

Pseudomyxoma peritonei

Das Pseudomyxoma peritonei ist ein sehr seltenes Krankheitsbild (1 Fall/1 Million Einwohner pro Jahr). Als klinische Entität wird das peritoneale Pseudomyxom durch unterschiedliche Mengen muzinösen Aszites und muzinöse, diffus peritoneal verteilte „Implants“ (* im Bild) gekennzeichnet. Es kann mit Borderlinetumoren oder gut differenzierten Tumoren assoziiert sein, die am häufigsten in der Appendix oder im Ovar lokalisiert sind. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 56 Jahren (Bereich 28–77 Jahre), bevorzugt sind Frauen betroffen (Frauen: Männer = 3:1). Typisch für das Pseudomyxoma peritonei ist die ausschließlich auf das Abdomen beschränkte Tumorausbreitung. Unbehandelt sowie durch Rezidiv-Neigung führt diese Erkrankung durch mechanische abdominale Komplikationen zum Tode.

Bei intraoperativem Verdacht auf ein Pseudomyxoma peritonei sollten nur gezielte Biopsien zur Bestätigung

der Diagnose entnommen werden. Auf eine Erweiterung des Eingriffes (z. B. Adnexektomie) sollte zu diesem Zeitpunkt verzichtet werden, um das Retroperitoneum nicht zu eröffnen und die weitere Behandlung zu gefährden.

Die Therapie besteht in der Kombination einer optimalen chirurgischen Zytoreduktion (Peritonektomie mit dem Ziel makroskopischer Tumorfreiheit) und einer postoperativen intraperitonealen Chemotherapie. Chirurgisch sind meist ausgedehnte multiviszerales Resektionen unterschiedlichen Ausmaßes sowie eine vollständige Peritonektomie des parietalen Peritoneums notwendig. Eine unzureichende und inkonsequent radikale chirurgische Zytoreduktion hat einen direkten Einfluss auf das Überleben der Patientinnen. Die intraabdominale Chemotherapie erfolgt in der frühen postoperativen Phase, meist am ersten postoperativen Tag, da bei Fehlen von postoperativen

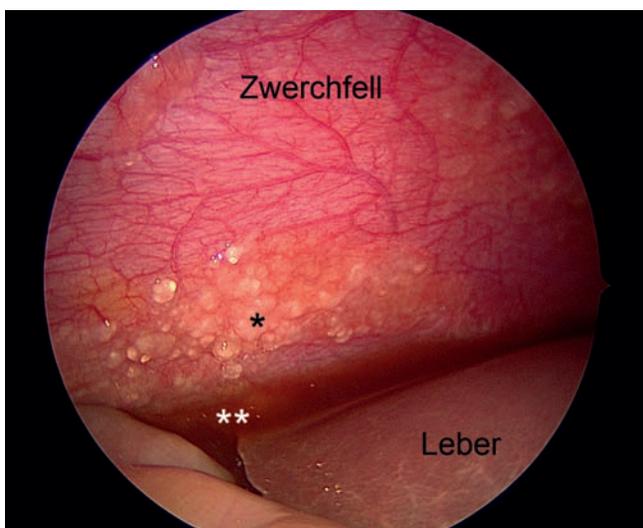


Abb. 1. Zwerchfellkuppe rechts: Muzinöses Implant (*); muzinöser Aszites (**)

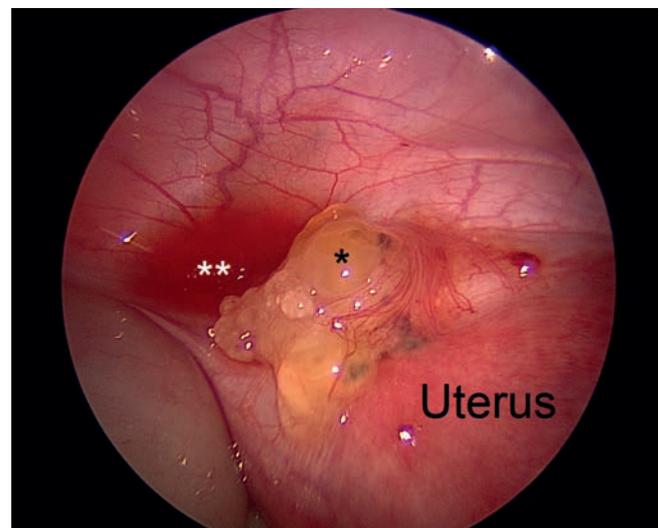


Abb. 2. Sicht ins kleine Becken: Muzinöses Implant (*); muzinöser Aszites (**)

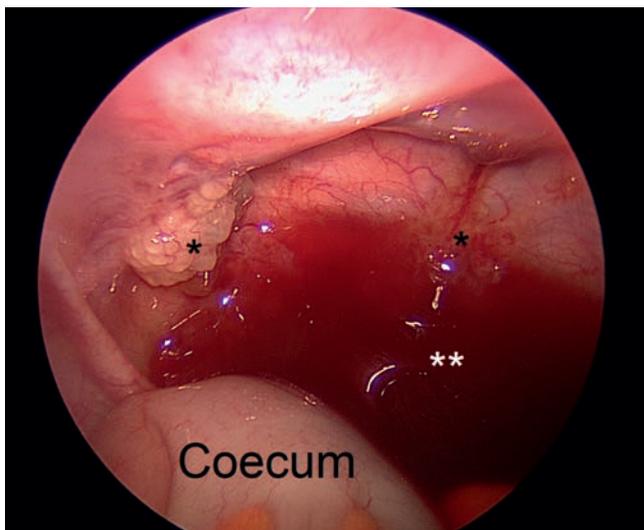


Abb. 3. Sicht auf die rechte Flanke: Muzinöse Implants (*); muzinöser Aszites (**)

Adhäsionen eine homogene, intraabdominelle Chemotherapeutikaverteilung erreicht werden kann.

Das Pseudomyxoma peritonei im Sinne einer disseminierten peritonealen Adenomuzinose weist nach vollständiger Resektion eine Fünfjahresüberlebensrate von 80 bis 85% auf.