

## 腹膜假黏液瘤临床诊治研究进展

吴启越, 雷子颖, 黄立峰, 丁炳晖, 罗嘉莉, 王进, 唐鸿生\*

广州医科大学附属肿瘤医院 胃肠外科二区, 广东 广州 510095

**【摘要】** 腹膜假黏液瘤是一种罕见、低度恶性的腹膜肿瘤,常因缺乏典型症状导致就诊时处于疾病晚期,预后较差。影像学检查主要通过肿瘤大小、位置、形态以及腹腔扩散等特征为腹膜假黏液瘤的诊断提供重要支持,临床上以计算机断层扫描为最常选择。近年来,细胞减灭术结合腹腔热灌注化疗成为腹膜假黏液瘤治疗的核心策略,细胞减灭术通过彻底去除腹膜及相关器官的肿瘤病灶,显著改善局部肿瘤负荷,而腹腔热灌注化疗则通过局部灌注化疗及热疗来进一步加强疗效,降低肿瘤复发的风险,该联合治疗方案已在多项临床研究中显示出显著的疗效,但也面临着技术难度大、术后并发症多等问题。本文对腹膜假黏液瘤的临床诊治研究进展作系统回顾,旨在为未来临床诊疗的进一步发展提供参考。

**【关键词】** 腹膜假黏液瘤; 细胞减灭术; 腹腔热灌注化疗

## Progress in clinical diagnosis and treatment research of pseudomyxoma peritonei

Wu Qiyue, Lei Ziying, Huang Lifeng, Ding Binghui, Luo Jiali, Wang Jin, Tang Hongsheng\*

Department of Gastrointestinal Surgery II, Affiliated Cancer Hospital and Institute of Guangzhou Medical University, Guangzhou 510095, Guangdong, China

\*Corresponding author: Tang Hongsheng, E-mail: tanghongsheng@gzhmu.edu.cn

**【Abstract】** Pseudomyxoma peritonei (PMP) is a rare and low-grade malignant peritoneal tumor that often presents in the late stages of the disease and has a poor prognosis due to the absence of typical symptoms in the early stages. PMP imaging mainly provides important support for the diagnosis of PMP through the characteristics of tumor size, location, morphology, and abdominal spread, and computed tomography is the most commonly used choice in clinical practice. In recent years, cytoreductive surgery (CRS) combined with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) has become the core strategy for PMP treatment. CRS significantly improves local tumor burden by completely removing tumor lesions in the peritoneum and related organs, while HIPEC further enhances efficacy and reduces the risk of tumor recurrence through local chemotherapy drug infusion and hyperthermia. This combination therapy has shown significant efficacy in multiple clinical studies, but also faces technical difficulties and multiple postoperative complications. This article provides a systematic review of the latest developments in clinical diagnosis and treatment research of PMP.

**【Key words】** Pseudomyxoma peritonei; Cytoreductive surgery; Hyperthermic intraperitoneal chemotherapy

基金项目: 国家自然科学基金资助项目 (82373450, 82172885); 广东省自然科学基金面上项目 (2023A1515010209); 广东省卫济医学发展基金会项目 (K-202104-4); 广州市科技计划项目 (2024A03J0552, 2025A03J3683)

\*通信作者: 唐鸿生, E-mail: tanghongsheng@gzhmu.edu.cn

腹膜假黏液瘤(pseudomyxoma peritonei, PMP)是一种以分泌黏蛋白为主的肿瘤破裂致黏液在腹腔内集聚、再分布为特征的肿瘤临床综合征,典型临床表现为黏液性腹水、腹膜种植、网膜及卵巢受累<sup>[1-4]</sup>。早期往往没有典型症状或表现出易误诊为胃肠道疾病的轻微症状。随着腹腔内黏液的不断增加,逐渐出现腹胀、腹痛、腹水、腹部包块以及食欲减退、恶心、呕吐、肠梗阻等症状。由于其起病隐匿、进展缓慢,大部分患者在就诊时已处于疾病晚期,错过了最佳治疗时机,导致预后较差。

该病最先由 Rokitsky 于 1842 年报道<sup>[5]</sup>,整体发病率为(1~2)/100 万<sup>[6]</sup>。最新一项研究预测发病率为每年(3~4)/100 万,甚至可能更高<sup>[7]</sup>。我国国家数据库 PMP 流行病学数据显示,PMP 粗发病率为每年 1.19/100 万,女性发病率高于男性,发病率随年龄增长而增加,80 岁以上人群发病率最高。而 PMP 粗患病率为每年 2.47/100 万,女性患病率高于男性<sup>[8]</sup>。因其特殊的临床表现,很多患者未能及时被诊断,常造成其流行病学数据不完全。虽然研究表明其发病率有上升趋势,但仍属于罕见病范畴。

