga. Frequentemente, o reto e o sigmoide podem ser preservados, mas em caso de infiltração tumoral ou cirurgia pélvica prévia, uma ressecção anterior pode ser necessária. <sup>3</sup>

Os ovários são rotineiramente removidos, pois há uma grande chance de metástase ovariana. A remoção do útero pode, ou não, ser necessária dependendo da extensão da doença. <sup>3</sup>

O tumor apendicular pode exigir apenas uma apendicectomia se a base estiver livre e não houver tumor no cólon direito. Nesses casos, a base do apêndice é grampeada. Nos casos em que a base está envolvida, ou há envolvimento extenso do cólon direito, ou na presença de nódulos ileocólicos, pode ser necessária uma hemicolectomia radical direita formal. <sup>3</sup>

O envolvimento ganglionar é incomum e, se houver suspeita, um linfonodo pode ser enviado para análise por congelamento. <sup>3</sup>

Doença no omento menor, porta hepatis e sulco aorto-caval é difícil de ser removida com segurança. A dissecação do omento menor é geralmente realizada a partir da curva menor do estômago, tomando cuidado para preservar os vasos gástricos esquerdos. Essa dissecação é então levada para a porta hepática, anterior às estruturas da tríade portal. <sup>3</sup>

A vesícula biliar é frequentemente removida, geralmente de forma retrógrada para facilitar a identificação da anatomia portal. A vesícula biliar deve ser removida se houver evidência de doença ou cálculos. <sup>3</sup>

Em cerca de 12% dos casos, uma gastrectomia distal é necessária para remover completamente a doença no estômago. O estômago e o duodeno são grampeados e, após a HIPEC, uma anastomose de ponta a ponta é realizada, em que o remanescente gástrico é anastomosado ao duodeno. <sup>3</sup>

Caso haja a necessidade de ressecção intestinal, deve-se preservar ao menos 1,5 metro do intestino delgado. Se for necessária também a realização de gastrectomia total, essa preservação mínima torna-se ainda mais essencial. <sup>13</sup>

Uma vez que a citorredução esteja completa, a quimioterapia hipertérmica intraoperatória é administrada. É possível realizar tanto a técnica aberta do “coliseu”, quanto usar a técnica fechada, pela qual o abdômen é fechado antes do início da HIPEC. O quimioterápico de escolha é aquecido a 40-43°C e continuamente infundido usando uma máquina HIPEC de 30 a 90 minutos, a depender do caso. A escolha da droga, a dose e o tempo de infusão diferem entre os centros, podendo variar entre 10-35 mg/m<sup>2</sup> ou uma dose fixa de 40 mg de Mitomicina C; 360-460 mg/m<sup>2</sup> de Oxaliplatina associada a combinação de Fluorouracil com Leucovorina, 400 mg/m<sup>2</sup>; 200 mg/m<sup>2</sup> de Oxaliplatina; ou 25 mg/m<sup>2</sup> por litro perfundido de Cisplatina associada a 3.3 mg/m<sup>2</sup> por litro perfundido de Mitomicina. A dose é reduzida em caso de insuficiência renal, obesidade mórbida, idade avançada e presença de comorbidades importantes. <sup>3,5,13</sup>

Parte da doença serosa do intestino delgado pode ser eliminada durante a quimioterapia e as anastomoses são realizadas após HIPEC. A anastomose costurada à mão é a preferida, exceto para uma anastomose colorretal, onde uma anastomose grampeada é ideal. Uma anastomose retal baixa geralmente é protegida por uma ileostomia desfuncionalizante, que geralmente é fechada em cerca de três meses, desde que um estudo de contraste solúvel em água não mostre evidências de vazamento. <sup>3</sup>

Drenos torácicos são rotineiramente inseridos se o diafragma foi removido. Após uma grande cirurgia de PMP, particularmente se os diafragmas foram removidos, os pacientes são cuidados na unidade de terapia intensiva pós-operatória, e muitos requerem ventilação eletiva durante a noite. <sup>3</sup>

Podem ocorrer variações diversas na ordem da cirurgia, tecnologia específica ou nas técnicas de acordo com os diferentes centros. No entanto, os princípios gerais para atingir o CCRS permanecem os mesmos.

