

Pseudomixoma peritoneal por perforación apendicular. Artículo de revisión.

Benny Alonso Osuna-Wong¹, Martín Adrián Bolívar-Rodríguez^{1*}, Galeb Alejandro Basil-Detrell¹, Marcel Antonio Cázarez-Aguilar¹, Rodolfo Fierro-López¹.

1. Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud de la Universidad Autónoma de Sinaloa y Hospital Civil de Culiacán.

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v7.n1.005>

Recibido 5 de Septiembre 2016, aceptado 15 de Noviembre 2016

Resumen:

El pseudomixoma peritoneal, consiste en la presencia de implantes generalizados de material mucinoso en cavidad abdominal como depósitos tumorales en todo el peritoneo, cuya etiología más frecuente es la rotura espontánea o intraoperatoria de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado de malignidad. La enfermedad regularmente es diagnosticada después de los 40 años. Se presenta clínicamente con una variedad de signos y síntomas inespecíficos. La tomografía computada es el método diagnóstico más utilizado, ya que brinda un aumento en las densidades del líquido mucinoso, en comparación con el líquido no mucinoso y brinda una planeación preoperatoria con fines pronóstico. El tratamiento tradicional consiste en cirugía de citorreducción. La estrategia actual de tratamiento consiste en cirugía única de citorreducción en combinación con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica.

Palabras clave: Pseudomixoma peritoneal, perforación apendicular, clasificación

Abstract:

The peritoneal pseudomixoma consists in the presence of generalized implantation of mucinous material in the abdominal cavity as of tumoral deposits in all the peritoneum, which most frequent etiology is the spontaneous or intraoperative rupture of a low grade of malignancy mucinous apendicular neoplasm. The disease is regularly diagnosed after 40 years of age. Its clinical presentation is very inespecific. The computed tomography is the most used diagnostic method because it denotates an increase in the densities of the mucinous fluid in comparison with the non mucinous fluid and gives a preoperative planeation with pronostic goals. The traditional treatment consists in cytorreduction. The current treatment strategy consists of surgery in combination with intraperitoneal hyperthermal chemotherapy.

Key words: Peritoneal pseudomixoma, apendicular perforation, classification

Introducción

Los tumores del apéndice cecal representan entidades poco frecuentes, presentes en el 1% de las piezas de patología obtenidas por apendicectomías, constituyendo el 0,5% de las neoplasias digestivas¹. Su diagnóstico suele representar un hallazgo en el estudio anatomopatológico de una pieza quirúrgica tras sospecha clínica de apendicitis aguda².

La clasificación de tumores mucinosos del apéndice resulta controvertida y en ocasiones confusa³ debido a la ausencia de consenso en los

Términos diagnósticos habitualmente empleados⁴. El término mucocele representa un concepto macroscópico que hace referencia a dilatación de la luz apendicular, con o sin obstrucción, secundario a acúmulo anormal de mucina, cuya causa más frecuente es el adenoma mucinoso apendicular (aunque también puede asociarse a neoplasia de ovario, mama, hígado o incluso procesos no neoplásicos)⁵.

El pseudomixoma peritoneal (PMP), con una incidencia estimada de 1-2 casos en un millón⁶, consiste en la presencia de implantes generalizados de material mucinoso en la cavidad abdomi-

*Correspondencia: Martín Adrián Bolívar-Rodríguez. Domicilio Eustaquio Buelna No. 91 Col. Gabriel Leyva, C.P. 80030 Culiacán, Sinaloa, México, bolivarmartin64@hotmail.com

