

Moco en el abdomen

José Antonio Consentino Hernández¹, Carmen María Ortiz Morales¹, Enrique Girela Baena¹, Elena Parlorio de Andrés¹, Nuria Isabel Casado Alarcón¹, Begoña Márquez Argente del Castillo¹, José Vicente Cayuela Espí¹,

¹Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia

Objetivos docentes:

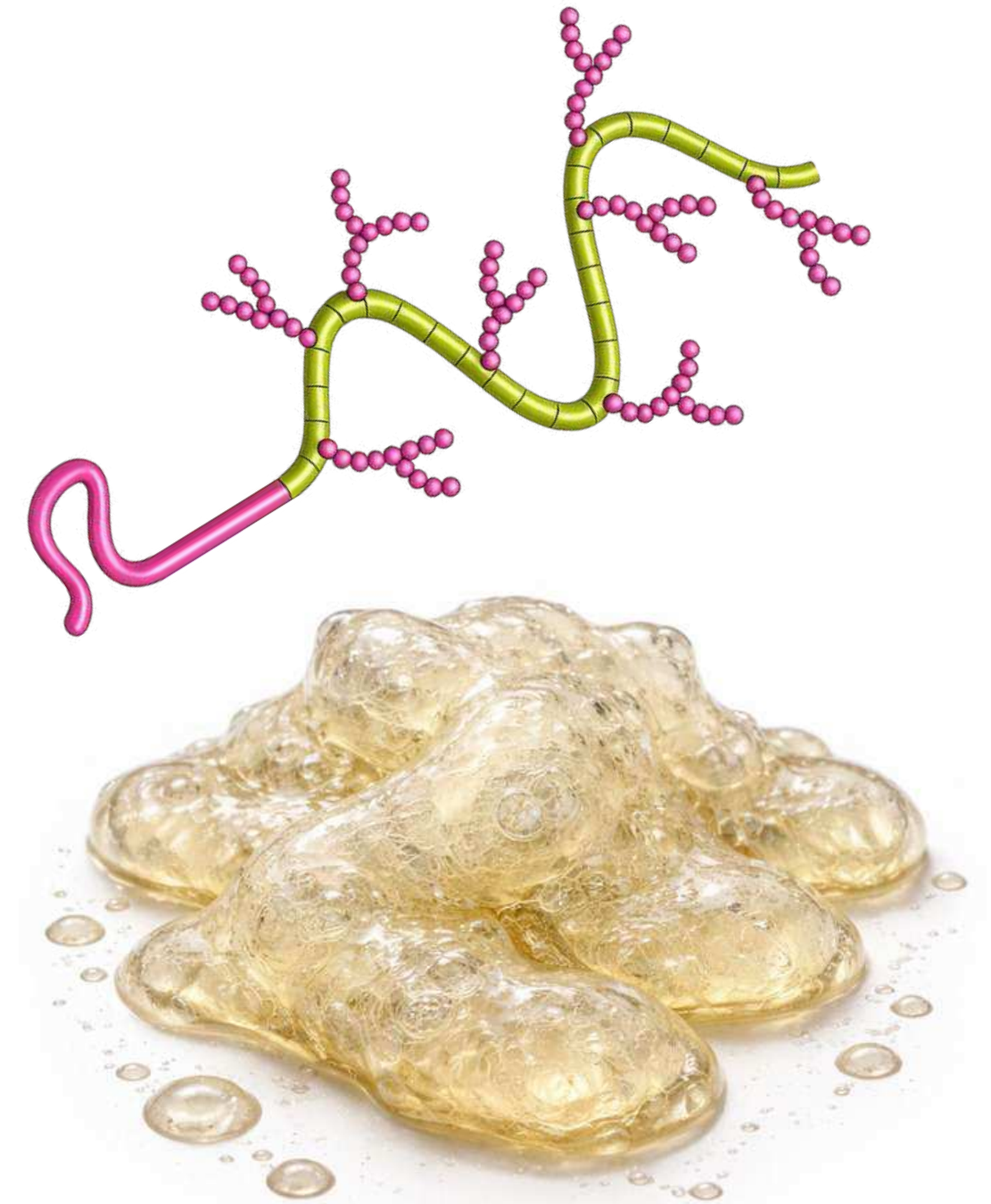
- **Describir los hallazgos radiológicos de la patología mucinosa abdominal tumoral y no tumoral, que por su composición comparten características en imagen, independientemente del órgano en el que asienten**
 - **Desarrollar el concepto de neoplasia mucinosa y las diferentes entidades que conforman este grupo dentro del abdomen**
 - **Mostrar casos de patología mucinosa abdominal no tumoral que debemos plantearnos en el diagnóstico diferencial con la patología tumoral**
-

Introducción

Las **mucinas** son glicoproteínas de alto peso molecular ampliamente secretadas en el cuerpo humano, tanto en células epiteliales que revisten órganos o vísceras huecas (tracto respiratorio, gastrointestinal, genitourinario, ...) como en vísceras sólidas (glándulas salivares y lacrimales, hígado, páncreas, riñones, próstata...)

Los diferentes oligosacáridos determinan las propiedades químicas y funcionales de la mucina, y los grupos químicos de sus extremos determinan si son secretadas o quedan ancladas a la membrana celular. Están involucradas en **múltiples funciones celulares**, no sólo en la lubricación y protección inmunológica, sino también en señalización celular, regeneración y apoptosis.

En el contexto tumoral, especialmente en los adenocarcinomas, las células neoplásicas producen formas aberrantes y cantidades variables de mucina, y en estos casos la mucina va a contribuir a la **carcinogénesis** y la **invasión tumoral**.



¿Cómo se ve la mucina en imagen?

El moco está compuesto por un 95% de agua y un 5% de glicoproteínas, de ahí su aspecto en general **similar al del agua** en la imagen: Hipo/anecoico en ecografía, hipodenso en el TC e hipointenso en secuencias T1 e hiperintenso en T2 en RM.

Sin embargo, cuando aumenta su concentración en mucina y es más denso/proteináceo, el aspecto puede ser variable y **los patrones incluso invertirse** y aparecer hiperecogénico en ecografía, hiperdenso en TC e hiperintenso en T1 e hipointenso en T2 en RM. En el mucocèle apendicular se ha descrito el signo de las **“capas de cebolla”** como un signo específico que se cree causado por la fluctuación de la secreción mucinosa y la absorción gradual de agua.

Pero aunque el aspecto es similar al del agua, la mucina, más densa, puede ejercer **efecto masa** sobre estructuras adyacentes, como ocurre en el pseudomixoma, y es frecuente la presencia de **calcificaciones**.

La mucina es un material inerte, carente de vascularización y que por tanto **no presenta realce tras la administración de contraste i.v.** y dado su alto contenido en agua **tampoco restringe la difusión**. La presencia de componentes sólidos, bien tabiques o nódulos realzantes y una restricción de la difusión deben hacernos sospechar celularidad y una posible degeneración maligna, carcinomatosa de la lesión.

Lo mismo ocurre con el **PET-TC**, que la mucina en sí no capta 18FDG y sí podrán hacerlo las células tumorales que la producen, aunque es sabido que esta técnica puede infraestimar la carga tumoral en las neoplasias mucinosas.

Patología mucinosa abdominal

Desde un punto de vista práctico, vamos a dividir la patología mucinosa abdominal en:

1. NEOPLASIAS MUCINOSAS, y dentro de ellas:

- a. **Neoplasias quísticas circunscritas** revestidas por un epitelio mucosecretor y que contienen mucina
- b. **Neoplasias por proliferación mucinosa del epitelio de los conductos pancreáticos y biliares** (en las que las células del epitelio de esos conductos forman papilas y producen y acumulan mucina)
- c. **Neoplasias con alto contenido de mucina intracelular** (con poca o ausencia de mucina extracelular, la clásica neoplasia de *células en anillo de sello en la que* grandes vacuolas rellenas de mucina se expanden y desplazan al núcleo hacia la periferia dando lugar a esa configuración)
- d. **Neoplasias compuestas de abundante mucina extracelular** (más del 50% de la lesión es mucina extracelular, a veces tan copiosa que las células “flotan” en esa piscina gelatinosa que es la mucina)

2. PSEUDOMIXOMA PERITONEAL

3. PATOLOGÍA MUCINOSA NO TUMORAL

1. NEOPLASIAS MUCINOSAS

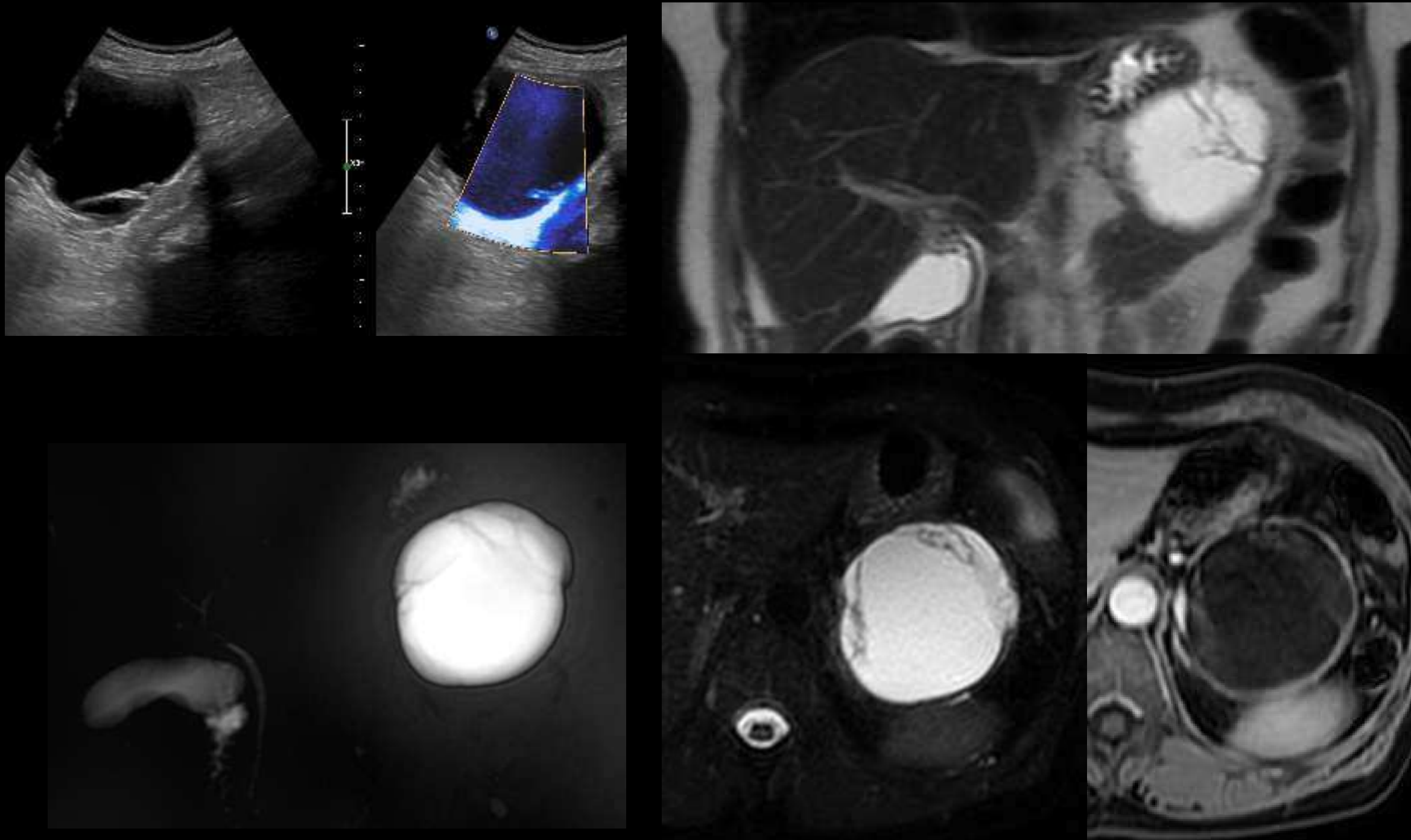
En cuanto a la patología tumoral, en las neoplasias mucinosas hay un espectro que va desde la benignidad (cistadenomas) a la malignidad (cistadenocarcinomas), siendo más sospechoso esto último cuanto más complejidad de componentes sólidos realzantes y restricción de la difusión presenta la lesión.

Las neoplasias mucinosas se diferencian de las no mucinosas por esos hallazgos característicos del moco en imagen que hemos visto, pero también en la evolución clínica y pronóstico, y así por ejemplo el adenocarcinoma mucinoso colorrectal sabemos que se asocia a un peor pronóstico que el no mucinoso, que el pronóstico es también malo en general en los carcinomas con células en anillo de sello y sin embargo, las neoplasias papilares intraductales del páncreas o la vía biliar tienen mejor pronóstico que otras neoplasias del árbol pancreatobiliar como el adenocarcinoma de páncreas clásico. De ahí la importancia de conocer las características por imagen de estas entidades, para poder acotar el diagnóstico diferencial y facilitar el tratamiento más adecuado en cada caso. A continuación se muestran múltiples ejemplos de neoplasias mucinosas vistas en nuestro Servicio y las claves en su aproximación diagnóstica por la imagen.

1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa pancreática

Mujer de 59 años. Dolor epigástrico, amilasa y lipasa elevadas por lo que se le pide ecografía que detecta una lesión quística en la cola del páncreas y ante los hallazgos se completa después con una colangioRM con contraste i.v. AP: NMQ de bajo grado



La NQM pancreática ocurre predominantemente en mujeres de edad media, en cuerpo o cola y está revestida de un epitelio mucosecretor que asienta sobre un estroma "tipo ovárico" que es esencial para el diagnóstico.

Aunque hay un espectro de benignidad (cistadenoma) a malignidad (cistadenocarcinoma), siempre deben resecarse por su potencial maligno.

El comportamiento es como el de esta lesión, redondeada u ovalada, bien definida, unilocular o multilocular por la presencia de septos y de pared gruesa realzante en fases tardías. Puede mostrar calcificaciones periféricas (10-25%) y NO comunica con el conducto pancreático principal al contrario que la NMPI (neoplasia mucinosa papilar intraductal) pancreática que veremos después. La presencia de un componente de partes blandas realzante debe hacer pensar en un cistadenocarcinoma. Esta paciente fue intervenida y la AP fue de neoplasia mucinosa quística de bajo grado.

