

Pseudomyxoma Peritonei

Een Pseudomyxoma Peritonei is een term die meerdere ladingen dekt. Deze klinische term wordt gebruikt om een massieve intraperitoneale opstapeling van mucus/slijmerig materiaal te beschrijven. Het is een zeer zeldzame aandoening die in de medische wereld nog steeds heel wat controverse uitlokt wat betreft definitie, pathologie, oorzaak en prognose.

Diverse tumoren kunnen aan de oorsprong liggen van deze aandoening. In de meeste gevallen ligt een ruptuur van een laaggradige mucineuze appendiculaire neoplasie (een niet-kwaadaardige slijmproducerende tumor) naast (meer zeldzaam) een ruptuur van een maligne/kwaadaardige slijmproducerende tumor van de appendix aan de basis. Vroeger dacht men dat ook slijmbevattende eierstokcysten (goedaardig of kwaadaardig) een Pseudomyxoma Peritonei konden veroorzaken maar recente inzichten spreken dit eerder tegen.

Bij een Pseudomyxoma Peritonei komen mucusproducerende cellen vanuit de goed- of kwaadaardige mucineuze (overwegend appendiculaire) tumoren terecht in de buik waar ze zich op het peritoneale oppervlak (buikvlies) vasthechten en slijm gaan produceren. De aandoening wordt dan ook gekenmerkt door een opstapeling van mucus in de buikholte. Indien de aandoening veroorzaakt wordt door een kwaadaardig proces, is ook slijmopstapeling buiten de buik mogelijk. Afhankelijk van de aard van de tumor die aan de oorsprong ligt, zal de mucus al dan niet kwaadaardige cellen bevatten.

Door de slijmopstapeling zal de buikomvang toenemen en bijvoorbeeld de doorgankelijkheid van de darmen belemmerd worden. Onvruchtbaarheid kan eveneens één van de symptomen zijn. De buikomvang kan dermate toenemen, dat de ademhaling erdoor belemmerd wordt. Dit proces verloopt gelijkaardig voor 'goedaardige' en 'kwaadaardige' pseudomyxomata. De snelheid waarmee slijm geproduceerd wordt, kan sterk verschillend zijn van persoon tot persoon maar meestal gaat het om een langzaam evoluerende ziekte wat diagnosestelling in een vroeg stadium bemoeilijkt. Bij snelle groei of massieve mucusproductie, kan de aandoening fataal aflopen (ook indien de mucus geen kwaadaardige cellen bevat).

Als behandeling combineert men vaak cytoreductieve chirurgie (waarbij men zoveel mogelijk slijm verwijdert evenals buikvlies dat door mucusproducerende cellen is aangetast) en intraperitoneale chemotherapie. Bij goed geselecteerde patiënten en vooral wanneer een niet-kwaadaardige appendixtumor aan de basis ligt, kan men zo tot een 5-jaaroverleving komen die meer dan 80 % bedraagt. Terugkeer van de ziekte is frequent en kan meerdere ingrepen vergen.

Belangrijk : er dient een onderscheid gemaakt te worden tussen een pseudomyxoma peritonei en een mucineuze peritoneale carcinomatose. Een mucineuze peritoneale carcinomatose kan voorkomen bij kwaadaardige tumoren van dikkarm, galblaas, pancreas, maag,... waarbij de slijmerige uitzaaiingen in de buikholte resulteren in een veel slechtere prognose.

Te gebruiken codes :

8480/1 : laaggradige mucineuze appendiculaire neoplasie

8480/3 : mucineus adenocarcinoom

8481/3 : mucine producerend adenocarcinoma

8480/6 : enkel te gebruiken door pathologen voor een pseudomyxoma ! Gedrag /6 verwijst niet noodzakelijk naar een maligne gedrag van de primaire tumor !