nal como depósitos tumorales en todo el peritoneo⁷, cuya etiología más frecuente es la rotura espontánea o intraoperatoria de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado de malignidad. En 1995, tres categorías distintas de pseudomixoma peritoneal fueron propuestas sobre la base en hallazgos patológicos⁸⁻⁹. Recientemente, se ha confirmado la importancia del subtipo histopatológico ya que el subtipo carcinoma peritoneal mucinoso (CPM) se informó ser un predictor independiente de peor supervivencia global basado en una serie de casos con seguimiento a largo plazo¹⁰. Resulta fundamental evitar la rotura del apéndice durante la intervención para prevenir la diseminación de su contenido y el posterior desarrollo de un pseudomixoma peritoneal. El tratamiento de esta entidad; se considera que una apendicectomía es suficiente, otros autores recomiendan un tratamiento más agresivo en forma de hemicolectomía derecha y exéresis de todo el material mucoide implantado y citorreducción⁴. Algunos grupos defienden la necesidad de cequectomía o hemicolectomía derecha, solo en caso de afectación de la base apendicular. Respecto al tratamiento específico de los implantes peritoneales, existe experiencia con la aplicación de quimioterapia intraperitoneal asociada a citorreducción (implantes menores de 2,5 mm), con mejoría del pronóstico en neoplasias con atipia citológica de bajo grado⁹⁻¹⁰.

Los factores más importantes a tener en cuenta ante toda lesión mucinosa apendicular son la presencia y/o extensión de mucina extra-apendicular,

la presencia de epitelio en la mucina o en cualquier otra parte del peritoneo y el grado de atipia citológica, tanto del apéndice como del epitelio de la mucina, ya que todas estas variables influyen en el pronóstico de la enfermedad²⁻⁵.

Decidimos realizar esta revisión de la literatura con el fin de dar a conocer las actualizaciones y la nueva clasificación anatomopatológica de esta entidad clínica.

Discusión:

El PMP es una neoplasia indolente con manifestaciones inespecíficas, que tiende a ser mal diagnosticado o descubierto en etapas avanzadas. Entidad de difícil diagnóstico, con complicaciones fatales. A pesar de un enfoque multidisciplinario compuesto de una extensa gama de procedimiento quirúrgico y la quimioterapia, el PMP se repite con frecuencia y pone en peligro cada vez más la calidad de vida. Esto a pesar del hecho de que "las enfermedades raras son poco frecuentes, pero los pacientes de enfermedades raras son numerosos"¹¹.

El PMP se ha encasillado en un grupo heterogéneo de condiciones patológicas con una presentación clínica similar, con el sitio del tumor primario, fenotipo neoplásico de las células tumorales peritoneales y la clasificación de la enfermedad que está siendo objeto de controversia. Sin embargo, se han hecho intentos para definir mejor y clasificar la condición en base a las características clínico-patológicas. Ronnett et al.¹² sugiere la clasificación de los tumores mucinosos peritoneales multifocales en tres grupos. Estos incluyen

adenoma mucinoso peritoneal difuso (AMPD), carcinomatosis peritoneal mucinosa (CPM) y un tercer grupo híbrido llamado carcinomatosis peritoneal mucinosa con características intermedias o discordantes (CPM I/D), también conocido como grupo de rasgos intermedio (GRI). Según esta clasificación clinicopatológica, AMPD incluye lesiones peritoneales histológicamente benignos asociados con ruptura de adenomas mucinosos apendiculares, así como aquellos con patología similar pero que carece de un adenoma apendicular demostrable. Sugarbaker¹³, define PMP como un grado I de adenocarcinoma mucinoso que surge de un adenoma apendicular. Más tarde, se estipuló que el término PMP debe utilizarse exclusivamente para describir el síndrome clínico de ascitis mucinosa acompañado de una distribución característica de los tumores mucinosos peritoneales con las características patológicas de AMPD¹⁴. Otros estudios apoyaron firmemente la idea de que los PMP es en general una neoplasia de bajo grado, indolente de origen apendicular con metástasis a distancia raras y participación improbable de órganos sólidos⁷⁻¹⁵⁻¹⁶. Dado que ni el adenoma ni el adenocarcinoma representan precisamente la naturaleza neoplásica de PMP, "la neoplasia mucinosa de bajo potencial maligno" y "neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado" han sido propuestas en la literatura como los términos alternativos para la descripción patológica del tumor PMP¹⁸.