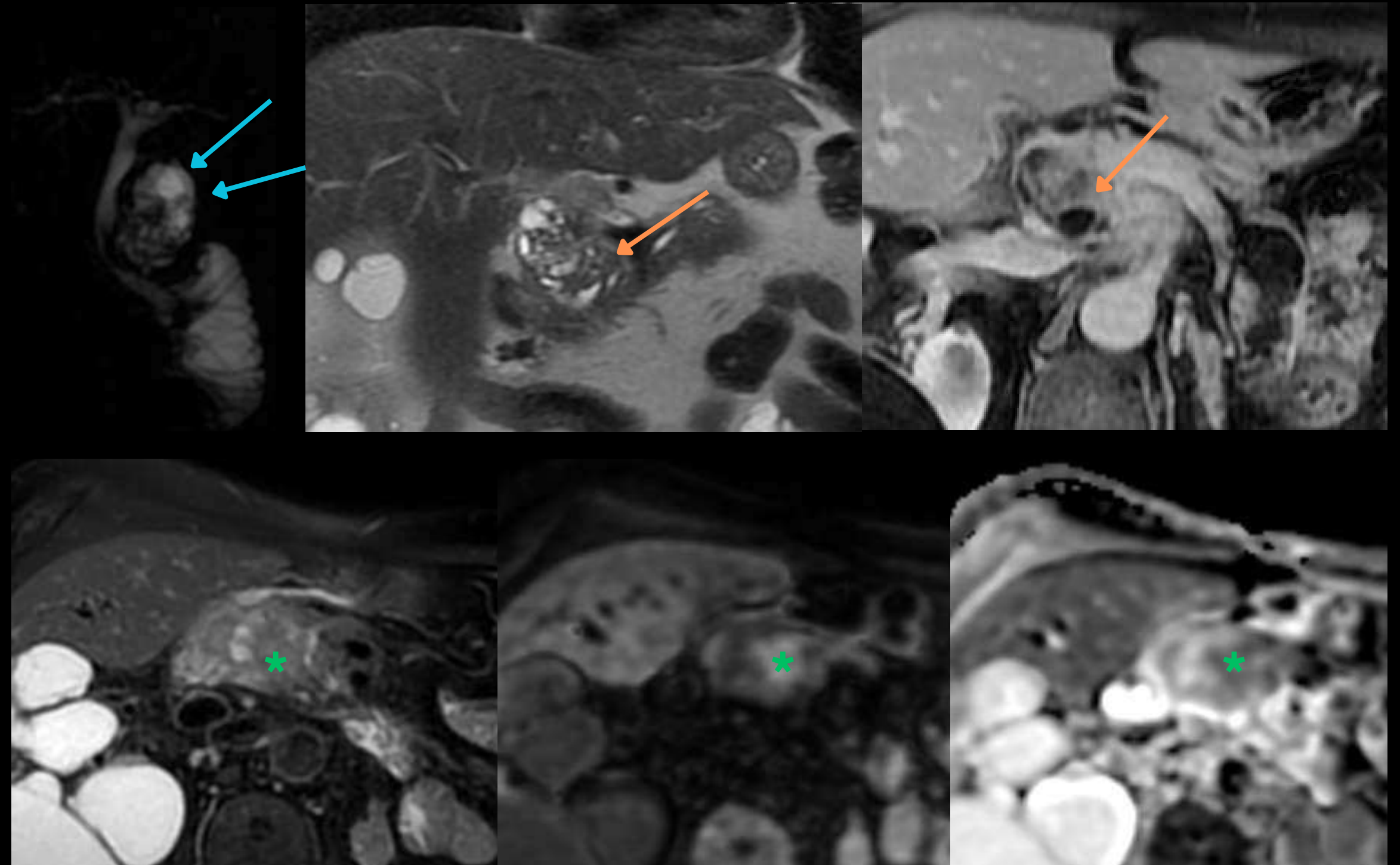
1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa pancreática

Varón de 74 años al que se le realiza un TC por otro motivo, encontrándose una lesión en la cabeza del páncreas que se termina estudiando mejor con colangioRM con contraste i.v. AP: Neoplasia mucinosa con displasia severa (adenocarcinoma)



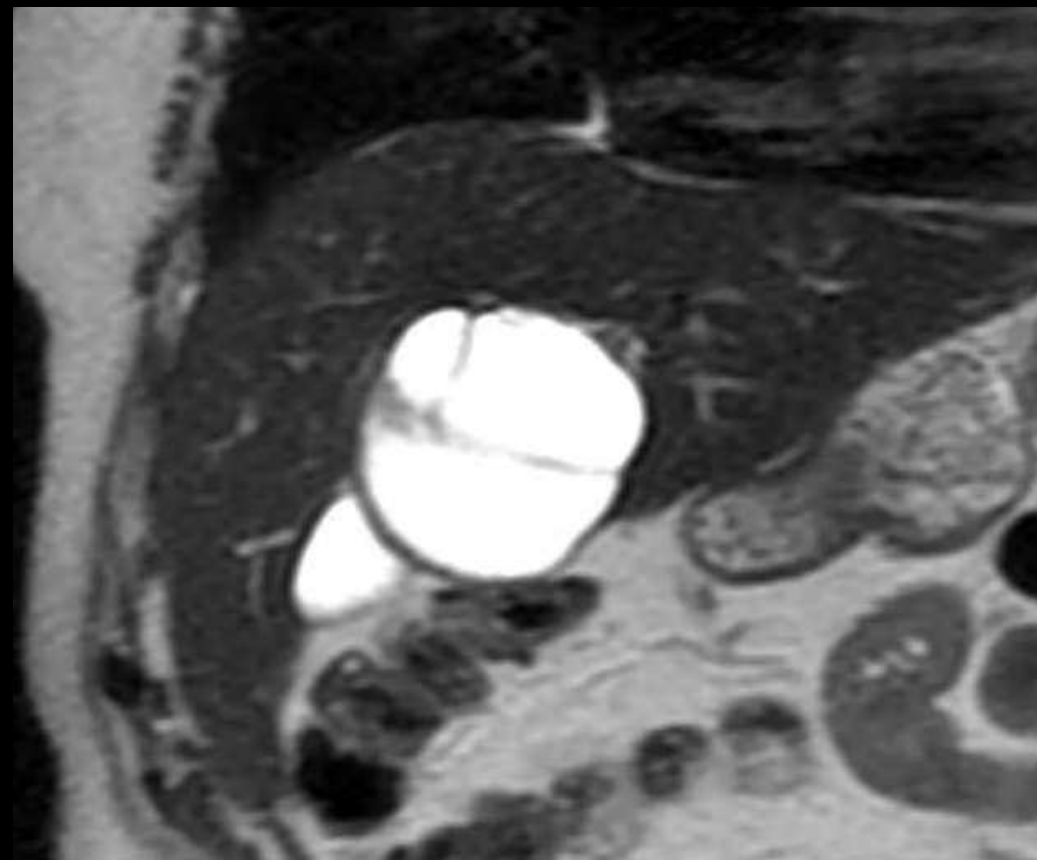
Compárese este caso con el anterior. En este paciente la lesión hipodensa mal definida en la cabeza del páncreas en el TC, se comporta en la RM como una lesión circunscrita de morfología ovalada (*flechas*) y con contenido muy hiperintenso en T2 pero en este caso con mucho más componente sólido realzante (*flecha*) interpuesto entre el componente quístico que en la paciente previa, que además muestra focos de restricción de la difusión (*asteriscos*). La PAAF por ecoendoscopia demostró una neoplasia mucinosa con displasia severa (adenocarcinoma).



1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa biliar

Mujer de 53 años con ecografía hecha en centro concertado que sugiere un quiste hidatídico pero con serología y analítica negativas. Se solicita RM hepática con contraste i.v. para caracterizar la lesión. AP: Neoplasia quística mucinosa biliar



Son los equivalentes al cistadenoma y cistadenocarcinoma pancreático pero en el hígado, con similares características en imagen que aquéllos, y que como aquéllos NO comunican con la vía biliar, hallazgo que los diferencia de la neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) biliar. Contienen mucina rica en CEA. Pueden tener o no estroma tipo ovárico (en este caso lo tenía) y si lo tienen mejora el pronóstico. Véanse los focos de calcificación en el TC simple (*flecha*) y el tenue realce de los tabiques en la RM con contraste i.v. (*flechas*). Se ha sugerido que los septos sin nodularidad se asocian a cistadenoma biliar y los septos y la nodularidad interna se asocian a cistadenocarcinoma, pero hay solapamiento entre ambos y en cualquier caso se tratan con resección quirúrgica, como se hizo en este caso.

1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

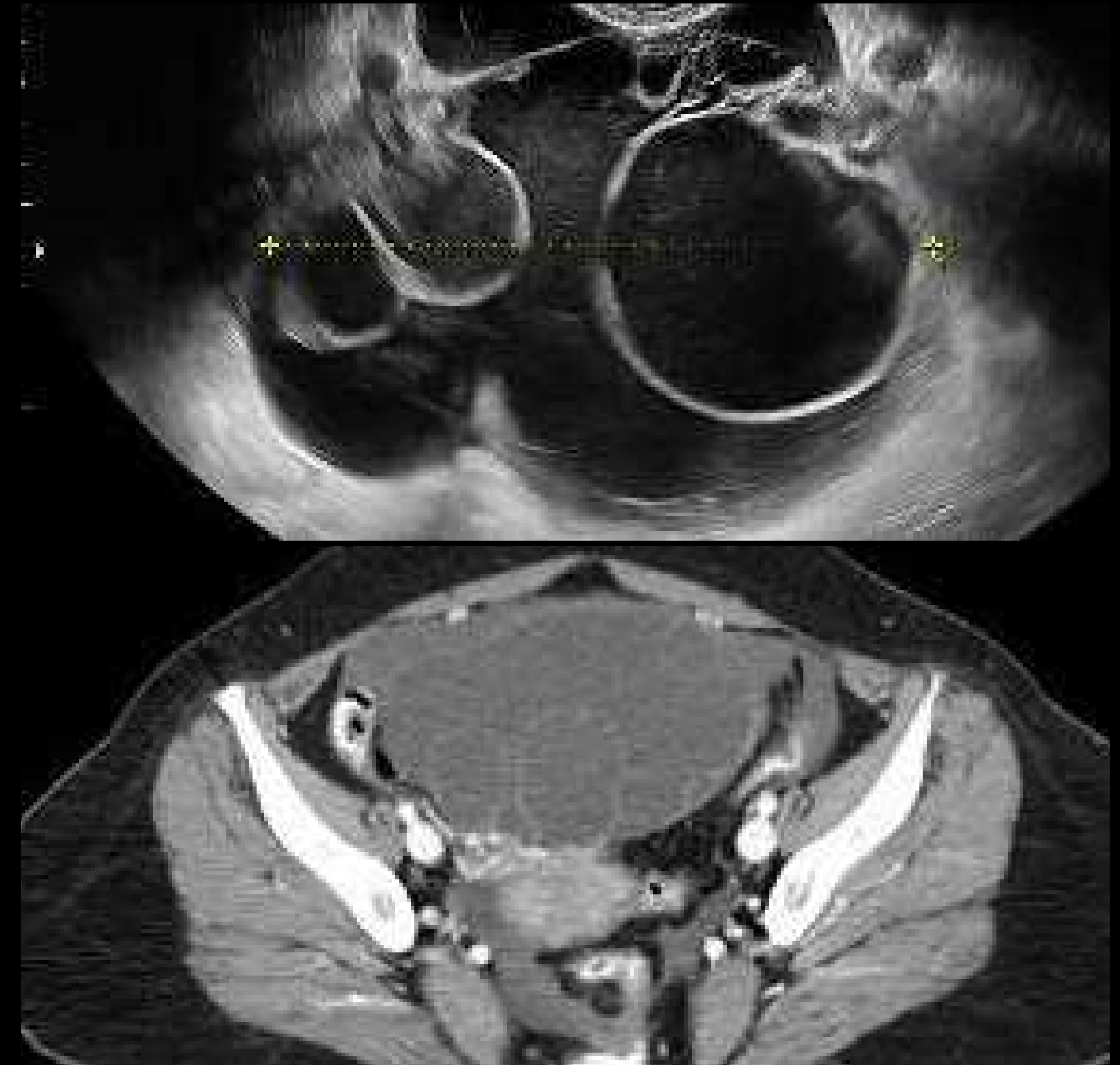
Neoplasia quística mucinosa ovárica

Mujer de 46 años con dolor abdominal. AP: Cistadenoma ovárico mucinoso borderline de tipo intestinal

Las neoplasias mucinosas de ovario son las segundas neoplasias epiteliales más frecuentes (después de las neoplasias serosas). Se pueden clasificar en adenomas (una fila única de células columnares con abundante mucina intracelular), borderline (atipia citológica sin invasión estromal) o adenocarcinomas (con estructura glandular irregular y papilas, con invasión estromal obvia).

Suelen mostrarse como masas grandes multiloculares en las que los distintos lóculos pueden tener intensidad de señal diferente y dar lugar a un aspecto “en vidriera” en RM. Es raro que sean uniloculares, y un componente sólido, septos gruesos o una pared gruesa irregular son sugerentes de malignidad-adenocarcinoma. Obviamente también sugieren carcinoma la invasión de órganos vecinos, la presencia de adenopatías o de implantes peritoneales.

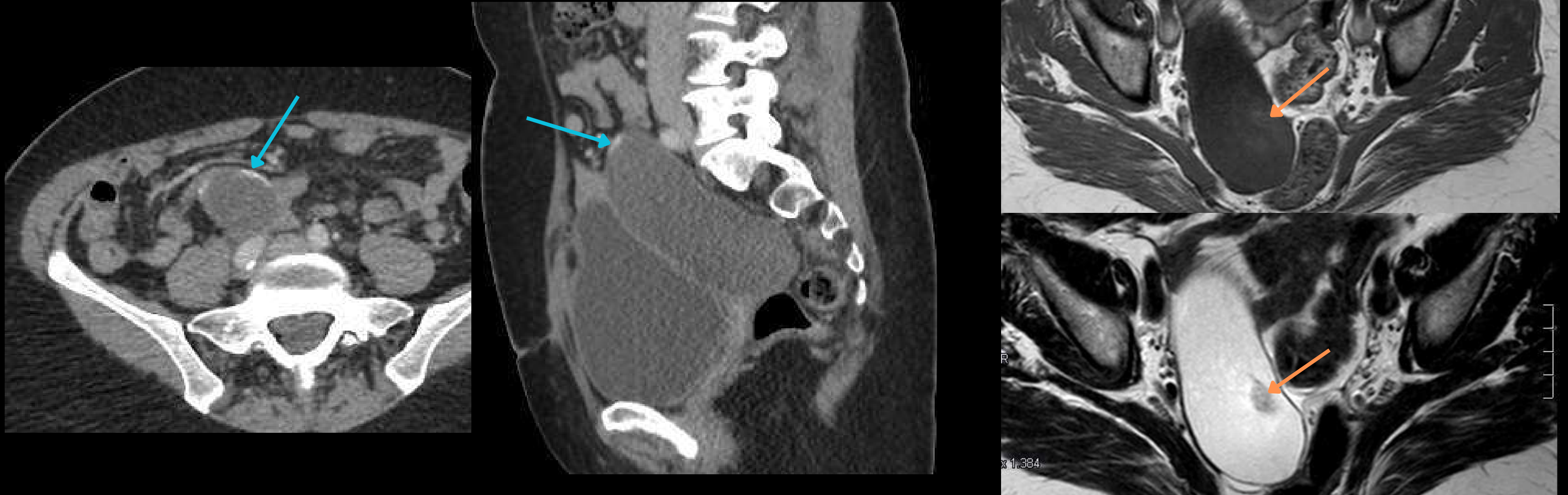
Ojo, porque un carcinoma primario intestinal (apendicular o del colon) puede metastatizar al ovario. Y las metástasis ováricas son mucho más frecuentes que el cistadenocarcinoma primario ovárico. El metastásico es a menudo bilateral, mientras que el primario ovárico suele ser unilateral.



1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa apendicular

Mujer de 56 años intervenida de tumor endometrioide. TC de control postquirúrgico. AP: Neoplasia mucinosa de bajo grado

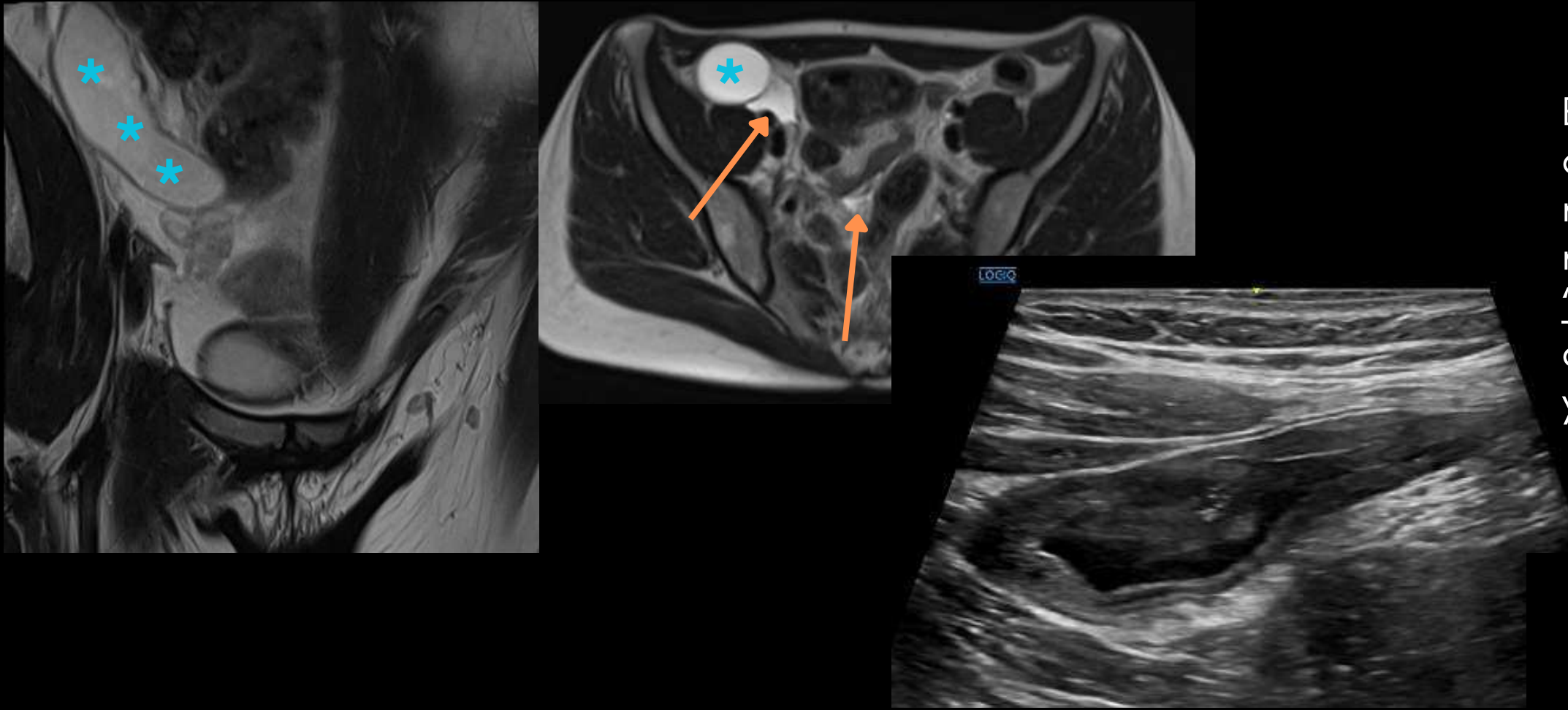


MUCOCELE es un término descriptivo que alude a la distensión por moco de la luz apendicular independientemente de la causa subyacente que la produzca, existiendo mucocelos de causa no neoplásica, por neoplasias benignas y malignas. Pero la mayoría de los mucocelos apendiculares están asociados a un epitelio neoplásico y la causa más común es el cistadenoma (hasta un 84% de los casos en algunas series), como en esta paciente. Se producen cambios vellosos adenomatosos en el epitelio y secretan mucina que llega a producir dilataciones de la luz apendicular de hasta 6cm. La semiología en la TC es la de una lesión quística redondeada o tubular que se continúa con el ciego. Son muy sugestivas las calcificaciones curvilíneas (*flechas*). Nótese en la RM un foco de mucina más concentrada, levemente hiperintenso en T1 e hipointenso en T2 (*flecha*).