PMP 来源广泛,大部分源于破裂的阑尾黏液性肿瘤,少部分源于卵巢、结肠、输尿管等脏器的原发性黏液性肿瘤。腹膜表面肿瘤国际协作组联盟(Peritoneal Surface Oncology Group International, PSOGI)对 PMP 病理类型达成共识,主要分为 4 类:无细胞性黏液、腹膜低级别黏液瘤(G<sub>1</sub>, 高分化)或播散性腹膜黏液腺瘤(disseminated peritoneal adenomucinosis, DPAM)、腹膜高级别黏液癌(G<sub>2</sub>, 中分化)或腹膜黏液腺癌(peritoneal mucinous carcinomatosis, PMCA)、腹膜高级别黏液癌伴印戒细胞(G<sub>3</sub>, 低分化)或腹膜黏液腺癌伴印戒细胞(peritoneal mucinous carcinomatosis with signet-ring cells, PMCA-S)<sup>[2]</sup>。PMP 的发病机制至今尚不明确,已有研究表明其与胚胎学原理、基因突变、免疫逃逸等因素密切相关<sup>[9]</sup>。

PMP 作为低度恶性、进展缓慢性疾病,由于疾病的进展、治疗后多次复发,常需反复行减瘤术以缓解肠梗阻症状,中位无进展生存期约为 2.5 年,5 年、10 年生存率分别仅为 53%~75%、10%~32%<sup>[6]</sup>。PMP 的预后因素复杂,除了腹膜癌指数(peritoneal cancer index, PCI)外,细胞减灭程度(completeness of cytoreduction, CC)评分、肿瘤的病理类型以及患

者的年龄、体力状况等因素均会对生存期产生显著影响。传统的治疗方法包括单纯的肿瘤切除、系统化疗、腹腔内化疗、放疗等,但这些方法对于控制病灶和延长患者生存期的效果有限。对于晚期 PMP 患者(图 1 和图 2),特别是伴有腹腔黏液积聚者,传统的治疗方法往往无法有效清除病灶,疾病复发率高且生存期短,其治疗成为一大挑战。

在此背景下,自 1980 年首次报道的细胞减灭术(cytoreductive surgery, CRS)与腹腔热灌注化疗(hyperthermic intraperitoneal chemotherapy, HIPEC)联合用于 PMP 治疗以来<sup>[10]</sup>,大量研究证实其可显著提高生存率,改善患者预后,目前已成为 PMP 治疗的标准方案。本文将重点探讨 CRS 和 HIPEC 在 PMP 治疗中的最新应用进展,以及其他治疗方法的研究进展,以期 PMP 的治疗提供更加坚实的理论基础和临床证据。



图 1 腹膜假黏液瘤患者正面观



图 2 腹膜假黏液瘤患者侧面观

## 1 腹膜假黏液瘤的影像学评估

影像学检查在 PMP 的临床诊断中发挥着至关重要的作用,尤其是在肿瘤的早期识别、分期及治疗决策方面。常用的影像学检查方法包括计算机断层扫描(computed tomography, CT)、磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)、超声(ultrasound, US)和正电子发射计算机断层显像(positron emission

tomography-computed tomography, PET/CT)等,这些手段能提供腹腔内肿块的位置、大小、形态及扩散范围等详细信息。

CT是诊断PMP的常规工具,能够清晰显示腹腔内肿瘤的分布、大小及与周围器官的关系<sup>[11]</sup>。典型的PMP表现为腹腔内广泛的囊实性肿块,常伴随不同程度的腹膜增厚、腹水及肠管的位移或压迫(图3);增强扫描时无明显强化或仅肿瘤边缘轻微强化;肝、脾周围可见“贝壳样”压迹<sup>[12]</sup>。Bouquot等<sup>[13]</sup>提出CT-PCI可预测肿瘤的可切除性。贾红敏等<sup>[14]</sup>指出利用CT-PCI可在术前明确PMP患者腹腔内肿瘤的分布及大小情况,为临床医生在术前对减瘤术范围的判断提供影像学支持。Bai等<sup>[15]</sup>研究表明,尽管PMP患者的总CT-PCI和特定区域CT-PCI与术中PCI都有很强的相关性( $\rho$ 分别为0.911、0.909,均 $P<0.001$ ),但单纯使用CT-PCI或特定区域CT-PCI尚不能在术前准确评估术中PCI,并指出CT-PCI和其他预测因子的多元线性回归模型有助于进一步提高术中PCI预测的准确性。