Fisiopatología:

El proceso patológico se da con la transformación neoplásica de las células caliciformes apendiculares y la posterior formación de un tumor mucinoso primario. Mientras que la proliferación de las células tumorales mantengan su nivel constitutivo de expresión de mucina. Como resultado, la secreción de mucina en general se eleva dramáticamente¹⁵, esto es seguido por la acumulación intraluminal de mucina y eventual desarrollo de un mucocele apendicular. Una pequeña perforación o ruptura del mucocele es el evento clave hacia el desarrollo del PMP a través del cual las células tumorales acceden a la cavidad peritoneal. A falta de moléculas de adhesión de la superficie celular, las células tumorales exfoliadas circulan pasivamente con el fluido peritoneal y se redistribuyen por toda la cavidad peritoneal. Como resultado, los implantes tumorales y colecciones de mucina se forman en los sitios de reabsorción de líquido peritoneal, así como dentro de las porciones dependientes de la cavidad peritoneal para crear el patrón característico de PMP y diseminación peritoneal⁹. El acumulo de mucina aumenta la presión intraabdominal y comprime las vísceras. Además, una amplia participación de la superficie peritoneal promueve respuestas inflamatorias y fibrótica variable en el entorno peritoneal y por lo tanto el desarrollo de obstrucción intestinal como una complicación fatal de la enfermedad¹⁸⁻¹⁹.

Diagnóstico:

La enfermedad es diagnosticada por lo general después de los 40 años¹⁹, con una edad media al diagnóstico de 53 años²⁰. El PMP se presenta clínicamente con una variedad de signos y síntomas inespecíficos y en ocasiones poco comunes.

Manifestaciones Clínicas:

Las manifestaciones clínicas del PMP pueden ser más o menos clasificadas en base a la progresión de la enfermedad²¹. En la enfermedad avanzada, el aumento de la circunferencia y dolor abdominal relacionados con obstrucción intestinal son el síntoma más visto en un 30-50% de los pacientes como resultado de la difusión del tumor mucinoso y ascitis gelatinosa clásicamente presente en la laparotomía. En la enfermedad menos avanzada, los síntomas locales se observan en 50-80% de los pacientes, sin ascitis gelatinosa y pudiera corresponder al sitio del tumor primario, como síntomas de apendicitis, como en el 25% de los casos, o la ubicación de los implantes peritoneales, incluyendo dolor abdominal bajo, presión pélvica y dolor ginecológico en mujeres debido a los depósitos de mucina del tumor ovárico mucinoso en el 20-30% de los pacientes²²⁻²³. Por último, el PMP se encontró casualmente en hasta el 20% de los pacientes sometidos a procedimientos tales como laparotomías, laparoscopia o ecografía para otras condiciones médicas, por ejemplo, hernia²⁴, tumor de vejiga²⁵, en orina²⁶, prolapso utero-vaginal total²⁷, cáncer de recto recurrente²⁸, embarazo²⁹ y en cesárea³⁰.

Diagnóstico por imagen:

- Biopsia guiada por ultrasonido, con la desventaja que la punción percutánea puede ofrecer errores de muestreo, y falsos negativos debido a la baja cantidad de mucina o baja densidad celular en la muestra²¹.
- Tomografía computada (TC): es el método diagnóstico más utilizado, ya que brinda un aumento en las densidades del líquido mucinoso, en comparación con el líquido no mucinoso³¹ y brinda una planeación preoperatoria y fines pronóstico³².
- Otros métodos de imagen: la resonancia magnética (RM), se ha utilizado para la identificación del mucocele, y sus criterios morfológicos, ya que en T1 y T2 son más sensibles a la discriminación entre ascitis mucinoso o fluidos³³. La tomografía con emisión de positrones (PET) se ha sugerido para documentar la diseminación peritoneal³⁴ y la evaluación preoperatoria y potencial para la citorreducción completa³⁵.

Marcadores tumorales:

No existe un marcador tumoral específico¹⁹, pero se han estudiado:

- Antígeno carcinoembrionario: se reporta con poder diagnóstico y pronóstico sin especificar valores.
- CA 19-9: se han reportado valores predictivos para diagnóstico y pronóstico³⁶.