Quando a CRS completa não é possível, uma redução máxima do tumor ainda pode atingir boa sobrevida e melhorias significativas na qualidade de vida. A cirurgia de debulking é uma alternativa viável para pacientes que não toleram a citorredução extensa ou apresentam doença irressecável. Nesses casos, geralmente recomenda-se limitar a abordagem a omentectomia maior com colectomia subtotal e uma ileostomia final caso haja obstrução intestinal, evitando procedimentos no abdome superior. Embora inferior à ressecção completa,

a redução da carga tumoral oferece benefício clínico significativo nesse grupo de pacientes.<sup>2, 3, 6, 13, 16, 17</sup>

Em pacientes aptos para a cirurgia, porém com PMP extenso, a CRS-HIPEC está frequentemente associada a alta morbidade e pior desfecho oncológico. De acordo com um estudo recente realizado por Sgarbura et al., a cirurgia em duas etapas mostrou ser uma estratégia promissora, reduzindo a morbidade e aumentando a preservação visceral. Os critérios de inclusão foram: PCI > 20, PMP de baixo grau, implantes mucinosos de fácil retirada e envolvimento da serosa do intestino delgado ou cólon que exigisse ao menos três ressecções com anastomose. Após a cirurgia, a análise histopatológica dos casos apresentados no estudo evidenciaram ausência de sinais residuais de doença, conferindo uma resposta completa à primeira HIPEC. Em conjunto, após cerca de 31.5 meses, todos os pacientes se encontravam vivos e sem recorrência de lesão tumoral. Com isso, esses dados reforçam o potencial da HIPEC mesmo em cenários complexos e abrem caminho para abordagens terapêuticas individualizadas.<sup>17, 29</sup>

O uso de quimioterapia sistêmica perioperatória é de preferência individual por não ser padronizado, visto que não foi comprovado nenhum benefício nos pacientes com lesão tanto de baixo grau, quanto de alto grau<sup>2, 19</sup>. Por outro lado, foi demonstrado que, embora a quimioterapia sistêmica pós-operatória possa não ser útil em neoplasias apendiculares de baixo grau, há resultado em neoplasias de alto grau. Enquanto isso, a quimioterapia sistêmica pré-operatória geralmente não é útil, exceto em casos limítrofes ressecáveis ou irressecáveis<sup>3, 4, 7, 16, 17</sup>. A quimioterapia intraperitoneal pós-operatória precoce (EPIC), não é uma prática padrão em todos os centros. Alguns dos fatores que determinam o uso da quimioterapia pós-operatória incluem a completude da citorredução, a idade e o estado geral do paciente, o grau do tumor e a duração da cirurgia.<sup>3</sup>

É importante mencionar que a cirurgia citorrredutora e HIPEC é um procedimento complexo e associado a riscos e complicações significativas. As complicações podem incluir sangramento, tromboembolismo, infecção, abscesso, sepse, lesão de órgãos adjacentes, vazamento anastomótico, formação de fistula, deiscência de ferida operatória, disfunção renal, entre outras. Portanto, o bom andamento cirúrgico e a seleção criteriosa de pacientes são fundamentais para minimizar esses riscos e otimizar os resultados.<sup>4, 7</sup>

Quando a cirurgia não é indicada devido comorbidades ou à presença de doença irressecável, considera-se o uso de quimioterapia sistêmica (QS) para evitar a progressão da doença e controle de sintomas. De modo geral, observa-se uma baixa responsividade e alta resistência das células do pseudomixoma peritoneal à QS, devido à reduzida taxa de proliferação celular e disponibilidade incerta do quimioterápico na mucina dos depósitos tumorais. Além disso, a resposta tumoral é de difícil avaliação via critérios radiológicos convencionais, uma vez que as massas do PMP são predominantemente compostas por mucina, o que o torna improvável de reduzir significativamente de volume mesmo com atividade citotóxica eficiente.<sup>2,7</sup>

Por fim, para que seja possível monitorar a recorrência neoplásica, é recomendado repetir a tomografia após 3 meses da cirurgia e depois a cada 6 meses, enquanto os marcadores tumorais a cada 4-6 meses nos primeiros dois anos e a cada 6-12 meses do segundo ano em diante.<sup>4,5,7</sup>