1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa apendicular

Mujer de 37 años. Le piden RM para estudio de fertilidad. AP: Neoplasia mucinosa de bajo grado



El contenido interno puede variar su aspecto en la ecografía dependiendo de las interfases acústicas producidas por la mucina, incluyendo masas hipoeicoicas con finos ecos internos o masa ecogénicas más complejas. Se ha descrito el signo de las "capas de cebolla" como un signo específico para mucocoele, que se cree causado por la fluctuación de la secreción mucinosa y la absorción gradual de agua.

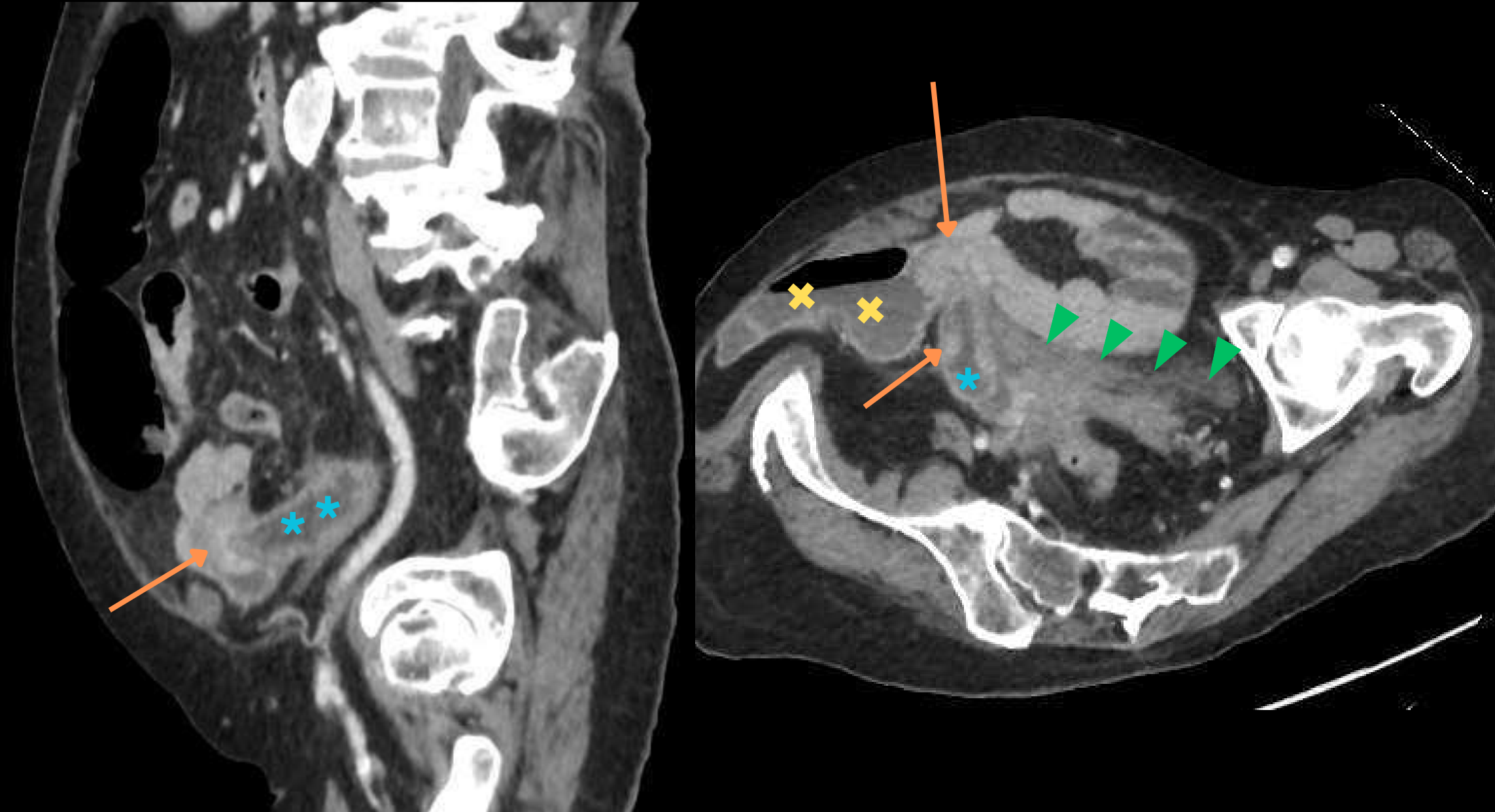
En este otro caso vuelve a apreciarse en la FID una estructura de morfología tubular, pared fina bien definida y contenido homogéneamente hiperintenso en T2 que por la localización y la relación con el ciego sugería un mucocoele apendicular (*asteriscos*). Véase la pequeña cantidad de líquido rodeándolo e interasas (*flechas*). En una ecografía posterior la estructura muestra menor distensión que antes, disminución de tamaño que se confirma en el TC (*asteriscos*), en el que además ha aumentado la estriación de la grasa pélvica y el líquido perivesical (*flechas*), hallazgos todos ellos compatibles con mucocoele roto y desarrollo de un pseudomixoma peritoneal. La rotura del mucocoele apendicular puede ocurrir hasta en un 20% de los casos.



1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Neoplasia quística mucinosa apendicular

Mujer de 89 años con dolor abdominal difuso más en FID. Se le solicita TC. AP: Adenocarcinoma mucinoso perforado



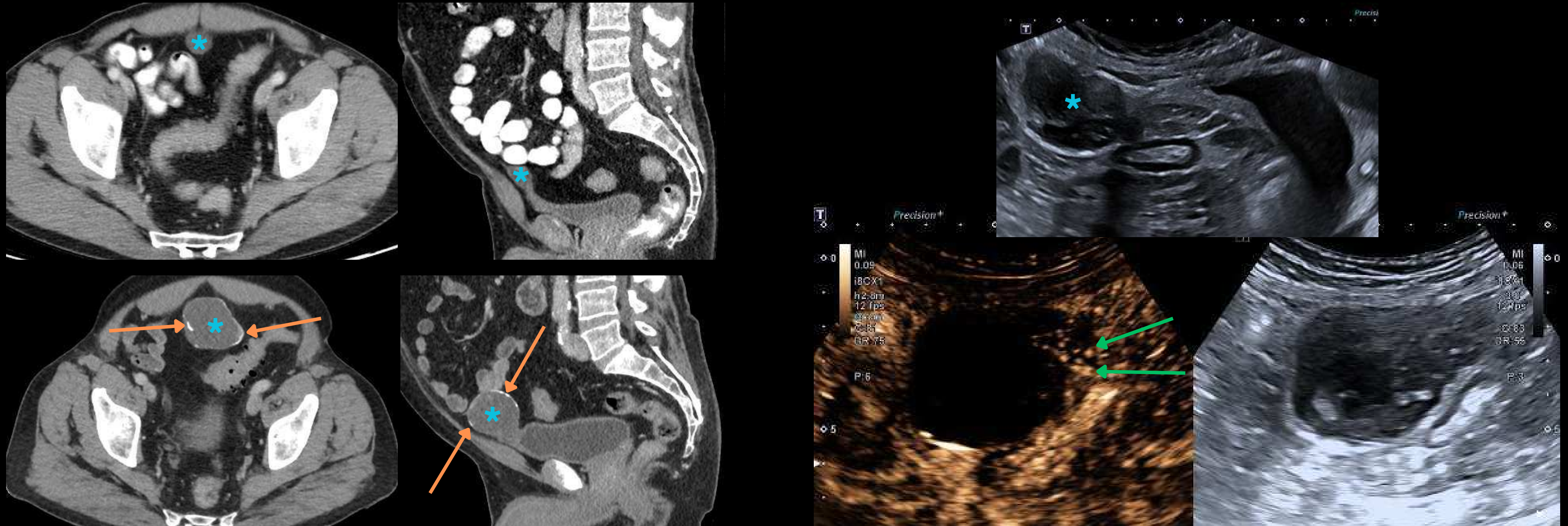
Como se viene comentando, la presencia de lesiones nodulares realzantes debe hacernos sospechar la posibilidad de un cistadenocarcinoma. Véase en este caso el apéndice aumentado de calibre (*asteriscos*), y cómo las paredes y sobre todo la base muestran engrosamientos nodulares realzantes (*flecha*) sospechosos de malignidad. Además hay material hipodenso entre las asas intestinales pélvicas. (*puntas de flecha*). Ciego señalado con *cruces*. Se intervino y la AP fue de adenocarcinoma mucinoso perforado.

Los mucocelos son relativamente asintomáticos, pero pueden presentarse como una apendicitis. El diagnóstico diferencial entre mucocelo con apendicitis secundaria o apendicitis sin mucocelo es importante de cara a la cirugía. Diámetros luminales superiores a 1,5cm y calcificaciones murales sugieren la coexistencia de ambas entidades, y en ese caso se recomienda una exploración abdominal completa en la cirugía porque el mucocelo puede estar asociado a otros tumores, sobre todo adenocarcinoma colónico y tumores ováricos.

1.A NEOPLASIAS QUÍSTICAS CIRCUNSCRITAS CON EPITELIO MUCOSECRETOR

Cistadenoma mucinoso del uraco

Varón de 60 años con LNH con crecimiento de una lesión en la línea media supraumbilical en sus TCs. AP: Cistadenoma mucinoso uraco



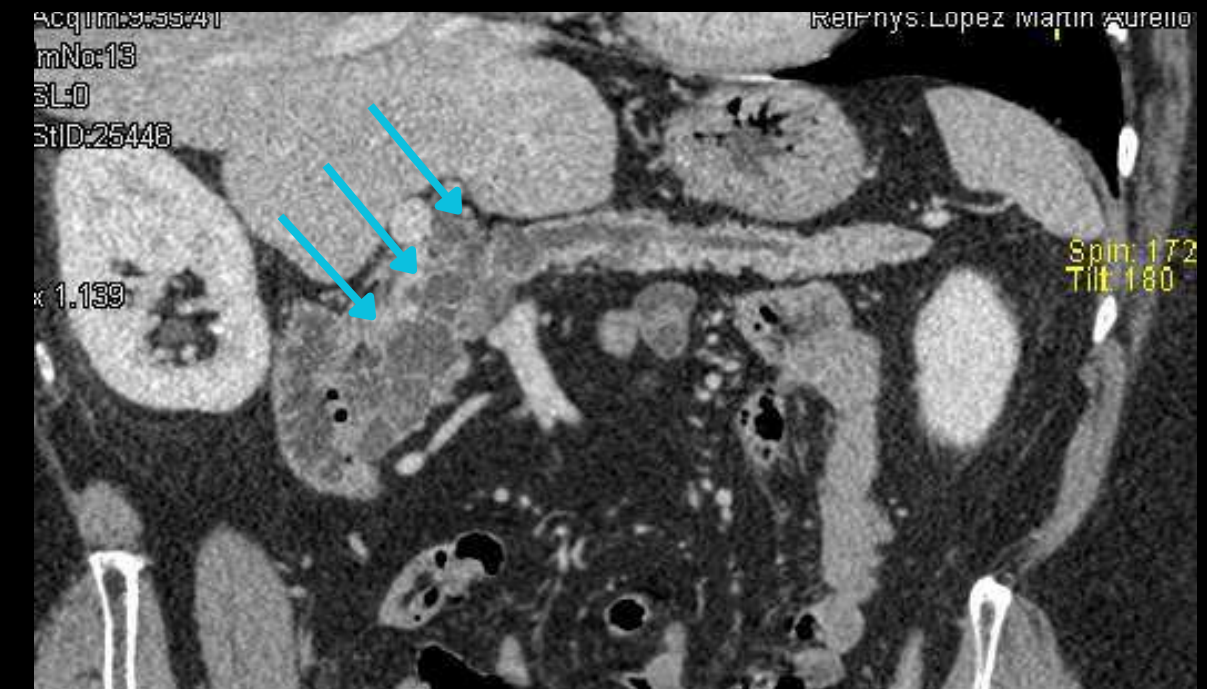
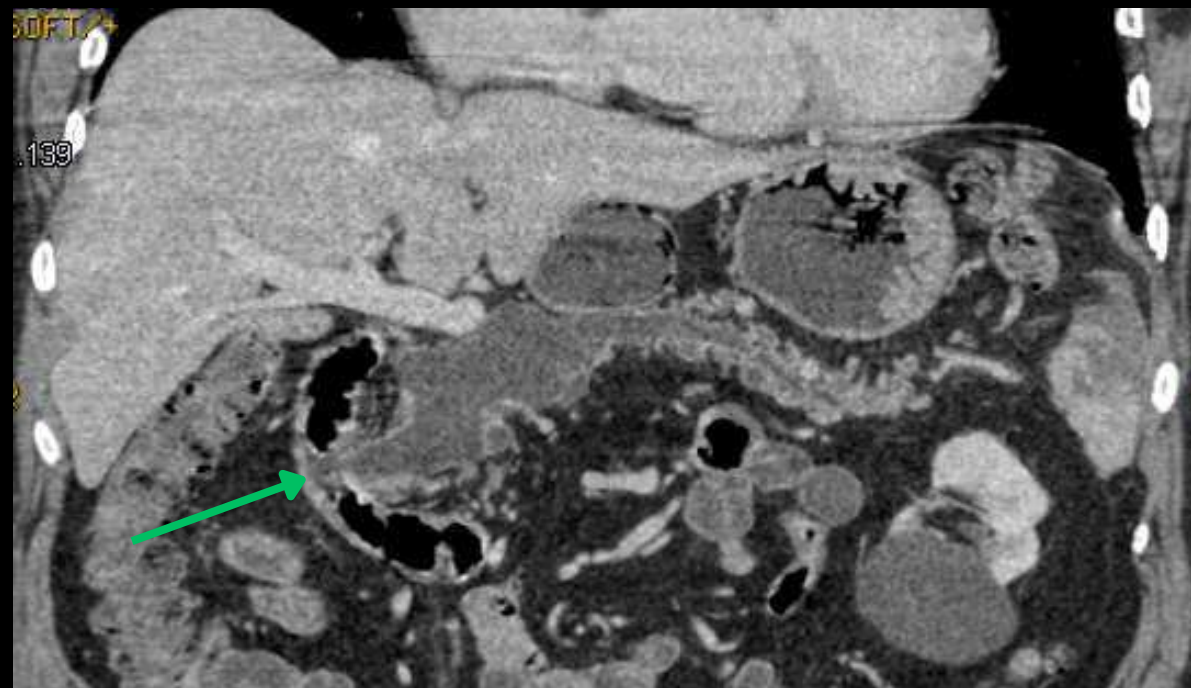
Aunque el uraco está revestido por epitelio transicional, la mayoría de sus cánceres son adenocarcinomas por metaplasia de dicho epitelio a epitelio columnar que sufre transformación maligna. El pronóstico es malo porque aparece en una localización anatómica “silente” y en general se descubre después de invadir localmente e incluso dar metástasis. Lo característico es encontrar una lesión en la línea media supravescical con componente sólido y quístico en mayor o menor medida y con calcificaciones hasta en un 70% de los casos. Véase el crecimiento en dos TC sucesivos del paciente (fila superior e inferior) de una lesión nodular circunscrita inmediatamente supraumbilical (*asteriscos*) con calcificaciones periféricas (*flechas*) que en la ecografía con contraste se demuestra que es predominantemente quística aunque con zonas sólidas en su pared lateral izquierda (*flechas*).