- **CA 125:** conocido como MUC16. Se ha sugerido como un marcador con sensibilidad de diagnóstico para PMP. Pero si es utilizado como un marcador para tumores ginecológicos específicamente para tumoración ovárica. Estos marcadores se han utilizado como seguimiento en pacientes con terapia citorrreductora³⁷.

Histopatológico:

Las características del PMP es paucicelular con abundante mucina con epitelio mucinoso neoplásico. Los marcadores de inmunohistoquímica pueden ayudar al diagnóstico e identificar el origen del mismo. Estos incluyen citoqueratina 20 (CK20), proteína homeobox de tipo caudal 2 (CDX-2), y MUC2 positivos; así como citoqueratina 7 (CK7) y CA125 negativos. Es de particular interés el MUC2 ya que se utiliza como factor pronóstico aunque es controvertido aún su utilización³⁸.

Tratamiento:

El tratamiento tradicional consiste en una cirugía de citorreducción repetitiva. Debido a la presencia de depósitos tumorales después de la primera cirugía de reducción de volumen, este enfoque podría ser el resultado en el alivio a corto plazo con recurrencia o progresión inminente, por lo tanto, se deben hacer los procedimientos continuamente y así ofrecer una supervivencia general, con una tasa de supervivencia de aproximadamente el 50% (de 5 a 10 años). Un enfoque más agresivo propuesto por Sugarbaker³⁹⁻⁴⁰ uti-

liza peritonectomía y resecciones viscerales, llamándola cirugía citorrreductora (CRS), en combinación con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC) que se caracteriza por ataques directos de la enfermedad microscópica, la disponibilidad de medicamento locorregional, exposición sistémica mínima y una mejor penetración del fármaco a través de la hipertermia. Esta estrategia comprende el actual estándar de tratamiento para los PMP con beneficios conocidos bien documentados⁴¹. Otras modalidades propuestas incluyen la laparoscopia para la enfermedad menos avanzada⁴²⁻⁴³, radioterapia abdominopélvica conjunta (WAPRT) como tratamiento paliativo⁴⁴ y el uso de mucolíticos⁴⁵.

Pronóstico:

Es una enfermedad neoplásica con curso crónico, invasión indolente, metástasis intraperitoneal tardía, rara vez fuera de él y cuando existen complicaciones potencialmente mortales. Las características biológicas del tumor y el acceso a la atención en centros oncológicos especializados con un programa para patología maligna peritoneal⁴⁶ comprenden el factor pronóstico más importante. A través de un estudio retrospectivo, multi-institucional sobre 2.298 pacientes tratados en 16 centros especializados afiliados a la Oncology Group Internacional Chua²⁰ et al. reportaron una tasa de supervivencia media de 196 meses (16,3 años) y una tasa de supervivencia libre de progresión media de 98 meses (8,2 años), así como de 10 y 15 años las tasas de supervivencia de 63% y 59%, respectivamente.

Bibliografía:

1. Butte JM, García-Huidobro M, Torres J, Salina M, Duarte I, Pinedo G, et al. Tumores del apéndice cecal. Análisis anatomoclínico y evaluación de la sobrevida alejada. *Rev Chil Cir* 2007;59:217-22.
2. García A, Vázquez A, Castro C, Richart J, Gómez S, Martínez M. Mucocele apendicular: presentación de 31 casos. *Cir Esp* 2010;87:108-12.
3. Pai RK, Beck AH, Norton JA, Longacre TA. Appendiceal mucinous neoplasms: clinicopathologic study of 116 cases with analysis of factors predicting recurrence. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1425-39.
4. Pai RK, Longacre TA. Appendiceal mucinous tumors and pseudomyxoma peritonei: histologic features, diagnostic problems and proposed classification. *Adv Anat Pathol* 2005;12:291-311.
5. Misdraji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, Balis UJ, Young RH. Appendiceal mucinous neoplasms. A clinicopathologic analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1089-103.
6. 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;19:1390-408.
7. Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol*. 2008;34:196-201.
8. Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, Levine EA, Glehen O, Gilly FN, et al. Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *J Clin Oncol*. 2012;30:2449-56.
9. Sugarbaker PH. Pseudomyxoma peritonei. A cancer whose biology is characterized by a redistribution phenomenon. *Ann Surg*. 1994;219:109-11.
10. Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA: Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol* 2008, 34:196-201.
11. The portal for rare diseases and orphan drugs. [<http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=EN>].
12. 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, 19:1390-1408.
13. Sugarbaker PH: Pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Res* 1996, 81:105-119.
14. Ronnett BM, Yan H, Kurman RJ, Shmookler BM, Wu L, Sugarbaker PH: Patients with pseudomyxoma peritonei associated with disseminated peritoneal adenomucinosis have a significantly more favorable prognosis than patients with peritoneal mucinous carcinomatosis. *Cancer* 2001, 92:85-91.
15. O'Connell JT, Tomlinson JS, Roberts AA, McGonigle KF, Barsky SH: Pseudomyxoma peritonei is a disease of MUC2-expressing goblet cells. *Am J Pathol* 2002, 161:551-564.

16. Misdraji J: Appendiceal mucinous neoplasms: controversial issues. *Arch Pathol Lab Med* 2010, 134:864–870.
17. Buell-Gutbrod R, Gwin K: Pathologic diagnosis, origin, and natural history of pseudomyxoma peritonei. *Am Soc Clin Oncol Educ Book* 2013, 33:221–225.
18. Lohani K, Shetty S, Sharma P, Govindarajan V, Thomas P, Loggie B: Pseudomyxoma Peritonei: Inflammatory Responses in the Peritoneal Micro-environment. *Ann Surg Oncol* 2014, 21:1441–1447.
19. Pseudomyxoma peritonei. [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=26790]
20. Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, Levine EA, Glehen O, Gilly FN, Baratti D, Deraco M, Elias D, Sardi A, Liauw W, Yan TD, Barrios P, Gómez Portilla A, de Hingh IH, Ceelen WP, Pelz JO, Piso P, González-Moreno S, Van Der Speeten K, Morris DL: Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *J Clin Oncol* 2012, 30:2449–2456.
21. Smeenk RM, Bruin SC, van Velthuysen ML, Verwaal VJ: Pseudomyxoma peritonei. *Curr Probl Surg* 2008, 45:527–575.
22. Sugarbaker PH, Ronnett BM, Archer A, Averbach AM, Bland R, Chang D, Dalton RR, Etinghausen SE, Jacquet P, Jelinek J, Koslowe P, Kurman RJ, Shmookler B, Stephens AD, Steves MA, Stuart OA, White S, Zahn CM, Zoetmulder FA: Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Adv Surg* 1996, 30:233–280.
23. Esquivel J, Sugarbaker PH: Clinical presentation of the Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Br J Surg* 2000, 87:1414–1418.
24. Morris-Stiff G, Falk GA, Joyce D, Chalikonda S: Unusual contents of a scrotal swelling. *BMJ case reports* 2011, 2011. doi:10.1136/bcr.03.2011.4023.
25. Skaane P, Isachsen MM, Hoiseth A: Computed tomography of mucin-producing adenocarcinoma of the appendix presenting as a bladder tumor. *Comput Assist Tomogr* 1985, 9:566–567.
26. Gandhi VV, Nagral S: Pseudomyxoma peritonea: uncommon presentation. *Indian J Surg* 2012, 74:172–173.
27. Snyder TE, Vandivort MR: Mucinous cystadenocarcinoma of the appendix with pseudomyxoma peritonei presenting as total uterine prolapse. A case report. *J Reprod Med* 1992, 37:103–106.
28. Newman CM, Moran BJ: Pseudomyxoma peritonei presenting as recurrent rectal cancer: a preventable condition? *Tech Coloproctol* 2011, 15:89–90.
29. Koyama S, Tomimatsu T, Sawada K, Kanagawa T, Tsutsui T, Kimura T: Pseudomyxoma peritonei originating from colorectal cancer during pregnancy. *J Obstet Gynaecol Res* 2011, 37:254–258.
30. Abdu B, Hobgood D, Stallings S, Depasquale S: Incidental finding of pseudomyxoma peritonei at primary cesarean section. *Am J Perinatol* 2009, 26:633–635.
31. Kreel L, Bydder GM: Computed tomography of fluid collections within the abdomen. *J Comput Tomogr* 1980, 4:105–115.
32. Smeenk RM, Verwaal VJ, Zoetmulder FA: Pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Rev* 2007, 33:138–145.