### 3 – MATERIAL E MÉTODOS

#### 3.1 – DESENHO

Este é um estudo descritivo e transversal, do tipo relato de caso associado a uma revisão bibliográfica sobre Pseudomixoma peritoneal. O foco do estudo será a narrativa da história clínica, diagnóstica e de tratamento de um paciente atendido em um hospital federal no Rio de Janeiro, diagnosticado com pseudomixoma peritoneal. Para a elaboração do relato, foram coletadas informações do prontuário do paciente, incluindo o histórico médico, anamnese, exame físico, evolução clínica, resultados de exames complementares (laboratoriais e de imagem) e as intervenções terapêuticas realizadas pelo médico responsável.

#### 3.2 – METODOLOGIA DA PESQUISA BIBLIOGRÁFICA

Para a elaboração deste projeto, foi realizado um levantamento bibliográfico com a utilização de artigos científicos indexados nas bases de dados da *National Library of Medicine - Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (NLM/MEDLINE) e *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), além de diretrizes da *National Comprehensive Cancer*

*Network* (NCCN). Na seleção dos artigos, foram adotados os descritores: (“Pseudomixoma Peritoneal”) AND (“Neoplasias Mucinosas”). A revisão bibliográfica foi conduzida em bases de dados reconhecidas, selecionando artigos publicados entre 2014 e 2025, nos idiomas inglês, português e espanhol, com textos completos e revisão por pares. Foram excluídos estudos sem acesso integral ou que não abordassem diretamente o PMP. Dentre os 231 resultados, foram incluídos os estudos que tratavam principalmente do pseudomixoma peritoneal, que estavam disponíveis na íntegra e eram considerados relevantes de acordo com os critérios de pesquisa das bases de dados. Após a aplicação desses critérios, vinte e nove artigos foram selecionados para a constituição deste estudo, oferecendo uma base sólida de evidências e insights para a discussão proposta.

#### 4 – RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 41 anos, solteira, residente em Anil-RJ, natural da Bahia. Portadora de HIV em uso de antirretrovirais, com baixa carga viral.

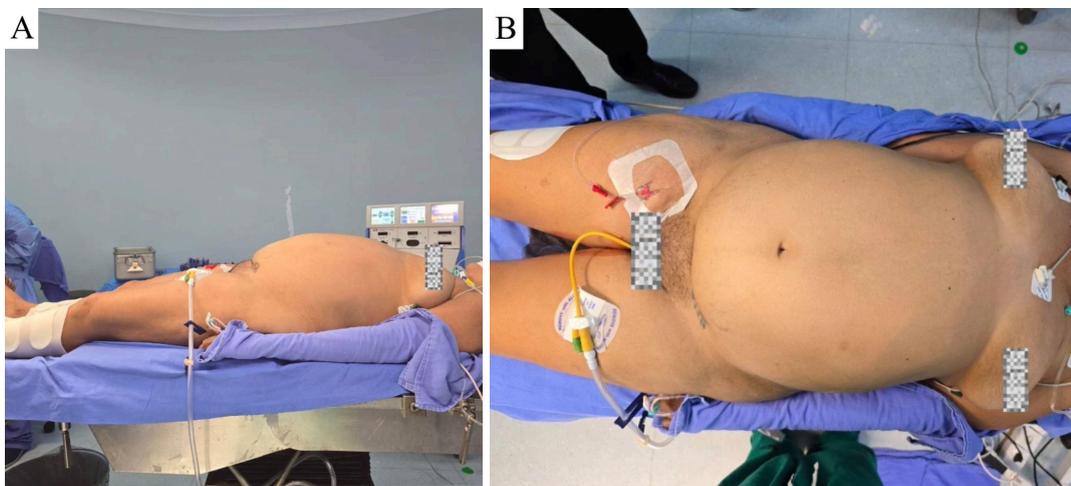
A paciente deu entrada na Unidade de Pronto Atendimento (UPA) com queixa de dor abdominal difusa e ascite volumosa. Múltiplas comorbidades e estava em investigação de hepatopatia.

Foi admitida na UPA, pelo Serviço de Atendimento Móvel de Urgência (SAMU), após atendimento prévio em um hospital de emergência, onde não foi realizada paracentese. Paciente portadora de cirrose hepática descompensada, Child B7, diagnosticada desde março de 2023. Também apresenta HIV e miomatose uterina.