1.B NEOPLASIAS POR PROLIFERACIÓN MUCINOSA DEL EPITELIO DUCTAL PANCREÁTICO

Neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) pancreática

Se caracterizan por una proliferación intraductal de células mucinosas que se disponen formando papilas. La excesiva secreción de mucina ocasiona una dilatación de los conductos que ocupa. En este grupo se incluyen las NMPI pancreáticas y biliares. Las biliares son las equivalentes en el epitelio biliar y son mucho menos frecuentes y no hemos detectado ningún caso en nuestro Servicio.

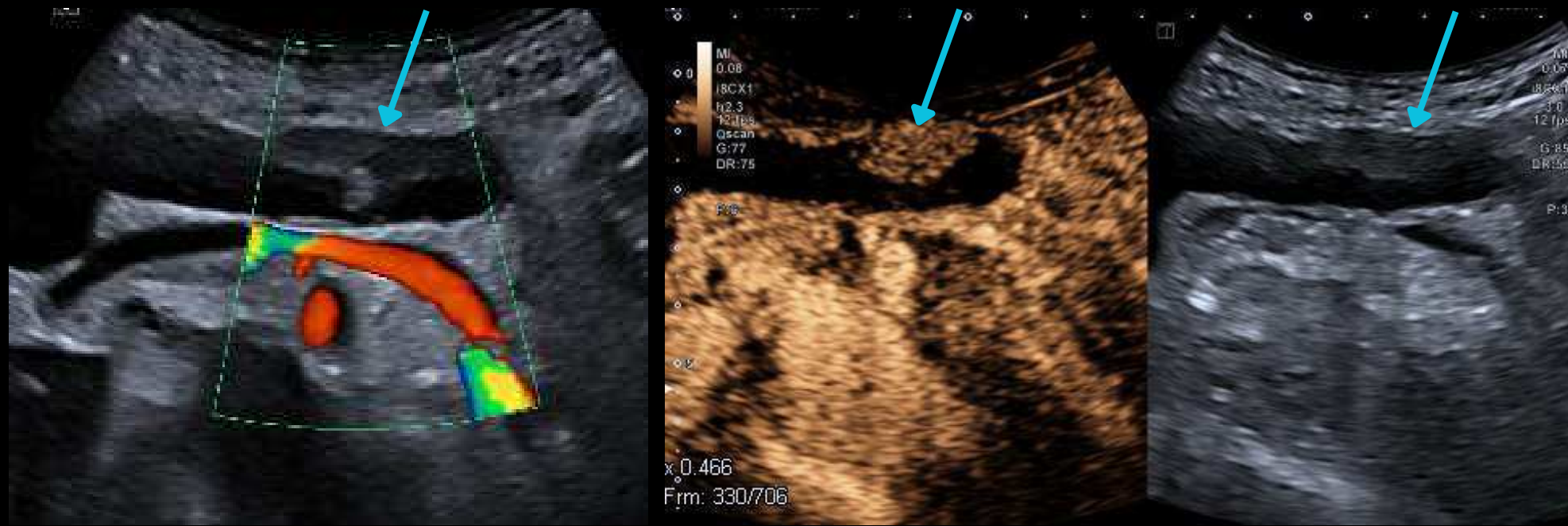
Las NMPI pancreáticas pueden dar lugar a dilataciones sólo de conducto pancreático principal (caso izquierda), de conductos secundarios (caso central) o de ambos (caso derecha), ocurren más frecuentemente en varones sobre los 60 años y sobre todo en la cabeza o proceso uncinado. Cuando se originan en las ramas y dan lugar a una lesión quística, ésta tiene una apariencia más lobulada que la NMQ, ramificada o “en racimo” (*flechas*) y al contrario que la NMQ Sí comunican con el conducto pancreático principal (*flecha*). En las de conducto principal se puede ver una papila abombada por la mucina (*flecha*), y en la endoscopia puede verse incluso el moco saliendo de ella. No tienen estroma tipo ovárico. Es frecuente que se manifiesten con clínica de pancreatitis debido a que la excreción de los jugos pancreáticos se encuentra impedida por la mucina.



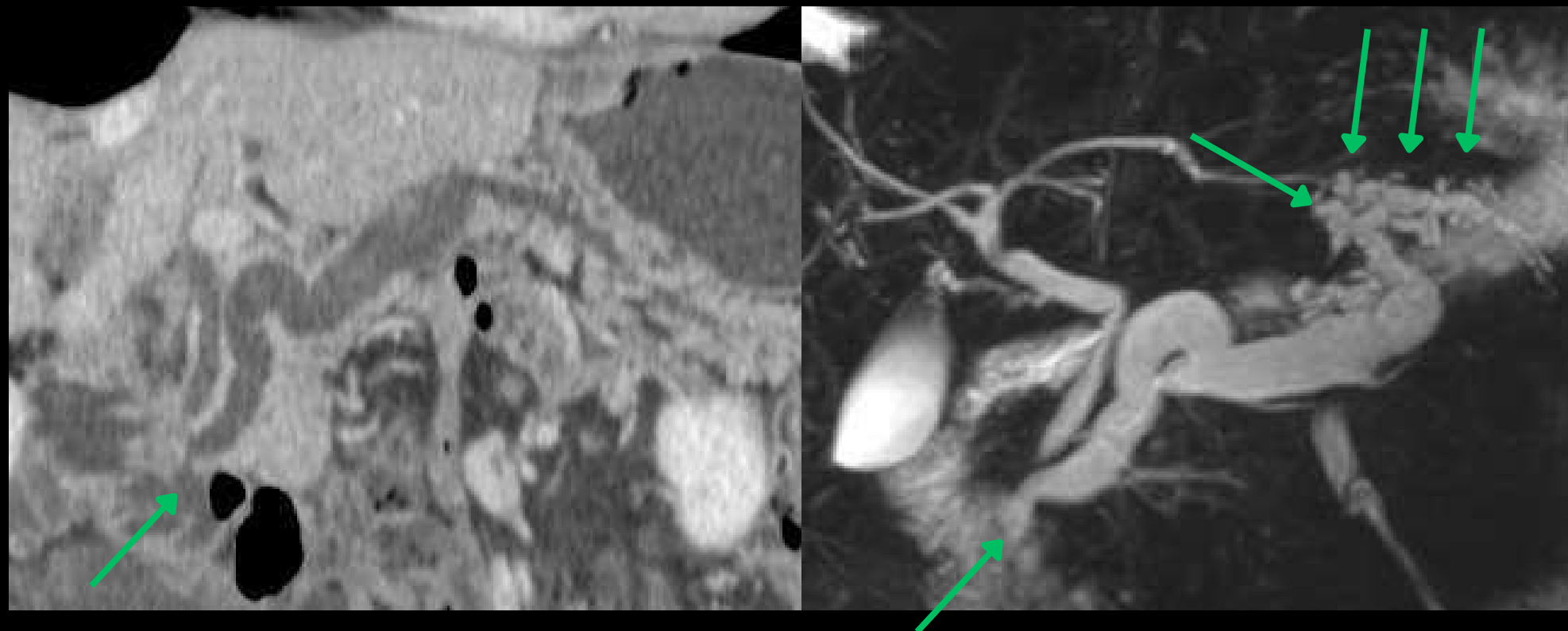
1.B NEOPLASIAS POR PROLIFERACIÓN MUCINOSA DEL EPITELIO DUCTAL PANCREÁTICO

Neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) pancreática

Mujer de 66 años ingresada por pancreatitis aguda. Se solicita ecografía para descartar origen litiasico, que se completa con colangioRM y TC. AP: NMPI con displasia de bajo grado.



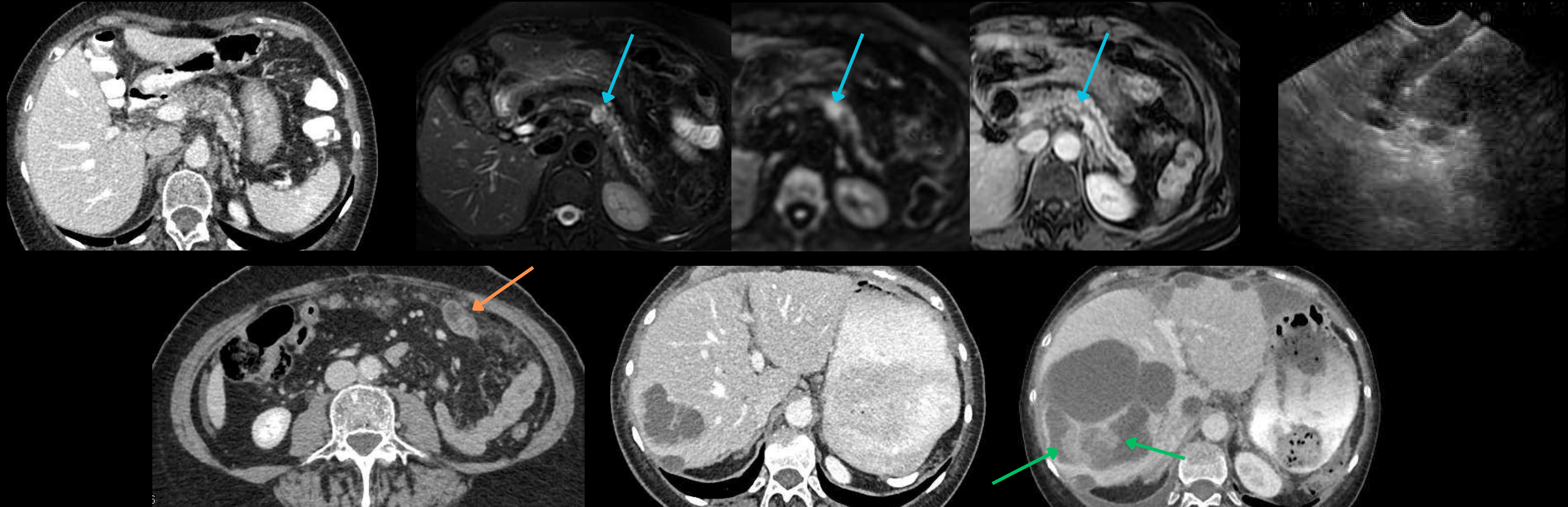
En este caso la ecografía puso de manifiesto un conducto pancreático principal muy dilatado con presencia de una imagen nodular de ecogenidad intermedia adherida a su pared anterior, en posición antideclive, que demostró realce tras la administración de contraste i.v. (*flechas*). El nódulo realzante se delimitaba peor en la RM y en el TC, y de nuevo mejor en la ecoendoscopia (*flecha*). Nótese cómo en RM y TC se observan conductillos secundarios dilatados en la cola y el signo de la papila abombada (*flechas*). Aunque según las guías Kyoto la lesión mostraba dos estigmas de alto riesgo de degeneración carcinomatosa (conducto de más de 10mm de calibre y nódulo mural realzante de más de 5mm) la AP fue de NMPI con displasia de bajo grado.



1.B NEOPLASIAS POR PROLIFERACIÓN MUCINOSA DEL EPITELIO DUCTAL PANCREÁTICO

Neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) pancreática

Mujer de 67 años con ca. de mama a la que se solicita TC por cuadros subocclusivos. AP: NMPI con carcinoma invasivo

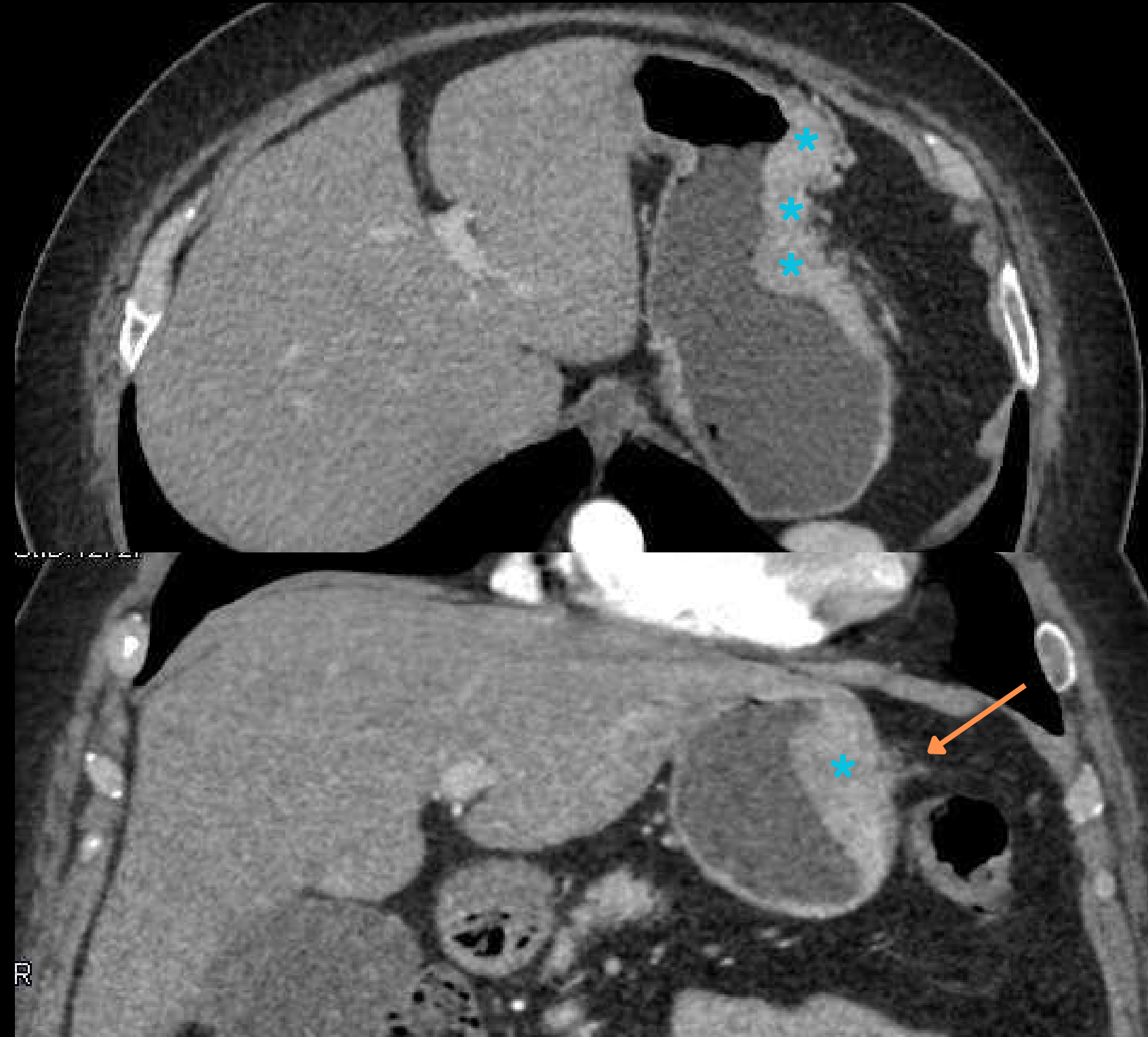
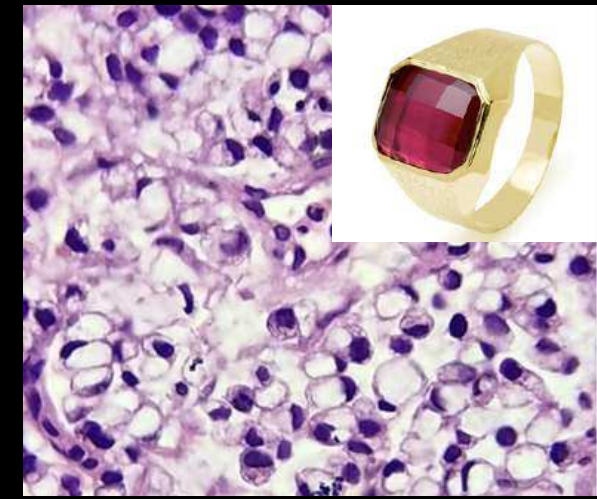


En este caso el TC mostró una dilatación del conducto pancreático secundaria a una lesión hipodensa mal definida en la unión cola-cuerpo del páncreas que en la RM mostraba una morfología redondeada, bordes bien definidos y un contenido muy hiperintenso en T2 aunque con un nódulo algo menos intenso que realzaba con el contraste y restringía la difusión (*flechas*). El resultado de la PAAF guiada por ecoendoscopia fue NMPI con carcinoma invasivo. En general las NMPI tienen bajo potencial maligno y mejor pronóstico que otras neoplasias pancreáticas por su crecimiento lento, rara invasión parenquimatosa, bajas tasas de diseminación metastásica y pocas recurrencias postresección. Sin embargo esta paciente en su evolución hizo implantes peritoneales (nótese el centro hipodenso por el moco, *flecha*) y metástasis hepáticas quísticas con proyecciones papilares (*flechas*).