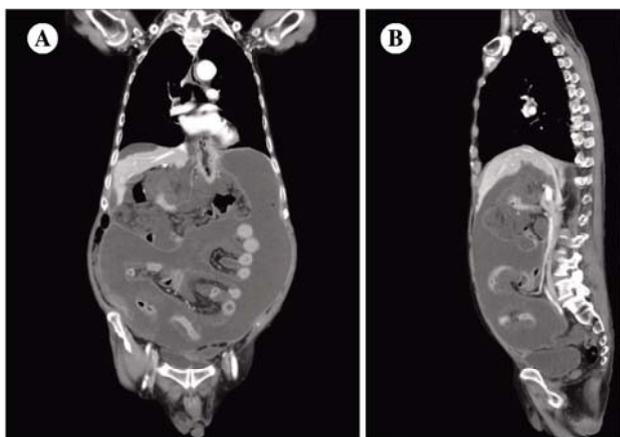


图3 腹膜假黏液瘤患者计算机断层扫描图像

注:A,冠状位;B,矢状位。

MRI具有更高的软组织分辨率,能够提供更为精确的肿瘤及腹膜侵犯情况,尤其能更好地显示腹腔内黏液团,对纤维分隔及卵巢原发灶腹腔内细小病灶的检测更为敏感<sup>[12,16]</sup>。MRI上信号强度随黏蛋白浓度而变化,其特征是T1WI的低信号和T2WI的高信号(图4)。延迟增强的脂肪抑制序列可以检测腹水和黏蛋白池中的细胞成分<sup>[17]</sup>。另外,将常规MRI方案联合磁共振弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)可以提高检测PMP的敏感度和特异度<sup>[18]</sup>。

US作为一种无创、方便、快速的检查方法,主要用于初步筛查,能够通过观察腹腔内的液性积聚及肿块的位置和大小来为进一步诊断提供线索。罗丹等<sup>[19]</sup>指出US对囊实性病变更分辨率较好,可以更清楚地显示腹腔内黏液性病变及CT上无法显示的微小病灶,通过计算US-PCI可以预测肿瘤的可切除性,对临床治疗方案的选择以及预后评估有着重要价值。Han等<sup>[20]</sup>研究表明术前US和CT联合影像学检查提高了PCI的诊断准确性,改良PCI(US-CT PCI)有助于预测PMP患者CRS的完整性。

PET/CT在PMP诊断中的作用目前尚有争议,但PET/CT有助于发现腹腔以外的转移病灶。PET/CT对评估PMP病理级别、能否完全减瘤和预测肿瘤复发有一定帮助(图5)<sup>[21-22]</sup>。Flood等<sup>[23]</sup>指出,高级别PMP患者更容易发生弥漫性腹膜疾病( $P<0.001$ ),具有更高的最大肿瘤标准化摄取值与平均肝脏标准化摄取值比值( $P<0.001$ );术前PET检查与高级别PMP呈正相关,并具有可接受的敏感度和特异度,可作为PMP的诊断工具。在预测PMP患者分期中的组织学分级时,PET应被视为标准影像学的有用的辅助手段。