Na admissão em um hospital geral apresentou a Ressonância Magnética que havia realizado previamente onde mostravam leiomiomas em uma formação cístico-septada de aproximadamente 5x6 cm em topografia anexial direita. Ao tentar realizar a paracentese foi coletado líquido de aspecto mucoso que foi encaminhado para a citologia. Não apresentava alteração de enzimas hepáticas ou plaquetopenia que justificassem cirrose hepática.

Evoluiu com aumento do volume abdominal. TC revelou tumoração em região inguinal direita/flanco direito e ascite com densidade compatível com pseudomixoma peritoneal. Marcadores tumorais: CEA = 25,3; CA 125 = 16,3. (Figura 1)

Figura 1: Ascite volumosa no pré-operatório.



No dia 15/01/2025, foi realizada a primeira cirurgia citorrredutora com hipertermoquimioterapia (CCR + HIPEC) do hospital. À laparotomia, identificaram grande quantidade de mucina ocupando os quatro quadrantes da cavidade abdominal associada a capsulite inflamatória reacional envolvendo as vísceras abdominais (figuras 2 e 3). Após evacuação da mucina e ressecção da cápsula, foi identificada tumoração rota envolvendo apêndice cecal e ovário direito com "implantes" difusos no peritônio parietal. Congelamento dos implantes: reação inflamatória + mucina acelular.

Figura 2: Líquido mucinoso em aspecto de gelatina.



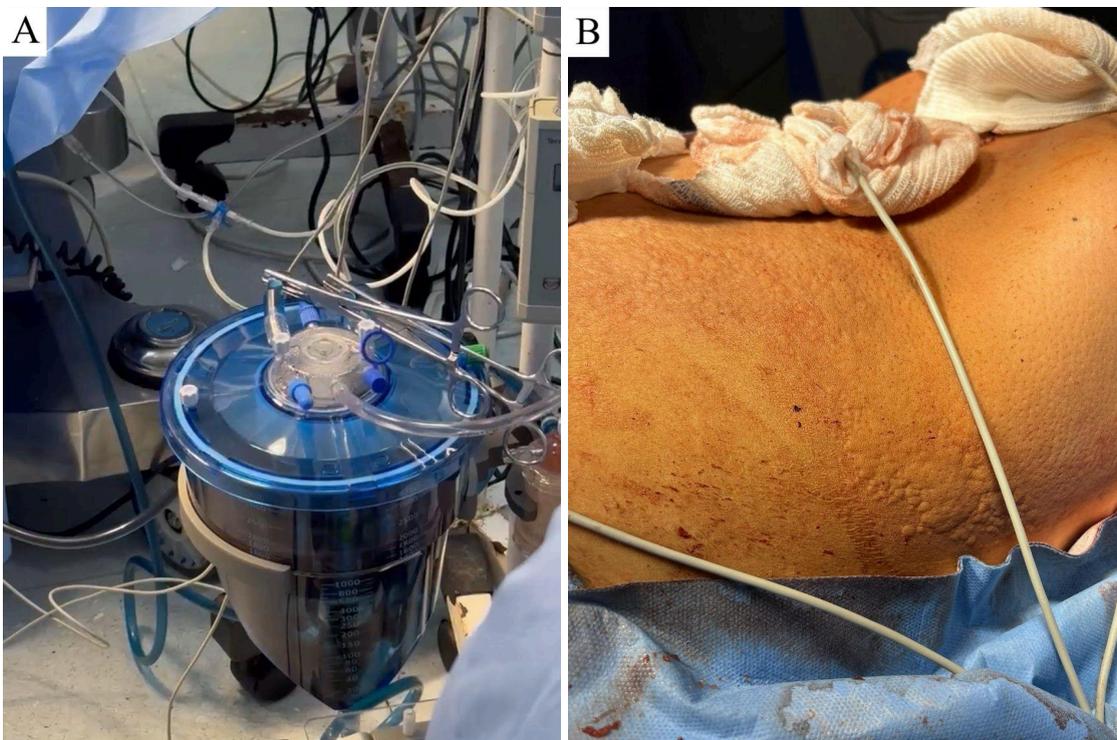
Figura 3: Tumor retirado ao lado de bisturi.