1.C NEOPLASIAS CON ALTO CONTENIDO DE MUCINA INTRACELULAR

Adenocarcinoma gástrico con células en anillo de sello

Mujer de 66 años con melenas y anemia leve. Se solicita TC. AP: Adenocarcinoma con células en anillo de sello.



Estas neoplasias se caracterizan porque las células tumorales muestran grandes vacuolas rellenas de mucina que se expanden y desplazan al núcleo hacia la periferia dando lugar a una configuración que recuerda a un anillo de sello. Cuando más de un 50% del tumor está compuesto por células de este tipo, se clasifica como un carcinoma de células en anillo de sello. La mucina extracelular puede ser poca o estar ausente.

La inmensa mayoría (96%) aparecen en el estómago, como en este ejemplo, y el resto en recto, colon, vesícula, páncreas, vejiga o mama. De todas las neoplasias mucinosas son las que tienen menos características comunes con el resto que estamos viendo.

Provocan pocas alteraciones mucosas pero sus células infiltran difusamente la pared y dan lugar a una marcada reacción desmoplásica en la submucosa y muscular propia que produce lo que conocemos como “linitis plástica”.

El 5-15% de los cánceres de estómago son de este tipo, apareciendo más en mujeres jóvenes, y en esta neoplasia se describe un engrosamiento marcado e hiperrealce en la fase portal al comparar con el hígado (*asteriscos*). En este caso se observa además infiltración de la grasa perigástrica (*flecha*).

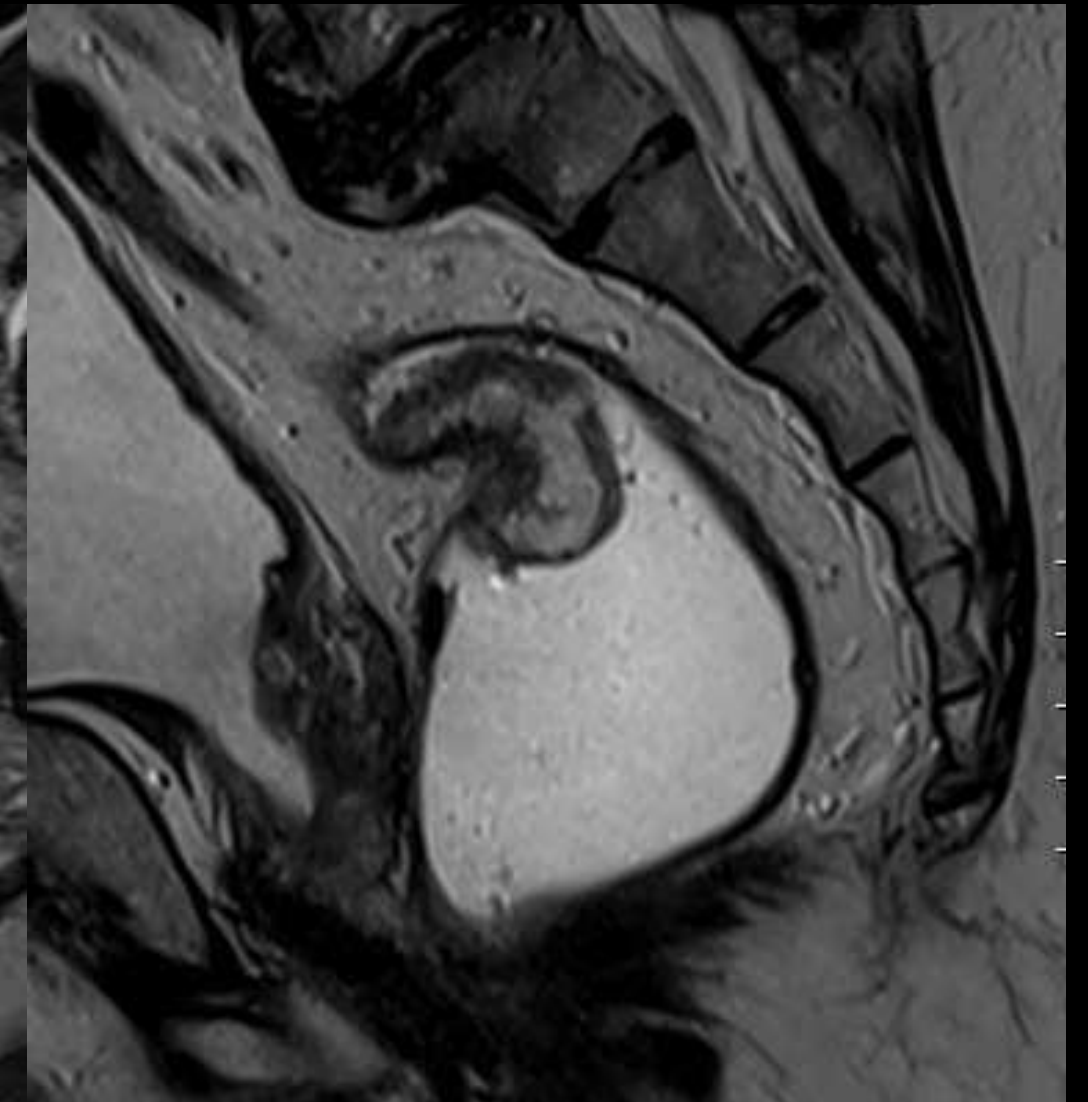
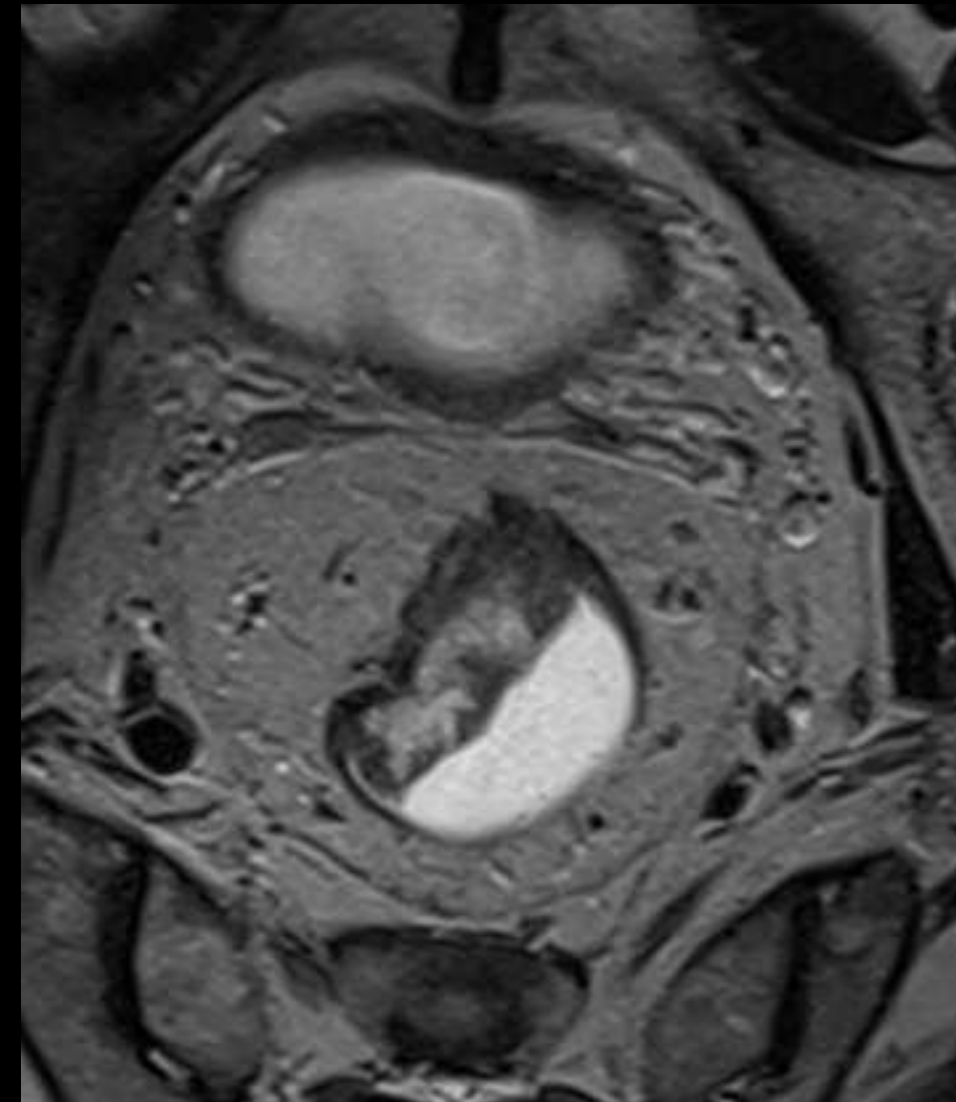
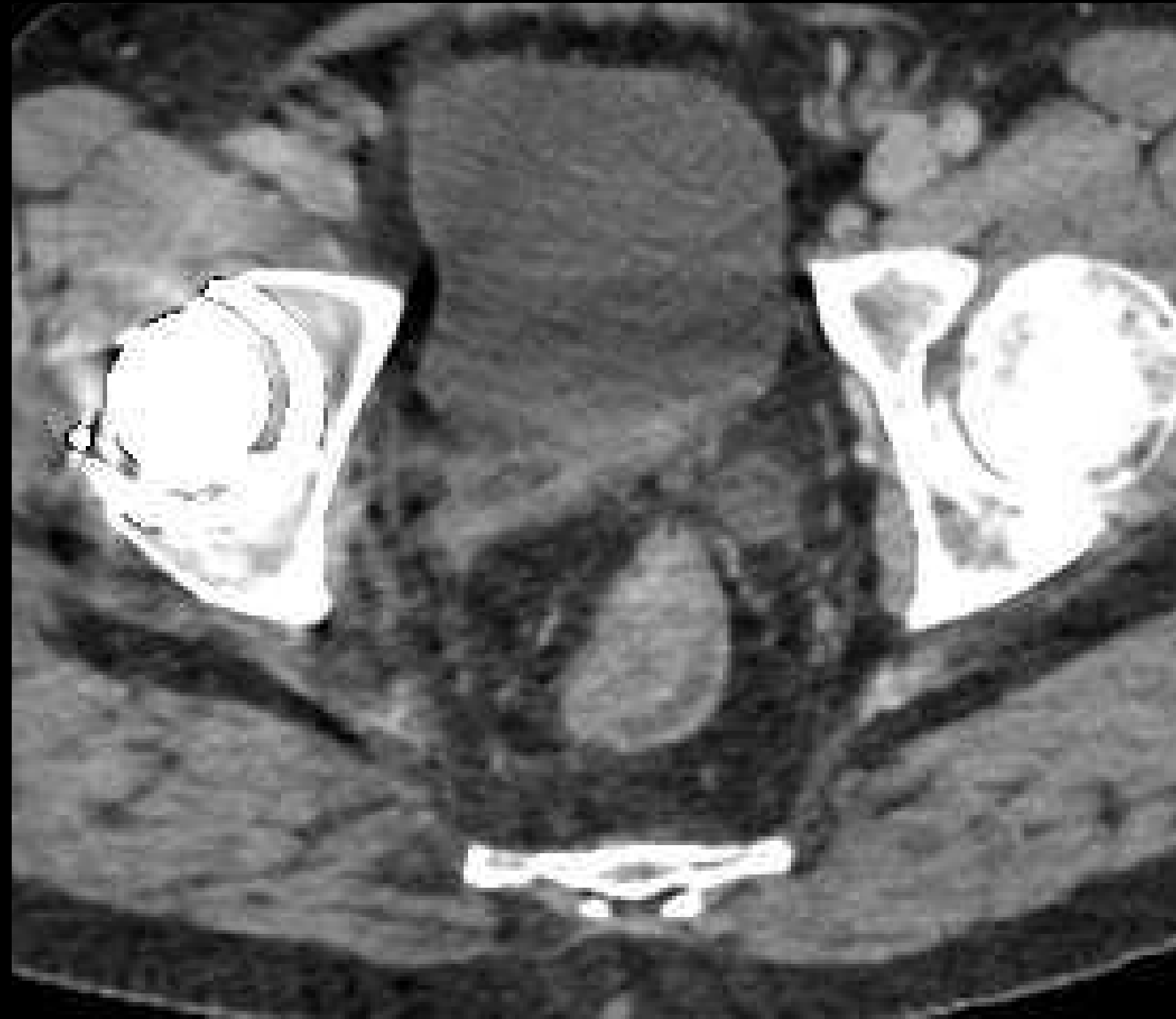
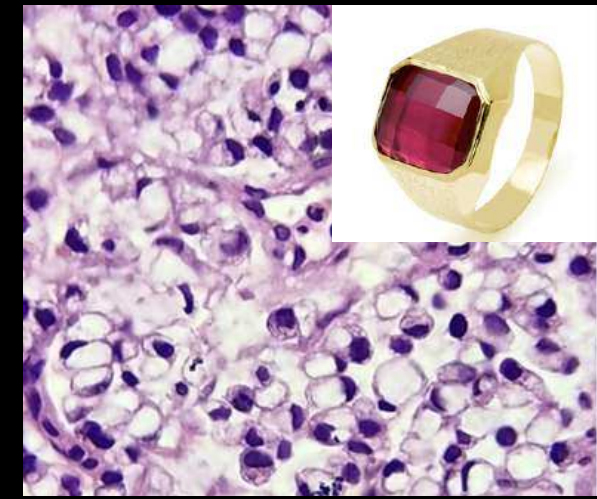
Las metástasis ováricas de estos tumores, habitualmente bilaterales, son denominadas tumor de Krukenberg.

1.C NEOPLASIAS CON ALTO CONTENIDO DE MUCINA INTRACELULAR

Adenocarcinoma rectal con células en anillo de sello

Varón de 75 años con neoplasia de recto. TC de extensión y RM para la estadificación locorregional.

AP: Adenocarcinoma con células en anillo de sello.