综上,影像学检查通过综合肿块的大小、位

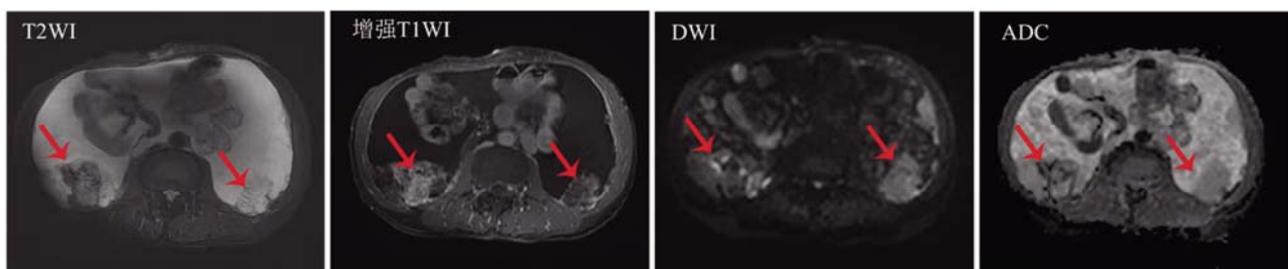


图4 腹膜假黏液瘤患者磁共振成像图像

注:T2WI示大量腹水,腹膜假黏液瘤(红色箭头)呈稍高信号;增强T1WI扫描肿瘤实质呈团块状明显强化;DWI呈高信号;ADC图呈低信号,弥散受限。

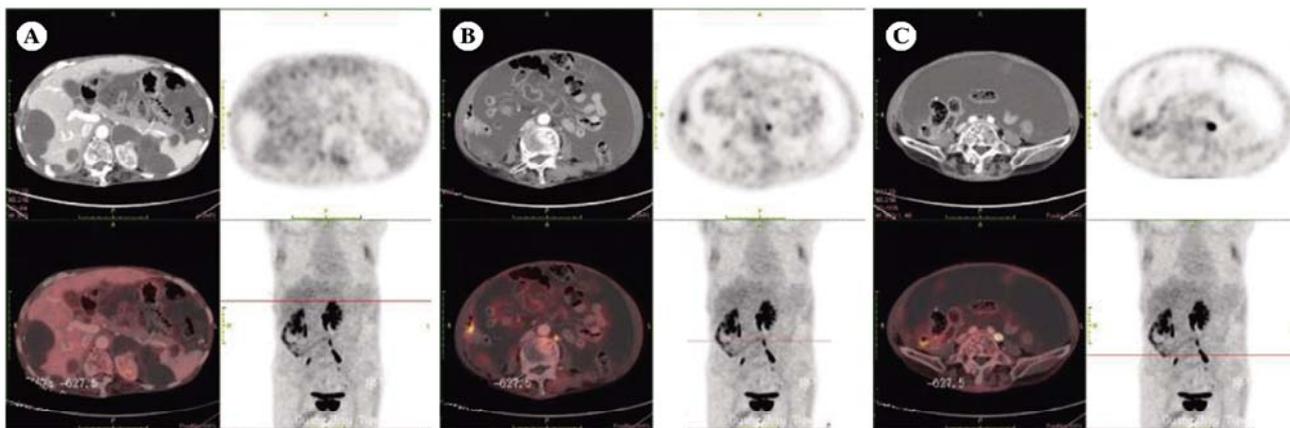


图5 腹膜假黏液瘤患者正电子发射计算机断层显像图像

注:A,上腹部囊实性肿瘤压迫肝脏和脾脏;B,中腹部大量黏液胶冻样肿瘤挤压肠管;C,盆腔大量黏液胶冻样腹水积聚。

置、形态以及腹腔扩散特征,为PMP的诊断提供重要支持,同时对治疗方式的选择及预后评估也具有重要意义。

## 2 腹膜假黏液瘤的手术治疗——细胞减灭术

手术治疗一直是PMP的主要治疗手段,传统的手术治疗主要为简单减瘤,虽然短时间内可改善患者症状,但术后复发率高,常需多次手术<sup>[24]</sup>。CRS是PMP治疗中一项最为关键的技术,其核心目标在于尽可能切除肉眼可见腹腔内的肿瘤病灶,最大程度地减少腹腔内肿瘤负担,为后续的HIPEC提供更好的条件<sup>[2,3,25]</sup>。在实际操作中,CRS包括对腹膜表面的肿瘤病灶的广泛切除,常伴随腹腔内其他器官(如卵巢、结肠、脾脏、膈肌和盆底腹膜等)受累时的联合切除(图6和图7)。CRS的适应证主要包括:患者全身状况良好,能耐受大范围、长时间手术;PMP局限于腹腔内,且肿瘤负担适中,能够通过手术彻底切除<sup>[3]</sup>。尤其对于无远处转移、局部病灶清晰且可以完全切除的患者,CRS能够显著改善其预后。

随着微创手术技术的发展,对于局部肿瘤、肿瘤负荷低的患者,研究报道采用更加精准的腹腔镜或机器人辅助CRS有助于提高手术的安全性与彻底性<sup>[26]</sup>。Alyami等<sup>[27]</sup>认为腹腔镜或机器人微创入路CRS和HIPEC是可行的,能缩短住院时间、尽早开展后续综合治疗,但是否对患者生存期有影响需要进一步研究证明。Wang等<sup>[28]</sup>在单中心研究中发现腹腔镜CRS的疗效与开放手术类似,且可显著缩短手术时间和住院时间,减少术中出血和输血事件。Fujimoto等<sup>[29]</sup>采用机器人辅助CRS