Foram realizadas hemicolectomia direita/panhisterectomia em monobloco associada a omentectomia, peritonectomias seletivas, ressecção dos "implantes" maiores e ablação térmica dos "implantes" menores que 2,5mm.

O protocolo de HIPEC escolhido foi de 360mg/m<sup>2</sup> de Oxaliplatina a 42/43°C durante uma hora. Durante a infusão intraperitoneal da oxaliplatina, houve reação anafilática. Foi reduzido o tempo de infusão de 60' para 30'. (Figura 4)

Figura 4: Protocolo HIPEC e rash cutâneo.



A paciente teve uma evolução bastante satisfatória, durante o período de internação pós-operatório, recebendo alta hospitalar em 25/01/2025 para acompanhamento ambulatorial.

## 5 – DISCUSSÃO

O caso relatado descreve uma paciente do sexo feminino, jovem, portadora de HIV, que apresentou ascite volumosa gelatinosa e foi inicialmente diagnosticada com cirrose

hepática descompensada, sendo posteriormente corrigido para o diagnóstico de Pseudomixoma peritoneal de provável origem apendicular. Sua apresentação clínica de dor abdominal inespecífica e acúmulo de líquido mucinoso na cavidade peritoneal condiz com o padrão descrito na literatura, no qual o PMP se manifesta por sintomas insidiosos e inespecíficos, retardando o diagnóstico definitivo tal como ocorreu com a paciente em questão. Assim, evidencia-se a importância do raciocínio clínico aprimorado, especialmente em pacientes com múltiplas comorbidades, para que diagnósticos diferenciais menos comuns não sejam desconsiderados e desprezados.<sup>1-15, 19</sup>

Com a evolução da distensão abdominal, a paciente foi submetida à cirurgia citorrredutora completa (CCRS) associada à quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC), considerada padrão-ouro para o tratamento do pseudomixoma peritoneal. A ressecção incluiu hemicolecomia direita, pan-histectomia, omentectomia e peritonectomias seletivas, o que demonstra alto grau de disseminação da doença e a complexidade do procedimento necessário para alcançar uma ressecção completa (CC0 ou CC1), preditora de melhor prognóstico segundo diversos estudos. A utilização de oxaliplatina aquecida a 42-43°C durante a HIPEC está em conformidade com protocolos amplamente adotados por centros de referência, embora a paciente tenha apresentado reação anafilática, uma complicação rara, mas reconhecida na literatura como potencial evento adverso à droga.<sup>3, 7,</sup>

13-15, 22, 23

O envolvimento apendicular e ovariano observado à laparotomia reforça o conhecimento atual de que a maioria dos casos de PMP se origina de neoplasias mucinosas do apêndice, com acometimento secundário dos ovários. Estudos imunohistoquímicos sustentam essa teoria, demonstrando superexpressão de MUC2, CK20 e CDX2 em neoplasias apendiculares, o que as diferencia das neoplasias ovarianas primárias. A presença de mucina acelular e inflamação nos implantes peritoneais, como identificado no exame de congelação da paciente, é compatível com a forma de baixo grau (DPAM), frequentemente associada a melhor prognóstico quando tratada adequadamente.<sup>2-15</sup>

Ainda que os marcadores tumorais tenham apresentado elevação discreta do CEA e valores normais de CA 125, tal perfil laboratorial não exclui o diagnóstico. Em contrapartida, reforça a importância da interpretação integrada entre exames de imagem, avaliação clínica e achados intraoperatórios. A tomografia computadorizada, com achados sugestivos de ascite

mucinosa e tumoração em flanco direito, foi fundamental para direcionar o diagnóstico de PMP e planejamento cirúrgico.<sup>10, 14, 15, 18, 24, 27, 28</sup>

Apesar da raridade da patologia, estudos apontam que a CCRS associada à HIPEC pode alcançar taxas de sobrevida de até 80% em cinco anos para casos de baixo grau, enquanto casos de alto grau com células em anel de sinete apresentam pior prognóstico. Nesse sentido, o relato contribui ao evidenciar a aplicabilidade e a resposta clínica favorável ao tratamento cirúrgico mesmo em pacientes imunossuprimidos, como no caso em questão, ressaltando a importância da seleção criteriosa e do preparo pré-operatório.<sup>3-5, 13, 22</sup>