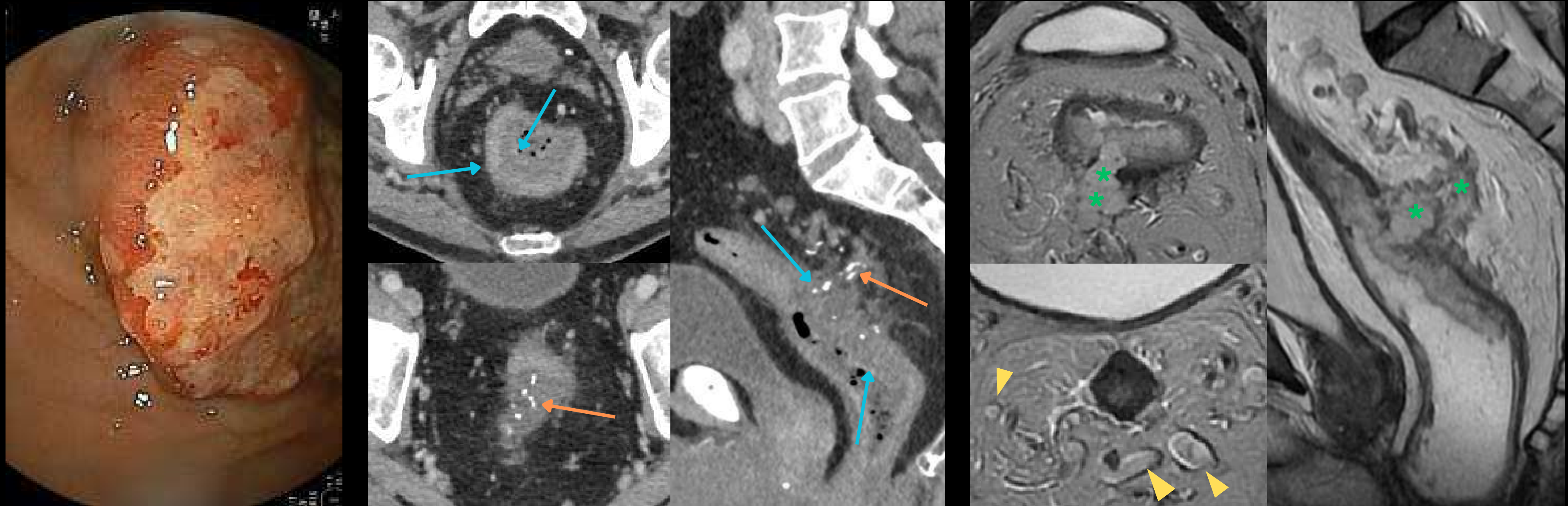
En este caso la AP de la biopsia endoscópica demostró tanto mucina extracelular como células en anillo de sello. Probablemente sobre todo la primera sea motivo de la marcada hiperintensidad de señal en T2 de la lesión. La etiología mucinosa en el cáncer colorrectal es un factor de mal pronóstico.

1.D NEOPLASIAS COMPUESTAS DE ABUNDANTE MUCINA EXTRACELULAR

Adenocarcinoma mucinoso rectal

Varón de 75 años con neoplasia de recto observada en rectoscopia. Realizamos TC de extensión y RM de estadificación.

AP: Adenocarcinoma mucosecretor (>50%) y con células en anillo de sello



En estas neoplasias el material mucinoso extracelular puede ser tan copioso que las células parecen flotar en una piscina gelatinosa.

Se diagnostica el carcinoma mucinoso cuando más del 50% del tumor es mucina. Ocurre sobre todo en estómago y colon-recto.

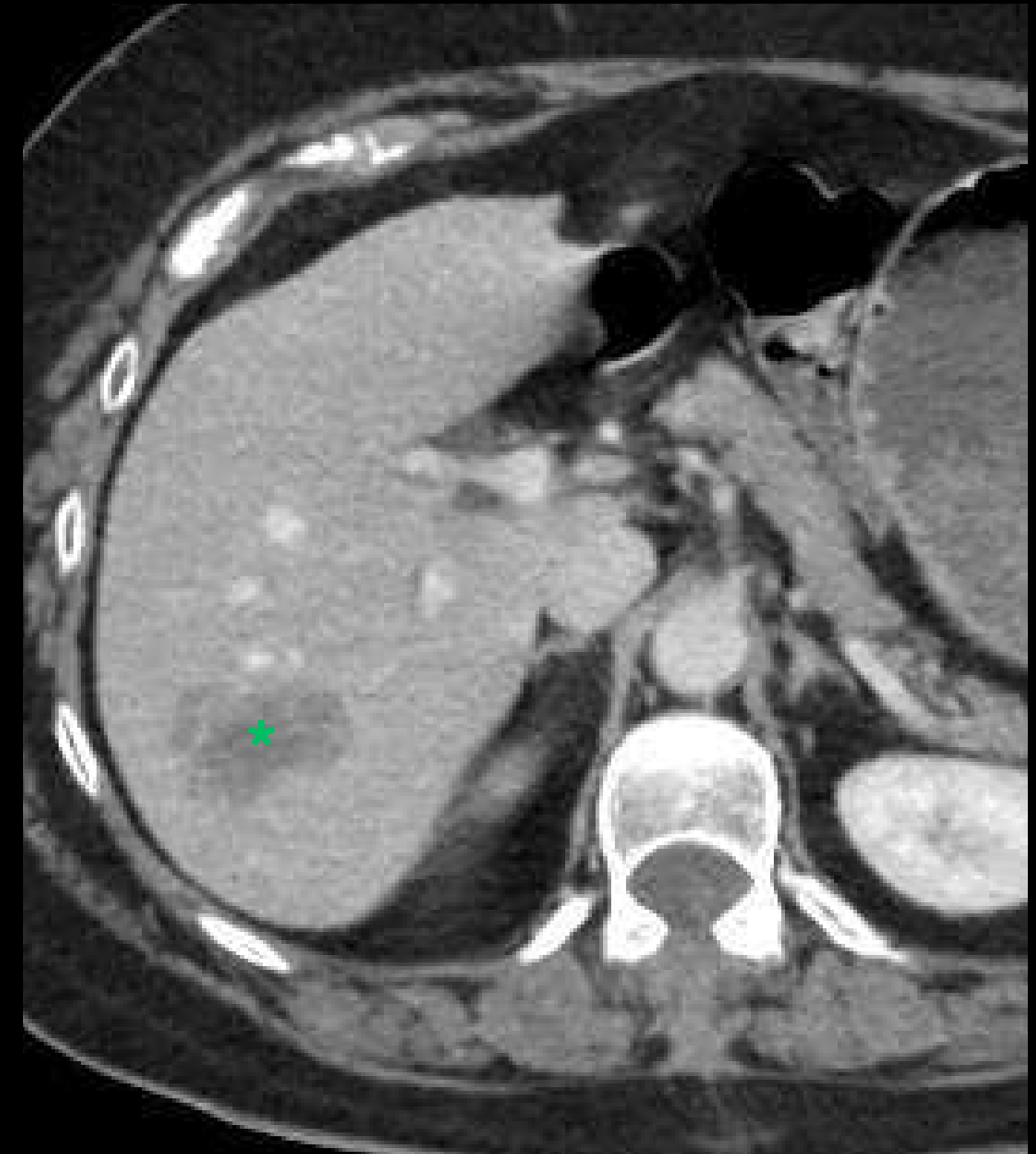
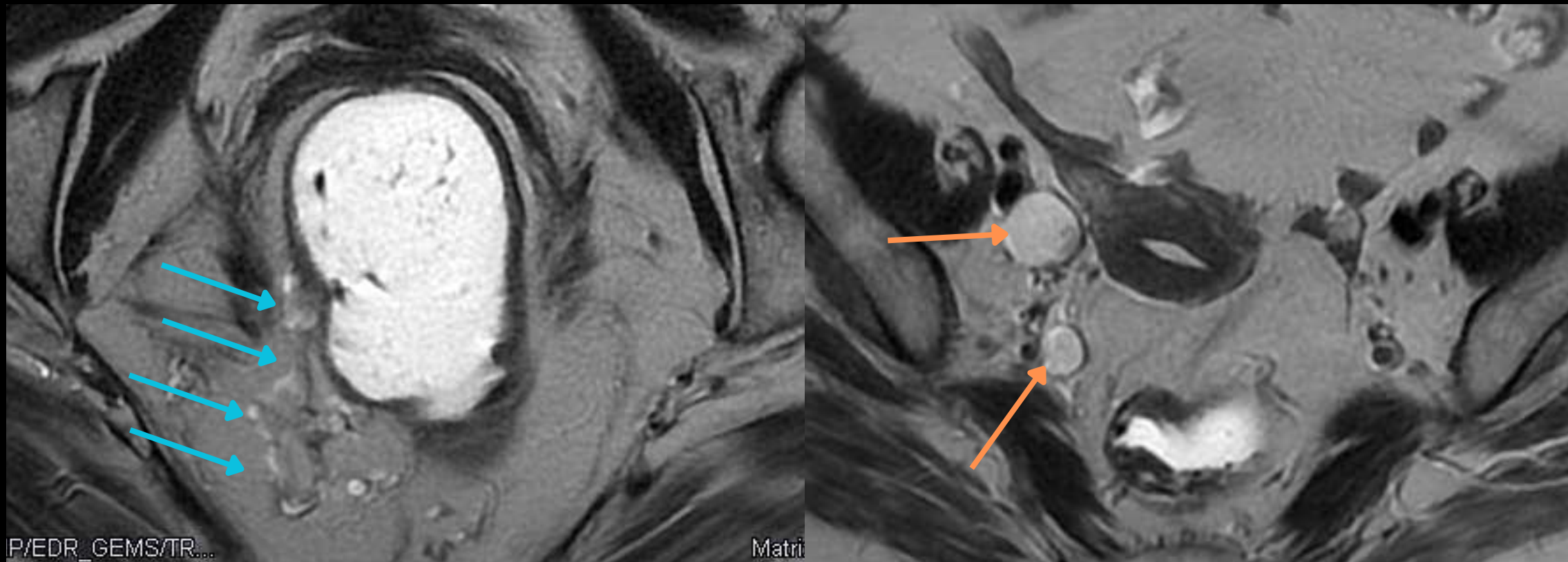
Suele manifestarse con marcado engrosamiento excéntrico de la pared (**flechas**) mayor de 2cm, realce heterogéneo, grandes zonas de hipootenuación en el TC y focos de calcificación (**flechas**). En este paciente la RM delimita mejor además la disrupción de la pared posterior del recto y una franca extensión de la mucina a la grasa mesorrectal (**asteriscos**) así como a adenopatías y depósitos mucinosos (**cabezas de flecha**).

1.D NEOPLASIAS COMPUESTAS DE ABUNDANTE MUCINA EXTRACELULAR

Adenocarcinoma mucinoso rectal

Mujer de 69 años con neoplasia de recto, RM de estadificación y TC de extensión. AP: adenocacarcinoma mucinoso rectal

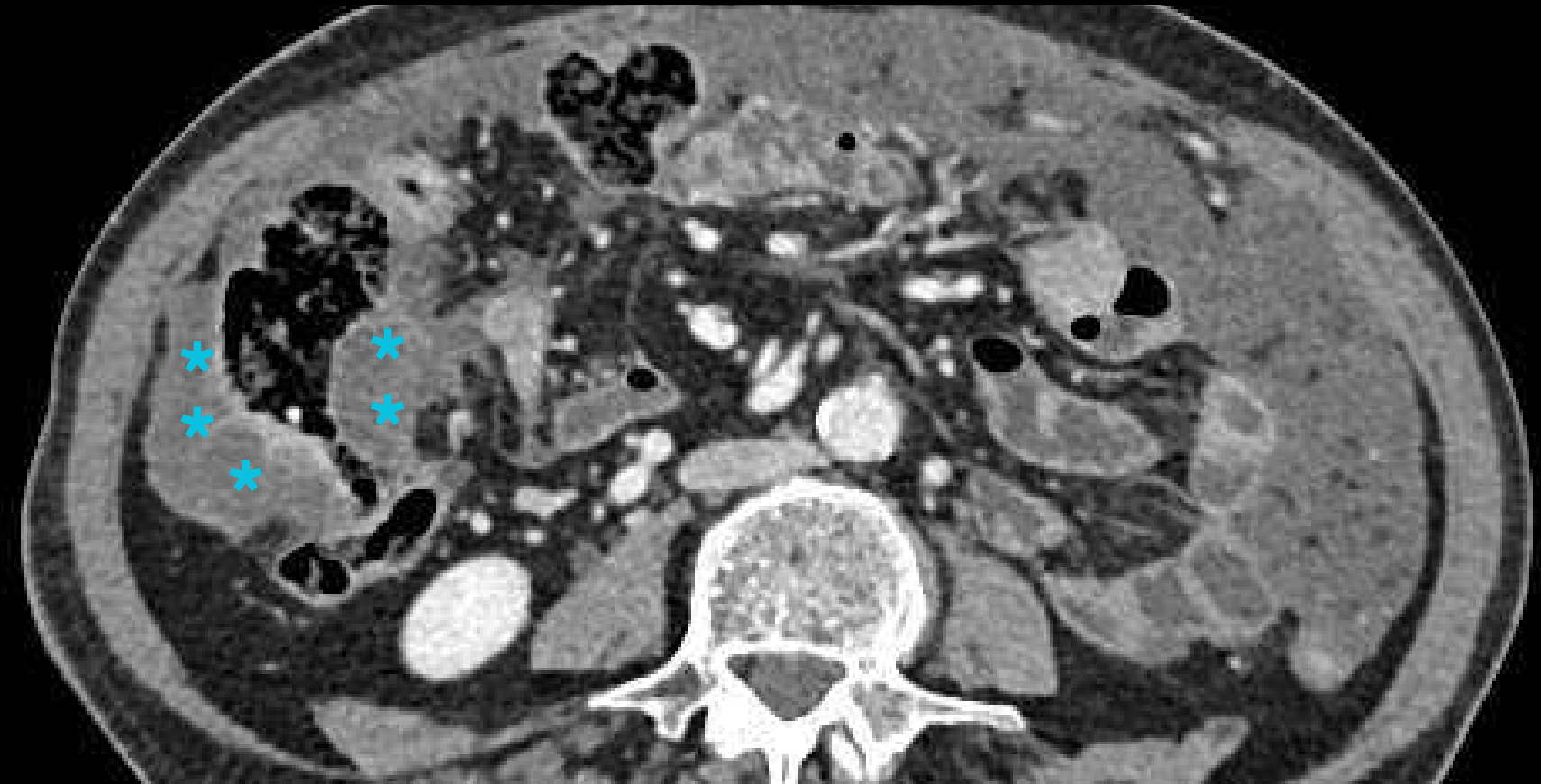
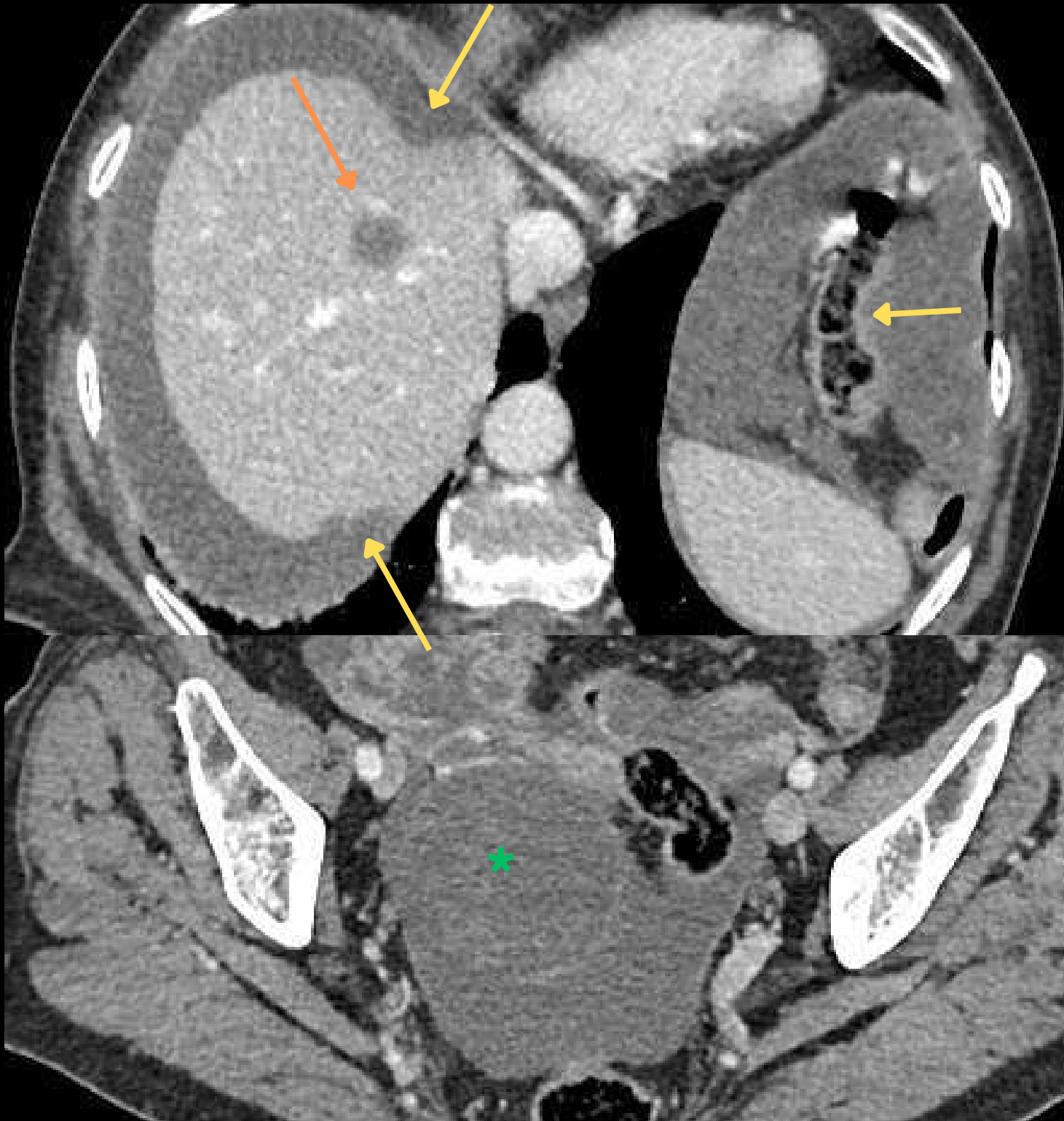
Los tumores mucinosos del tracto gastrointestinal suelen tener peor pronóstico que los carcinomas no mucinosos porque se asocian con mayor capacidad de infiltración local, de invasión linfática y venosa y de diseminación a distancia/peritoneal. Véase un ejemplo en este caso, en el que el tumor apenas ocasionaba engrosamiento de la pared del recto en la endoscopia ni en la RM y sin embargo esta última mostró tractos serpinginosos muy hiperintensos en T2 que desde la pared rectal se extendían por la grasa mesorrectal (*flechas*) y a los que se asociaban adenopatías mucinosas en cadenas ilíacas interna y externa derechas (*flechas*) y metástasis hipodensas mal definidas en el TC (*asterisco*). A esta paciente se la diagnosticó mediante ecoendoscopia con PAAF con resultado de adenocarcinoma mucinoso con células en anillo de sello, mientras que en la biopsia de las metástasis hepáticas fue de material mucinoso sin componente epitelial evidente.