联合上腹膜切除术被证明对局限的PMP是安全可行的。

对于肿瘤负荷大,PCI>28分的低级别PMP患者,Trilling等<sup>[30]</sup>提出分期CRS治疗是安全可行的,对预后没有显著影响。最近研究表明,对晚期广泛小肠受累或不可切除的复发PMP患者进行小肠移植,可实现长期生存,5年总生存率达55%,且患者生活质量得到明显改善,但关于手术时机及在高级别PMP中是否可以改善疾病控制,仍然需进一步研究证明<sup>[31]</sup>。

CRS与HIPEC联合应用能够显著延长PMP患者的生存期并降低复发率,在肿瘤负荷低和全身状况较好的患者中,其治疗效果尤为显著<sup>[25,32]</sup>。CRS联合HIPEC的治疗模式逐渐成为PMP患者的首选方案,已在许多国家和地区得到广泛应用,其治疗效果不断优化,成为临床上提高PMP患者生存质量和延长生存期的重要手段。

## 3 腹腔热灌注化疗

HIPEC作为PMP治疗中的重要手段,已逐渐成为提高患者生存率和降低复发率的有效治疗策略<sup>[32]</sup>。HIPEC通常在CRS后进行,有开放式和封闭式两种,后者常为国内首选<sup>[3]</sup>。HIPEC的药物选择和热疗温度的优化是治疗成功的关键因素。传统上,HIPEC常用的药物为奥沙利铂、丝裂霉素和顺铂<sup>[25,32]</sup>。温度控制的精准性是确保HIPEC疗效的关键,国内学者研发了中国腹腔热灌注化疗(China hyperthermic intraperitoneal chemotherapy, C-HIPEC)技术<sup>[33]</sup>。一般而言,HIPEC的热疗温度范围为 $(43\pm 0.1)^\circ\text{C}$ ,温度过低无法有效增强化疗