As limitações deste estudo estão relacionadas ao próprio desenho de relato de caso, que não permite generalizações estatísticas. Além disso, não há acompanhamento de longo prazo, o que impossibilita a avaliação da sobrevida global e da recorrência da patologia. Por outro lado, o trabalho se destaca por documentar de forma detalhada a apresentação clínica, os achados intraoperatórios e o manejo terapêutico de uma entidade clínica incomum, fornecendo uma importante ferramenta de aprendizado para a comunidade médica.

Assim, este estudo reforça a relevância do diagnóstico precoce, da suspeição clínica frente a quadros atípicos de ascite e da adoção de terapias cirúrgicas agressivas, mas potencialmente curativas. Ademais, ressalta a importância de centros de referência e equipes multidisciplinares experientes no manejo do pseudomixoma peritoneal, ampliando o campo de conhecimento sobre a doença e contribuindo para a melhoria da prática clínica.

## 6 – CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Pseudomixoma Peritoneal é uma condição rara, porém de grande relevância clínica, caracterizada pelo acúmulo anormal de mucina na cavidade peritoneal, geralmente decorrente de tumores mucinosos, especialmente do apêndice. Apesar dos avanços no conhecimento médico e científico sobre essa patologia, a população geral ainda é pouco informada quanto aos seus sinais, fatores de risco, formas de detecção precoce e opções terapêuticas. O diagnóstico costuma ocorrer tardiamente, muitas vezes de forma incidental, o que contribui para um prognóstico reservado. Indivíduos adultos, geralmente na meia-idade, são os mais afetados, e a limitação de centros especializados no tratamento, assim como a ausência de políticas públicas voltadas à conscientização e ao diagnóstico precoce, reforça a urgência de

estratégias de educação em saúde, capacitação de profissionais e ampliação do acesso ao tratamento especializado. Assim, torna-se imprescindível investir na divulgação de informações, no rastreamento de grupos de risco e na melhoria das condições de atendimento para enfrentamento mais eficaz dessa rara, porém desafiadora, enfermidade.

A escolha do caso relatado foi baseada na complexidade e gravidade da condição, permitindo a observação da evolução satisfatória do tratamento ao longo dos meses. Tais cuidados realizados pela equipe do hospital foram fundamentais para o quadro da paciente.

Ao longo deste trabalho, foi possível compreender que o diagnóstico precoce, baseado em exames de imagem e avaliação clínica adequada, é essencial para aumentar as chances de sucesso terapêutico. A abordagem padrão-ouro, que combina a cirurgia citorrredutora com a quimioterapia hipertérmica intraperitoneal (HIPEC), tem se mostrado a estratégia mais eficaz, oferecendo melhores taxas de sobrevida e controle da doença a longo prazo.

Apesar do sucesso do caso, é de conhecimento que não é comum evoluções tão satisfatórias para casos tão graves. O caso relatado exemplifica questões corretamente resolvidas e com desfecho favorável ao paciente. Esse estudo é de suma importância para agregar em conhecimento e recursos para melhor atender a população, visto que se trata de uma doença rara, pouco estudada.

Dessa forma, conclui-se que o relato apresentado não apenas cumpre seu papel educativo e ilustrativo, mas também evidencia a necessidade de maior atenção a quadro clínicos inespecíficos e persistentes. Além disso, reforça a importância da atenção conjunta entre atenção primária, serviços de emergência e centros de referência em oncologia, visando o diagnóstico precoce, à terapêutica adequada e à melhoria do prognóstico dos pacientes acometidos por esta condição.