1.D NEOPLASIAS COMPUESTAS DE ABUNDANTE MUCINA EXTRACELULAR

Adenocarcinoma mucinoso de colon derecho

Mujer de 65 años con adenocarcinoma mucinoso de colon derecho estadio IV con afectación peritoneal.



Como hemos comentado antes, es más frecuente la afectación carcinomatosa mucinosa ovárica secundaria a un tumor mucinoso colónico o apendicular que primaria ovárica.

En esta paciente se observa un marcado engrosamiento hipodenso con pérdida de la estructura en capas de la pared del colon derecho en relación con su neoplasia mucinosa primaria (*asteriscos*) que en la evolución hizo metástasis a distancia en hígado (*flecha*) y en ovario (*asterisco*). Nótese además la presencia en toda la cavidad peritoneal de una sustancia de similar densidad a la ascitis, pero que ejerce efecto masa y deforma el contorno de las estructuras adyacentes (*flechas*), como el hígado o las asas, compatible con carcinomatosis mucinosa.

2. PSEUDOMIXOMA PERITONEAL

Es una condición clínica que se refiere a la acumulación de abundante material gelatinoso en la cavidad peritoneal. Proviene del latín *pseudo* (falso) y griego *mixa* (moco), aludiendo por tanto el término a un “falso mixoma del peritoneo”. Los mixomas son neoplasias de origen mesenquimal con una matriz extracelular mixoide o mucoide, y la apariencia del pseudomixoma recuerda a esas neoplasias mixoides pero no es como ellas una neoplasia primaria peritoneal sino secundaria.

Pueden coexistir neoplasias mucinosas de apéndice y ovario en mujeres con pseudomixoma, y el origen más probable del mismo suele ser el apéndice. También pueden darse pseudomixomas retroperitoneales, por ejemplo en caso de rotura de un mucocoele apendicular retrocecal fijado a la pared posterior abdominal.

Anatomopatológicamente se puede dividir en:

- Pseudomixoma peritoneal acelular
 - Adenomucinositis peritoneal diseminada/carcinoma mucinoso de bajo grado: con abundante mucina extracelular y escaso epitelio con pocas atipias
 - Carcinomatosis mucinosa/carcinoma mucinoso de alto grado: con epitelio mucinoso más abundante con características citológicas y arquitecturales de carcinoma (ver diapositiva anterior)
 - De células en anillo de sello
 - Hallazgos intermedios o características discordantes
-

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL

Pseudomixoma peritoneal por rotura de mucocoele apendicular

Mismo caso de la diapositiva 12.



La mayoría de los pseudomixomas se producen por rotura de un mucocoele apendicular.

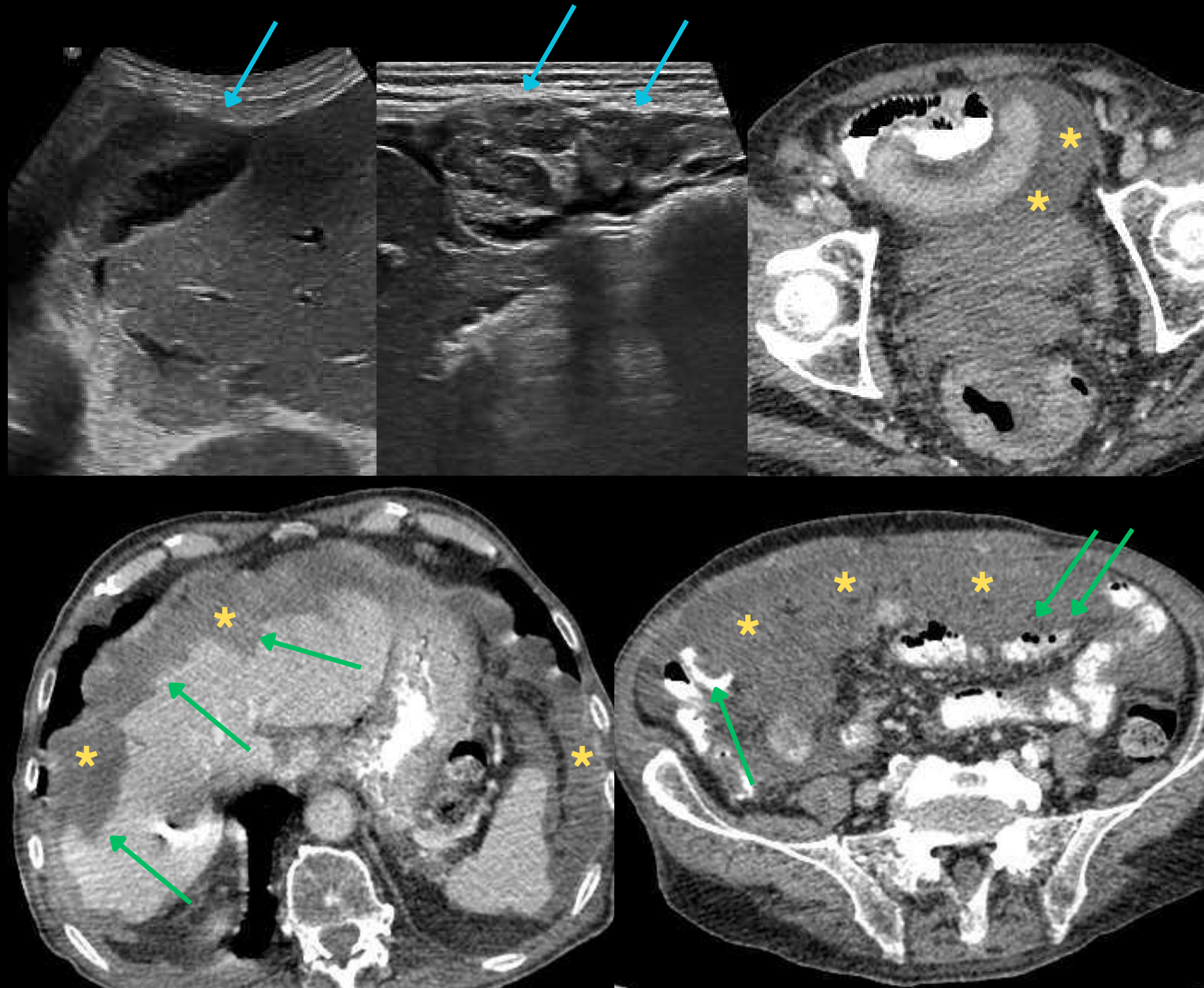
El tratamiento curativo incluye una combinación de cirugía completa citorreductora y una quimioterapia hipertérmica intraperitoneal (HIPEC). A esta paciente se le hizo apendicectomía incluyendo mesoapéndice que se envió como muestra intraoperatoria, descartando adenocarcinoma y sugiriendo neoplasia mucinosa con margen libre de enfermedad. A continuación se realizó peritonectomía pélvica, peritonectomía diafragmática derecha, flanco derecho, Morrison, hilio hepático, omentectomía, electrofulguración de implantes mucinosos en útero, trompas y meso del íleon distal, HIPEC con mito-C 10mg/m² de superficie corporal a 42° durante 90min y revisión de hemostasia. La HIPEC tiene una alta morbimortalidad, por lo que hay que seleccionar bien a los candidatos.

El índice de cáncer peritoneal (PCI) es un sistema de puntuación basado en el tamaño del implante más grande de 13 localizaciones en el abdomen que ha sido utilizado para evaluar la extensión de la enfermedad durante la laparoscopia y con TC o RM previos y ayudar así en la planificación del tratamiento.

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL

Pseudomixoma peritoneal

Varón de 86 años con dolor abdominal, diarrea y pérdida de peso. Se solicita ecografía AP: adenocarcinoma de recto y pseudomixoma



La adenomucinosi y la carcinomatosis mucinosa se pueden solapar en imagen, pero en la segunda es más frecuente que aparezcan masas, adenopatías o infiltración de partes blandas peritoneal como el omento “en torta”.

Obsérvense en la ecografía realizada a este paciente la presencia de loculaciones líquidas con nódulos sólidos festoneando el contorno hepático (*flechas*). En la TC posterior se visualiza una ascitis con atenuación ligeramente mayor a la del agua (*asteriscos*) y de nuevo la impronta en la superficie de los órganos, especialmente del hígado y asas (*flechas*) a diferencia de la ascitis simple. La carcinomatosis mucinosa se distribuye al principio en las zonas de mayor estasis como el fondo de saco rectovesical, subfrénica en torno a hígado y bazo y pueden aparecer calcificaciones, septos, densidades de partes blandas que denotarían zonas más celulares o compresión del mesenterio conforme avanza la enfermedad.



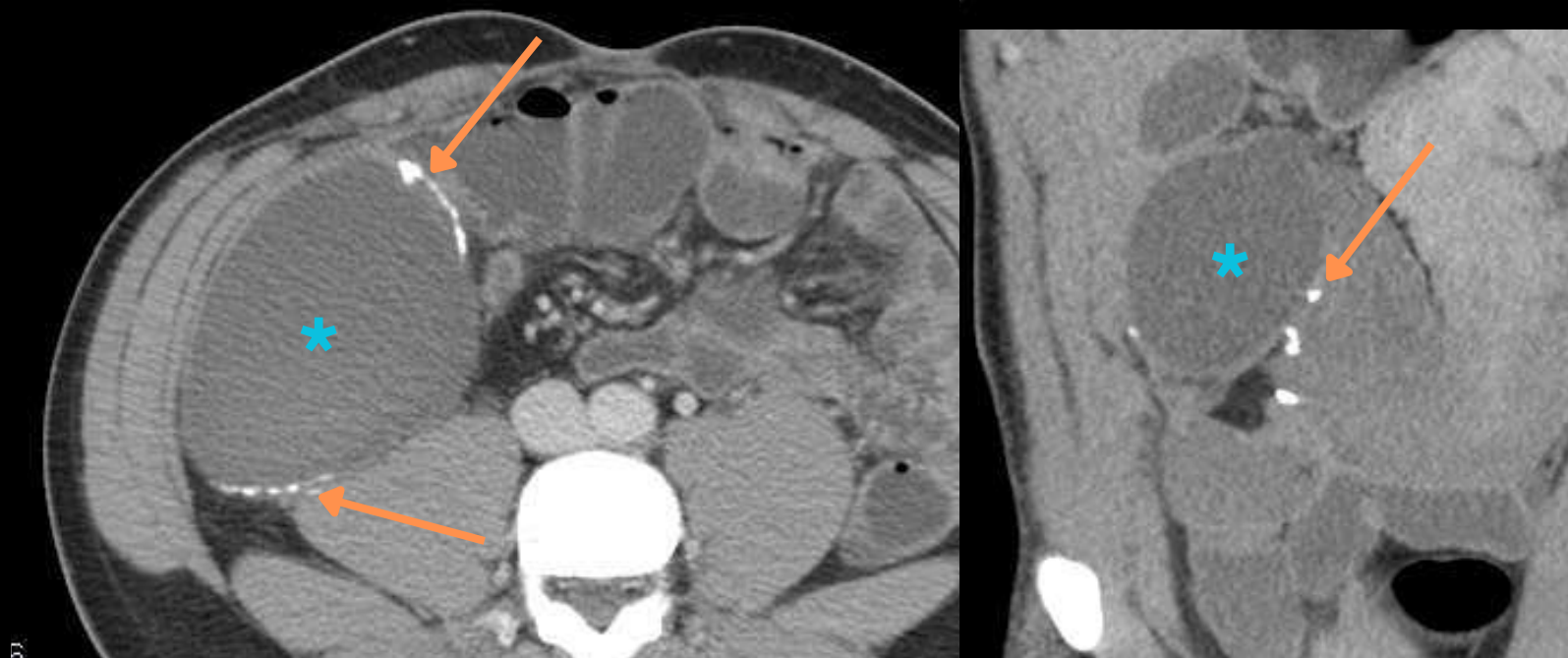
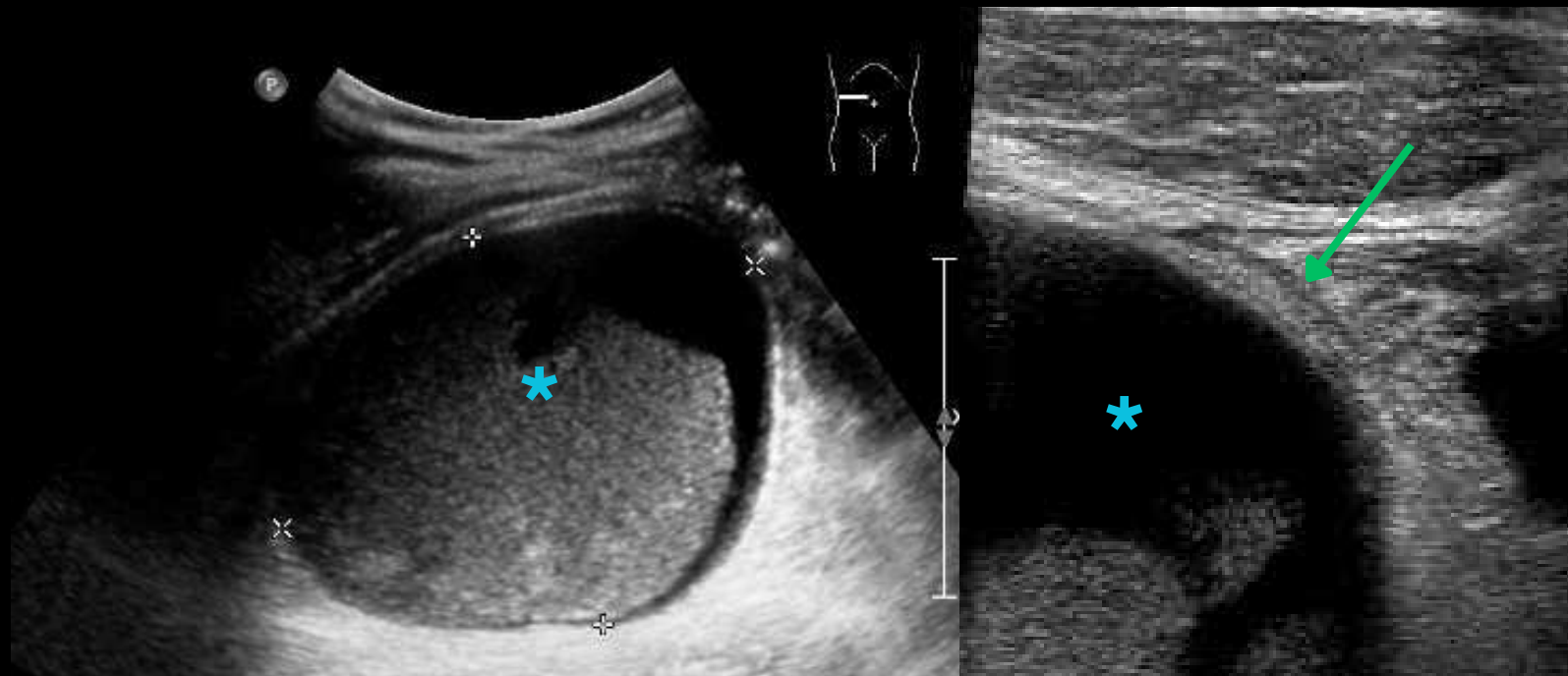
3. PATOLOGÍA MUCINOSA NO TUMORAL

Ya hemos visto que la mucina es secretada por múltiples epitelios de vísceras huecas y sólidas, e igual que el mucocèle apendicular (aunque en los menos de los casos) podría tener una etiología mecánica no tumoral o que se han descrito en la literatura los quistes mucinosos pancreáticos no neoplásicos, puede darse la situación de que un epitelio secretor de mucina se obstruya por cualquier motivo, dando lugar a una acumulación anómala de la misma, sin ser necesariamente la causa tumoral sino mecánica. En este sentido se han publicado casos por ejemplo de formación de un mucocèle rectal endoluminal en pacientes intervenidos de colectomía subtotal con muñón rectal lleno de moco por aumento del tono del esfínter anal. Al hilo de esto presentamos los siguientes últimos casos vistos en nuestro Servicio y que han de ser contemplados en el diagnóstico diferencial con la patología tumoral.