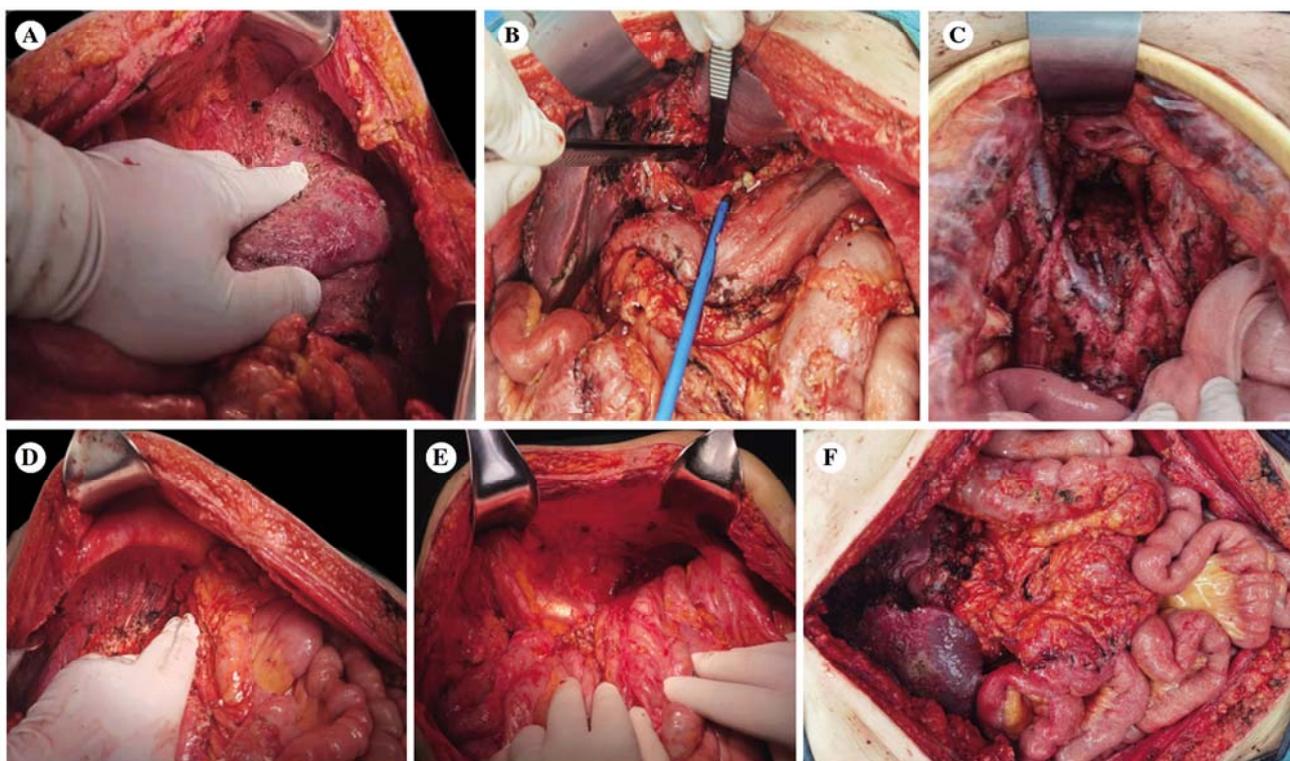


图6 腹膜假黏液瘤患者的细胞减灭术手术图

注:A,右上腹膈肌腹膜剥除;B,肝周肿瘤切除;C,盆底肿瘤整块切除;D,脾脏切除和膈肌肿瘤剥除;E,右半结肠切除;F,术后正面观。

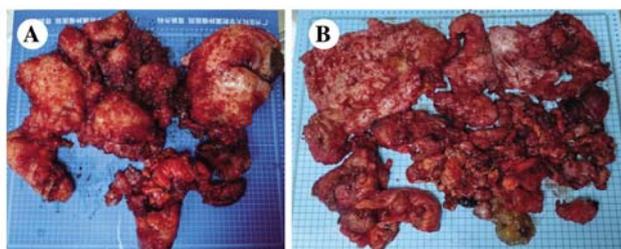


图7 腹膜假黏液瘤患者细胞减灭术术后的标本展示  
(同一患者)

注:A,标本展示内容为饼状大网膜、小网膜囊肿瘤、脾脏、直肠和乙状结肠肿瘤;B,标本展示内容为双侧膈肌腹膜、胆囊、右半结肠和腹腔内实质性黏液肿瘤。

药物的效能,而过高则可能导致腹腔内正常组织的损伤,尤其是肠道和肝脏等敏感器官,维持温度在此范围内,可发挥C-HIPEC的最佳治疗效果。HIPEC的治疗过程中,药物在腹腔内的分布均匀性、灌注时间的长短、化疗药物的浓度等因素也会影响最终的治疗效果<sup>[34]</sup>。

临床研究对HIPEC疗效的评价主要集中在生存期改善和复发率降低两个方面。对CRS后PMP患者实施HIPEC可将患者的中位生存期延长至5~7年,且部分患者可达到20年以上<sup>[35-36]</sup>。与单

纯手术治疗相比,HIPEC联合治疗显著提高了PMP患者的生存率,尤其对于早期病灶且手术切除完全的患者,其疗效更为显著。

HIPEC的应用前景广阔,作为一种有效的局部治疗手段,能够显著延长PMP患者的生存期和改善生活质量,在临床研究中针对其灌注药物、灌注时间及灌注次数选择所提出的新策略,将为该疗法的进一步发展奠定坚实基础。

#### 4 细胞减灭术与腹腔热灌注化疗联合治疗的研究进展

CRS与HIPEC联合治疗PMP在国内外的临床研究中取得了显著的疗效。多项国外研究证实了CRS与HIPEC联合治疗在PMP中的优势。2012年,Chua等<sup>[25]</sup>详细分析了国际上多中心2298例PMP患者的治疗数据,结果显示规范性CRS+HIPEC可使总生存期达到196个月,无进展生存期达到98个月,5年、10年、15年生存率分别为74%、63%、59%,其中达满意CRS(CC-0/1)的患者5年生存率高达85%。由于这些突出的临床疗效,2014年PSOGI在荷兰召开第九届国际腹膜癌大

会,正式推荐 CRS+HIPEC 作为 PMP 的标准治疗。最近国外的新研究,如 Kusamura 等<sup>[32]</sup>发表了来自 PSOGI 登记处的 1924 例 PMP 患者的结果:接受 CRS 和 HIPEC 联合治疗的患者 5 年总生存率为 57.8%,优于单独接受 CRS 治疗的患者(46.2%)。Yano 等<sup>[37]</sup>在 105 例 PMP 患者的研究中指出,接受 CRS 和 HIPEC 联合治疗患者的 5 年总生存率和无病生存(disease-free survival, DFS)率分别为 74.2% 和 50.1%。Qin 等<sup>[35]</sup>的研究指出,接受完全 CRS(CC-0/1)和 HIPEC 后的 PMP 患者 5 年总生存率为 87.9%,5 年 DFS 率为 64.5%,其中 PCI <20 分和 >20 分的患者 5 年总生存率分别为 93.2% 和 59.0%。