## 7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García KM, Flores KM, Ruiz A, González FL, Rodríguez ÁM. Pseudomyxoma Peritonei: Case Report and Literature Review. *J Gastrointest Cancer*. 2019 Dec;50(4):1037-1042. doi: 10.1007/s12029-018-00192-8. PMID: 30618002.
2. Sommariva A, Tonello M, Rigotto G, Lazzari N, Pilati P, Calabrò ML. Novel Perspectives in Pseudomyxoma Peritonei Treatment. *Cancers (Basel)*. 2021 Nov 27;13(23):5965. doi: 10.3390/cancers13235965. PMID: 34885075; PMCID: PMC8656832.
3. Mittal R, Chandramohan A, Moran B. Pseudomyxoma peritonei: natural history and treatment. *Int J Hyperthermia*. 2017 Aug;33(5):511-519. doi: 10.1080/02656736.2017.1310938. PMID: 28540829.
4. Yu B, Raj MS. Pseudomyxoma Peritonei. 2024 Mar 27. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 31082160.
5. Kusamura S, Barretta F, Yonemura Y, Sugarbaker PH, Moran BJ, Levine EA, Goere D, Baratti D, Nizri E, Morris DL, Glehen O, Sardi A, Barrios P, Quénet F, Villeneuve L, Gómez-Portilla A, de Hingh I, Ceelen W, Pelz JOW, Piso P, González-Moreno S, Van Der Speeten K, Deraco M; Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) and the French National Registry of Rare Peritoneal Surface Malignancies (RENAPE). The Role of Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy in Pseudomyxoma Peritonei After Cytoreductive Surgery. *JAMA Surg*. 2021 Mar 1;156(3):e206363. doi: 10.1001/jamasurg.2020.6363. Epub 2021 Mar 10. PMID: 33502455; PMCID: PMC7841579.
6. Askar A, Arpat A, Durgun V. Pseudomyxoma peritonei: The struggle of a lifetime and the hope of a cure - a rare diagnosis with review of the literature. *North Clin Istanbul*. 2024 Jun 28;11(3):261-268. doi: 10.14744/nci.2023.50374. PMID: 39005750; PMCID: PMC11237824.
7. Rizvi SA, Syed W, Shergill R. Approach to pseudomyxoma peritonei. *World J Gastrointest Surg*. 2018 Aug 27;10(5):49-56. doi: 10.4240/wjgs.v10.i5.49. PMID: 30190782; PMCID: PMC6121001.

8. Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis: a clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to "pseudomyxoma peritonei". *Am J Surg Pathol*. 1995;19(12):1390–408.
9. Mousa AH, Nukaly HY, Samman RR, Fuadah S, Saddiq BWB, Alshowaikhat SJ, Khalid I. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal mucinous neoplasm origin: A case report and review of literature. *Radiol Case Rep*. 2024 Sep 28;19(12):6565-6573. doi: 10.1016/j.radcr.2024.08.158. PMID: 39391033; PMCID: PMC11465061.
10. Santos SF, Horta M, Rosa F, Rito M, Cunha TM. Mucocele of the appendix: what to expect. *Radiol Bras [Internet]*. 2022 May;55(3):193–8. Available from: <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2021.0075>
11. Fonseca C, Carvalho S, Cunha TM, Gil RT, Abecasis N. The many faces of pseudomyxoma peritonei: a radiological review based on 30 cases. *Radiol Bras [Internet]*. 2019 Nov;52(6):372–7. Available from: <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2019.0044>.
12. Hanan B, Fonseca LM, Profeta da Luz MM, Lacerda-Filho A, Cabral MMDÁ, Gomes da Silva R. Peritoneal carcinomatosis treated with cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy. *J Coloproctol (Rio J) [Internet]*. 2018 Apr;38(2):172–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcol.2017.11.006>.
13. Marques TMFM, Barbosa LER. Pseudomyxoma peritonei originating from appendix tumors. *J Coloproctol (Rio J) [Internet]*. 2018 Apr;38(2):164–71. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcol.2017.11.007>.
14. Gómez Rivas J, Alonso-Dorrego JM, Carrión DM, Vega Robalino M, González-Peramato P. Pseudomyxoma peritonei: A case report and review of the literature. *Arch Esp Urol*. 2018 Mar;71(2):208-211. English. PMID: 29521268.
15. Bignell M, Carr NJ, Mohamed F. Pathophysiology and classification of pseudomyxoma peritonei. *Pleura Peritoneum*. 2016 Mar 1;1(1):3-13. doi: 10.1515/pp-2016-0008. Epub 2016 Apr 12. PMID: 30911604; PMCID: PMC6386305.