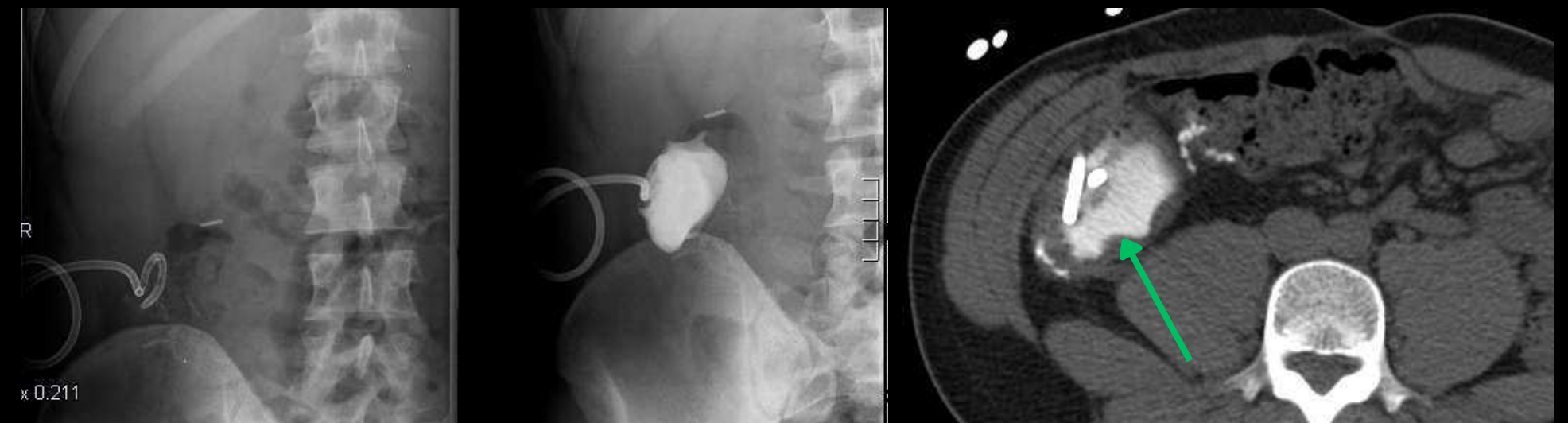
3. PATOLOGÍA MUCINOSA NO TUMORAL

Segmento de colon excluido

Varón de 25 años con enfermedad de Crohn y dolor en el flanco derecho de ocho días de evolución. Antecedente de resección ileocecal por su enfermedad inflamatoria intestinal. Se solicita ecografía



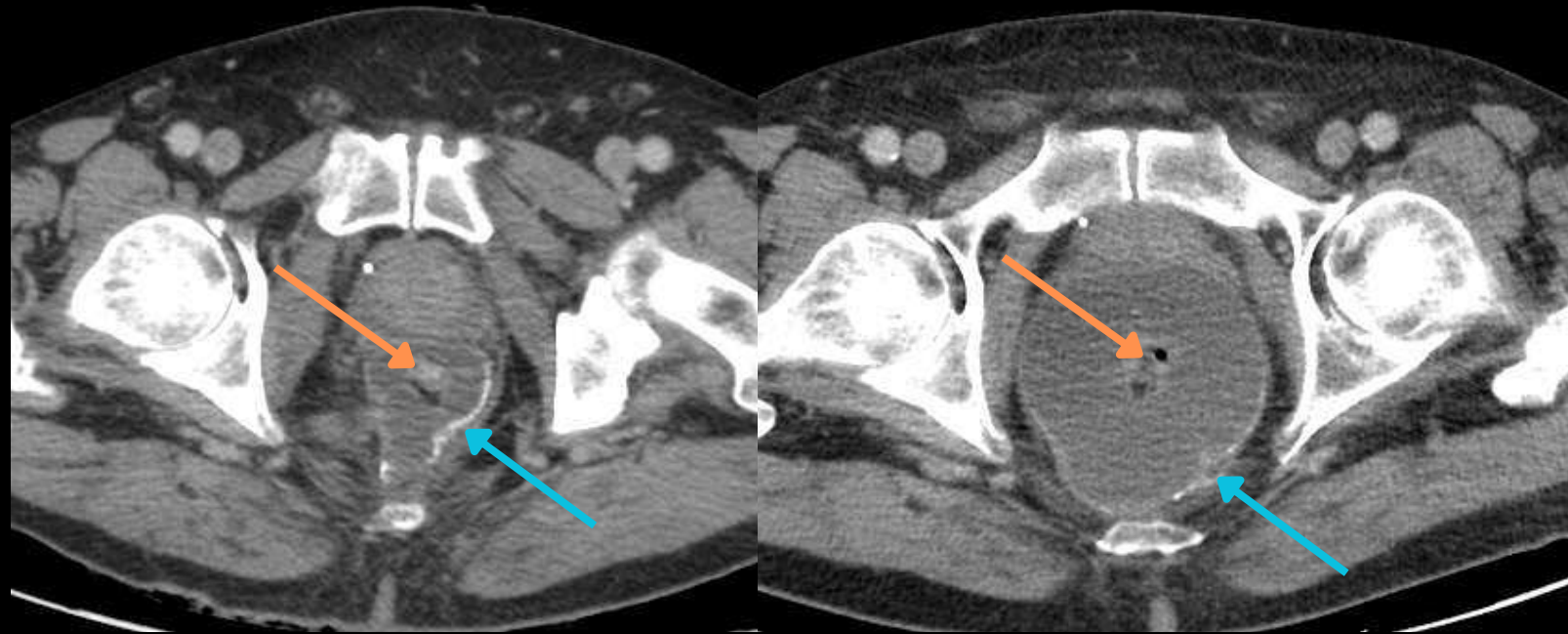
En la ecografía se observa en el flanco derecho una lesión (*asteriscos*) de morfología ovalada, pared bien definida y contenido heterogéneo, anecoico en la periferia pero predominantemente ecogénico en el centro y sobre todo en posición declive. En el TC posterior se observa que la lesión se encuentra en íntima relación con la sutura de se resección ileocólica previa, marcada con *flechas naranjas*. Ante el empeoramiento clínico y la sospecha de colección infectada se nos solicita su drenaje percutáneo, del que se obtiene un débito de aspecto gelatinoso. En la fistulografía a través del tubo se aprecia la retención del contraste en la cavidad sin apreciar fuga del mismo. Nótese el aspecto de la pared en el TC posterior y en el detalle aumentado de la ecografía inicial, en el que se se aprecia una pared estratificada, con capas (*flechas verdes*), clave para el diagnóstico. Tras el vaciado de la "colección" ésta recidivó y finalmente el paciente fue intervenido encontrando en la cirugía un segmento de colon excluido del tránsito intestinal que probablemente tuvo su origen en el momento de la sutura de la cirugía previa.



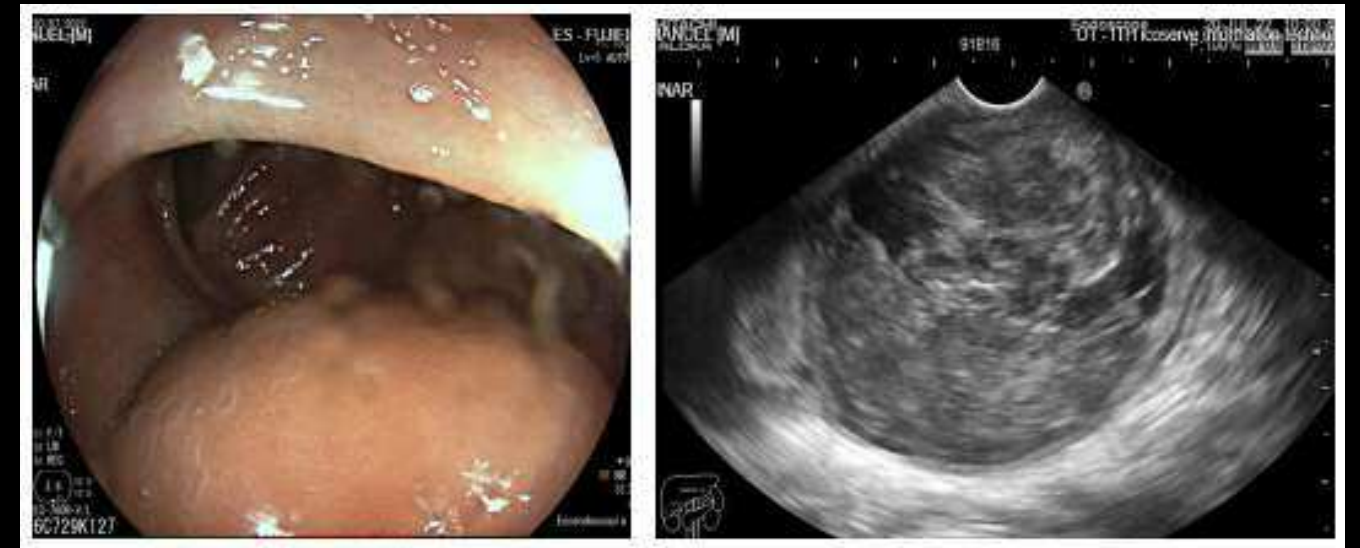
3. PATOLOGÍA MUCINOSA NO TUMORAL

Mucocele rectal extraluminal

Varón de 72 años con antecedente de resección anterior baja de recto por adenoma vellosos con carcinoma in situ. Aumento del CEA.



En este paciente con sospecha de recidiva por aumento del CEA, el TC puso de manifiesto el crecimiento de una lesión en la localización de la sutura (señalizada con *flechas azules*) de morfología anular, pared fina bien definida y contenido hipodenso que rodeaba la luz rectal (*flechas naranjas*) y no comunicaba con ella en un estudio posterior (no mostrado) con enema rectal de gastrografín. En la RM, aunque no se demostraron claros realces nodulares focales ni francas restricciones de la difusión, se sugirió la posibilidad de una recaída mucinosa de su neoplasia previa (aunque la AP previa no había sido mucinosa). La endoscopia mostró una impronta extrínseca sobre la pared rectal sin alteraciones mucosas, y la PAAF por

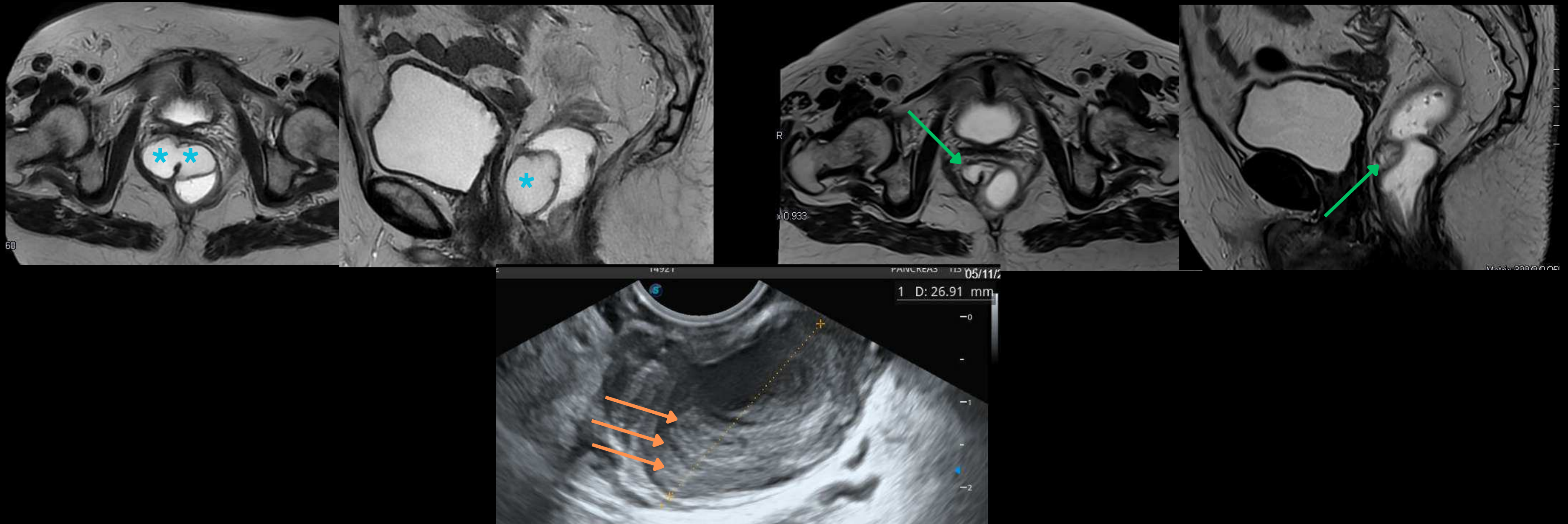


ecoendoscopia obtuvo abundante material mucoso con AP de mucina sin celularidad epitelial salvo la intestinal normal. Tras la ecoendoscopia el paciente se complicó y tuvo que ser intervenido, encontrándose una lesión quística rodeando el sigma con AP de "restos de pared quística con contenido purulento y moco sin células neoplásicas". De nuevo, la etiología más probable es una exclusión de parte de la pared rectal durante la anastomosis realizada con endograpadora en la intervención previa, en la que un segmento de la pared puede quedar plicado y aislado de la luz en el cierre, continuando el epitelio excluido con su secreción mucinosa con la formación del consecuente mucocele. Por cierto, que la acumulación de mucina puede aumentar el CEA también en patología mucinosa benigna.

3. PATOLOGÍA MUCINOSA NO TUMORAL

Mucocele rectal extraluminal

Mujer de 60 años intervenida de cáncer de colon que en la colonoscopia presenta una dudosa compresión a nivel de la anastomosis. Se solicita RM para valoración.



En la RM se observó una lesión (*asteriscos*) de contornos lobulados, pared fina bien definida y contenido homogéneo muy hiperintenso en T2 sin ningún foco de restricción de la difusión que improntaba sobre la luz rectal aunque sin conectar con ella, sugerente de mucocoele rectal extraluminal. La ecoendoscopia demostró un contenido en "capas de cebolla" (*flechas*) que se ha descrito como específico del mucocoele apendicular, aunque como vemos puede verse en otros mucocoeles. El material obtenido fue moco con escasa celularidad epitelial sin atipias. Véase la disminución del tamaño de la lesión en el control siguiente a la punción (*flechas*).

Conclusiones

- **La patología mucinosa es una patología relativamente frecuente en el abdomen, con unos hallazgos semiológicos en la imagen característicos que en muchos casos pueden ser comunes independientemente del órgano en el que asiente**
 - **En las neoplasias, la evolución clínica y el pronóstico pueden ser diferentes a los de las neoplasias no mucinosas, e identificarlas va a contribuir a estimar ese pronóstico y aplicar el tratamiento más adecuado para cada caso en concreto**
 - **Las secuencias con contraste y la difusión son secuencias imprescindibles para determinar la celularidad de las neoplasias mucinosas y establecer el grado de sospecha de malignidad, según el cual el manejo será diferente**
 - **Hay que tener en cuenta que no toda la patología mucinosa es tumoral, y que la simple obstrucción de un epitelio que en condiciones normales secreta mucina puede dar lugar a mucocelos no neoplásicos. ¡Ojo con las anastomosis!**
-