国内研究也验证了该联合治疗方案的可行性和有效性,夏奥等<sup>[38]</sup>报道了国内最大样本量的研究结果,5 年、10 年生存率分别为 52.7%、44.8%,CC-0/1 患者和 CC-2/3 患者的 5 年、10 年生存率分别为 77.0%、64.3% 和 45.8%、39.4%。于洋等<sup>[39]</sup>研究了 1384 例腹膜癌患者的临床数据,指出接受 CRS+HIPEC 治疗的腹膜癌患者的中位生存时间为 38.2 个月(95%CI 30.6~45.8 个月),1、3、5 年生存率分别为 73.5%、50.4%、39.3%,其中 PMP 患者的中位随访时间为 59.7 个月(95%CI 48.0~71.4 个月)。笔者中心最新研究发现,186 例 PMP 患者行 CRS+HIPEC 治疗后中位生存时间为 66.1 个月(95%CI 43.1~89.1 个月),5 年总生存率为 50.3%(95%CI 40.7%~59.9%),达满意 CRS(CC-0/1)者 5 年总生存率为 79.5%,且病理低级别、低 PCI、CC 评分 0~1 分者生存率更高(均  $P < 0.05$ )<sup>[40]</sup>。由此可见,CRS+HIPEC 在中国的应用不仅可以改善患者的生存质量,还能明显改善生存预后。

## 5 细胞减灭术联合腹腔热灌注化疗的并发症

CRS 与 HIPEC 联合治疗虽在延长 PMP 患者生存期和改善预后方面显示出显著效果,但也伴随一定的并发症风险。术后感染是最常见的并发症之一,尤其是深静脉置管、腹盆腔和肺部感染,通常与术中 CRS 的创伤、HIPEC 后的免疫抑制状态、术后长期卧床及静脉营养支持有关<sup>[41]</sup>。肠道损伤,包括肠道粘连、肠道穿孔等,也是 CRS+HIPEC 治疗中需要关注的重要并发症,这可能会导致患者术后恢复缓慢、肠道功能障碍及感染风险增加。关于围手术期安全性评估的研究报道,国外一项研究报道 24% 的患者发生了 III~IV 级主要手术并

发症,其中 12% 为 III 级并发症,10% 为 IV 级并发症<sup>[25]</sup>。另一项研究报道整体严重不良反应发生率为 32.0%<sup>[32]</sup>。国内夏奥等<sup>[38]</sup>研究显示,CRS+HIPEC 治疗后 III~IV 级并发症发生率为 21.7%。还有一项研究报道 23.9% 的患者发生围手术期严重不良反应<sup>[39]</sup>。为了有效管理这些并发症,术前严格评估患者的全身状况和腹腔肿瘤的分布情况至关重要。术中,应确保手术操作的精确性,尽量减少对腹腔内脏器的损伤,特别是在 CRS 中。HIPEC 药物的选择、灌注温度和时间的精准控制也是减少并发症的关键因素。术后密切监测患者的免疫反应、肠道功能及术后感染等状况,并根据具体情况及时调整治疗方案,均有助于降低并发症发生的概率。确保完全 CRS 的实施、合理的药物选择与温度优化及术后综合管理,是预防治疗失败的关键。

## 6 其他治疗方法

PMP 的其他治疗方法包括全身化疗、放疗、靶向治疗和免疫治疗等。

全身化疗常作为手术治疗的辅助手段,特别是对于不能手术切除、肿瘤病理为 G<sub>2/3</sub> 的患者。传统的系统性化疗药物如铂类药物、紫杉醇等通过静脉注射对全身起效,但其疗效常受到药物穿透腹膜腔黏液层的限制,且常伴有较多的不良反应,其效果较为有限。Blackham 等<sup>[42]</sup>发现,与单独的 CRS+HIPEC 相比,额外的全身化疗延长了高级别 PMP 患者的总生存期和无进展生存时间。但也有研究表明,术前及术后全身化疗对总生存无明显影响,甚至有负面影响<sup>[43-44]</sup>。对于没有手术机会的高级别 PMP 患者,临床上通常使用结直肠癌的全身化疗方案,例如 FOLFOX(奥沙利铂+亚叶酸钙+氟尿嘧啶)、FOLFIRI(伊立替康+亚叶酸钙+氟尿嘧啶)或 FOLFOX 联合贝伐珠单抗,中位无进展生存时间为 8~13 个月,总生存期为 26~27.9 个月<sup>[45-47]</sup>。贝伐珠单抗+奥沙利铂+环磷酰胺方案作为晚期 PMP 的二线或后线治疗可改善预后,且患者可耐受不良反应<sup>[48]</sup>。