33. Fairise A, Barbary C, Derelle A, Tissier S, Granger P, Marchal F, Laurent V: Regent D: [Mucocoele of the appendix and pseudomyxoma peritonei]. *J Radiol* 2008, 89:751–762.
34. Yang QM, Bando E, Kawamura T, Tsukiyama G, Nemoto M, Yonemura Y, Furukawa H: The diagnostic value of PET-CT for peritoneal dissemination of abdominal malignancies. *Gan To Kagaku Ryoho* 2006, 33:1817–1821.
35. Passot G, Glehen O, Pellet O, Isaac S, Tychyj C, Mohamed F, Giammarile F, Gilly FN, Cotte E: Pseudomyxoma peritonei: role of 18 F-FDG PET in preoperative evaluation of pathological grade and potential for complete cytoreduction. *Eur J Surg Oncol* 2010, 36:315–323.
36. Carmignani CP, Hampton R, Sugarbaker CE, Chang D, Sugarbaker PH: Utility of CEA and CA 19–9 tumor markers in diagnosis and prognostic assessment of mucinous epithelial cancers of the appendix. *J Surg Oncol* 2004, 87:162–166.
37. Kusamura S, Hutanu I, Baratti D, Deraco M: Circulating tumor markers: predictors of incomplete cytoreduction and powerful determinants of outcome in pseudomyxoma peritonei. *J Surg Oncol* 2013, 108:1–8.
38. Baratti D, Kusamura S, Nonaka D, Cabras AD, Laterza B, Deraco M: Pseudomyxoma peritonei: biological features are the dominant prognostic determinants after complete cytoreduction and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *Ann Surg* 2009, 249:243–249.
39. Sugarbaker PH: Cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy with peritoneal spread of cystadenocarcinoma. *Eur J Surg Suppl = Acta chirurgica Supplement* 1991, 561:75–82.
40. Sugarbaker PH: Cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy as a curative approach to pseudomyxoma peritonei syndrome. *Eur J Surg Oncol* 2001, 27:239–243.
41. Kirby R, Liauw W, Zhao J, Morris D: Quality of life study following cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei including redo procedures. *Int J Surg Oncol* 2013, 2013:461041.
42. Raj J, Urban LM, ReMine SG, Raj PK: Laparoscopic management of pseudomyxoma peritonei secondary to adenocarcinoma of the appendix. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 1999, 9:299–303.
43. Fish R, Selvasekar C, Crichton P, Wilson M, Fulford P, Renehan A, O'Dwyer S: Risk-reducing laparoscopic cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for low-grade appendiceal mucinous neoplasm: early outcomes and technique. *Surg Endosc* 2014, 28:341–345.
44. Berkovic P, van de Voorde L, De Meerleer G, Delrue L, Speleers B, Van Belle S, Vandecasteele K: Whole abdominopelvic radiotherapy in the palliative treatment of pseudomyxoma peritonei. *Strahlenther Onkolo: Organ der Deutschen Röntgengesellschaft [et al.]* 2014, 190:223–228.
45. Pillai K, Akhter J, Chua TC, Morris DL: Potential mucolytic agents for mucinous ascites from pseudomyxoma peritonei. *Invest New Drugs* 2012, 30:2080–2086.
46. Spiliotis J, Efstathiou E, Halkia E, Vaxevanidou A, Datsis A, Sugarbaker P: The influence of tumor cell entrapment phenomenon on the natural history of Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Hepato-gastroenterology* 2012, 59:705–708.