16. Umetsu SE, Kakar S. Staging of appendiceal mucinous neoplasms: challenges and recent updates. *Hum Pathol.* 2023 Feb;132:65-76. doi: 10.1016/j.humpath.2022.07.004. Epub 2022 Jul 16. PMID: 35843338.
17. Pastier C, De Hingh IHJT, Goéré D. New insights in the management of pseudomyxoma peritonei. *J Surg Oncol.* 2024 Nov;130(6):1316-1325. doi: 10.1002/jso.27842. Epub 2024 Aug 29. PMID: 39206531; PMCID: PMC11826005.
18. Lund-Andersen C, Torgunrud A, Fleten KG, Flatmark K. Omics analyses in peritoneal metastasis-utility in the management of peritoneal metastases from colorectal cancer and pseudomyxoma peritonei: a narrative review. *J Gastrointest Oncol.* 2021 Apr;12(Suppl 1):S191-S203. doi: 10.21037/jgo-20-136. PMID: 33968437; PMCID: PMC8100703.
19. de Oliveira AM, Rodrigues CG, Borges A, Martins A, Dos Santos SL, Rocha Pires F, Mascarenhas Araújo J, Ramos de Deus J. Pseudomyxoma peritonei: a clinical case of this poorly understood condition. *Int J Gen Med.* 2014 Mar 3;7:137-41. doi: 10.2147/IJGM.S51504. PMID: 24623987; PMCID: PMC3949720.
20. Pletcher E, Gleeson E, Labow D. Peritoneal Cancers and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy. *Surg Clin North Am.* 2020 Jun;100(3):589-613. doi: 10.1016/j.suc.2020.02.009. Epub 2020 Apr 16. PMID: 32402303.
21. Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol.* 2008 Feb;34(2):196-201. doi: 10.1016/j.ejso.2007.04.002. Epub 2007 May 23. PMID: 17524597.
22. Bartoş A, Bartoş D, Raluca S, Mitre C, Hadade A, Iancu I, Cioltean C, Iancu C, Militaru C, Părau A, Breazu C. Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy for the Treatment of Peritoneal Carcinomatosis: Our Initial Experience. *Chirurgia (Bucur).* 2019 Mar-Apr;114(2):222-233. doi: 10.21614/chirurgia.114.2.222. PMID: 31060655.
23. Floriano I, Silvinato A, Reis JC, Cafalli C, Bernardo WM. Efficacy and safety in the use of intraperitoneal hyperthermia chemotherapy and peritoneal cytoreductive surgery for pseudomyxoma peritonei from appendiceal neoplasm:

- A systematic review. *Clinics (Sao Paulo)*. 2022 May 13;77:100039. doi: 10.1016/j.clinsp.2022.100039. PMID: 35576869; PMCID: PMC9118488.
24. Pastier C, De Hingh IHJT, Goéré D. New insights in the management of pseudomyxoma peritonei. *J Surg Oncol*. 2024 Nov;130(6):1316-1325. doi: 10.1002/jso.27842. Epub 2024 Aug 29. PMID: 39206531; PMCID: PMC11826005.
  25. World Health Organization. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2010.
  26. 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(20):2449–56.
  27. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, Sobin LH, Sugarbaker PH, Gonzalez-Moreno S, et al. A consensus for classification and pathologic reporting of pseudomyxoma peritonei and associated appendiceal neoplasia. *Am J Surg Pathol*. 2016;40(1):14–26.
  28. Govaerts K, Lurvink RJ, De Hingh IHJT, Van der Speeten K, Villeneuve L, Kusamura S, Kepenekian V, Deraco M, Glehen O, Moran BJ; PSOGI. Appendiceal tumours and pseudomyxoma peritonei: Literature review with PSOGI/EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis and treatment. *Eur J Surg Oncol*. 2021 Jan;47(1):11-35. doi: 10.1016/j.ejso.2020.02.012. Epub 2020 Feb 28. PMID: 32199769.
  29. Sgarbura O, Hosni MA, Petruzzello A, Figueroa R, Khellaf L, Pissas MH, et al. Complete pathologic response after two-stage cytoreductive surgery with HIPEC for bulky pseudomyxoma peritonei: proof of concept. *Int J of Hyperth*. 2020 Jan 1;37(1):585-91. doi: 10.1080/02656736.2020.1772511