靶向治疗是近年来的研究热点。Martínez-Quintanilla 等<sup>[49]</sup>通过类器官和异体种植模型证明全身靶向治疗可有效控制 PMP。Sun 等<sup>[50]</sup>研究表明 BromAc 是一种新型黏液溶解剂,由菠萝蛋白酶和乙酰半胱氨酸组成,可用于治疗复发性 PMP,治疗后影像学显示肿瘤负荷减少约 40%,但需进一

步的研究和临床试验来验证这种新方法。尽管该方法目前仍未广泛应用,但其潜力值得关注。

免疫疗法目前在 PMP 临床中的应用较少,仅见个案报道。

放疗在 PMP 患者中的应用也较有限。终末期复发性 PMP 给予低剂量、大分割姑息性放疗可以控制症状,改善生活质量<sup>[51]</sup>。HIPEC 和术中放疗联合 CRS 应用于 PMP 伴肌肉浸润的患者,可以控制腹膜内和疑似残留病灶部位的肿瘤,延长患者生存期,改善生活质量<sup>[52]</sup>。

以上治疗方法对 PMP 的治疗效果有限,尤其在疾病复发和腹腔内肿瘤扩散的情况下,治疗的局限性较为明显,仍需新的治疗策略的开发。

## 7 小结和展望

近年来,PMP 的临床诊断、病理分型、治疗手段达成诸多共识,尤其是 CRS+HIPEC 在延长 PMP 患者的生存期、降低复发率、改善患者的生活质量等方面得到广泛认可。但是,CRS 与 HIPEC 的技术仍需更加精细化,尤其需要在热疗温度、药物浓度及治疗时间上进行个体化调整,以进一步提升治疗效果,降低并发症的发生率。靶向治疗和免疫疗法作为新兴治疗手段,可能会成为 PMP 治疗的重要补充。未来的治疗模式将更加依赖于多学科诊疗,通过外科、内科、放疗、影像科等多学科的紧密合作,提供全方位、综合性的治疗方案,以实现 PMP 患者的最佳治疗效果。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 吴启越,负责文章的总体构思和框架设计,并撰写了初稿;雷子颖、黄立峰、丁炳晖、罗嘉莉,负责文章内容的修改与润色工作;王进,对文章的知识性内容作批评性审阅,负责行政、技术或材料支持;唐鸿生,对文章的知识性内容作批评性审阅及最终审阅,负责行政、技术或材料支持

**人工智能使用声明** 本文未使用任何人工智能相关工具对文字及图片进行处理

## 参考文献

- [1] 中国抗癌协会腹膜肿瘤专业委员会. 中国肿瘤整合诊治指南:腹膜肿瘤(胃肠肿瘤部分)[J/CD]. 消化肿瘤杂志(电子版), 2023, 15(2):100-108.
- [2] CARR NJ, CECIL TD, MOHAMED F, et al. A

Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process [J]. *Am J Surg Pathol*, 2016, 40(1): 14-26.

- [3] 李雁,许洪斌,彭正,等. 肿瘤细胞减灭术加腹腔热灌注化疗治疗腹膜假黏液瘤专家共识[J]. 中华医学杂志, 2019, (20): 1527-1535.
- [4] RIZVI SA, SYED W, SHERGILL R. Approach to pseudomyxoma peritonei [J]. *World J Gastrointest Surg*, 2018, 10(5): 49-56.
- [5] DACHMAN AH, LICHTENSTEIN JE, FRIEDMAN AC. Mucocoele of the appendix and pseudomyxoma peritonei [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1985, 144(5): 923-929.
- [6] SMEENK RM, BRUIN SC, VAN VELTHUYSEN ML, et al. Pseudomyxoma peritonei [J]. *Curr Probl Surg*, 2008, 45(8): 527-575.
- [7] PATRICK-BROWN T, CARR NJ, SWANSON DM, et al. Estimating the Prevalence of Pseudomyxoma Peritonei in Europe Using a Novel Statistical Method [J]. *Ann Surg Oncol*, 2021, 28(1): 252-257.
- [8] FENG J, HU A, XU L, et al. Prevalence and incidence of pseudomyxoma peritonei in urban China: A nationwide retrospective cohort study [J]. *Eur J Surg Oncol*, 2022, 48(10): 2226-2232.
- [9] ZHAO Q, WEI T, MA R, et al. Progress on immunomicroenvironment and immune-related therapies in patients with pseudomyxoma peritonei [J]. *Cancer Biol Med*, 2024, 21(7): 586-605.
- [10] SPRATT JS, ADCOCK RA, MUSKOVIN M, et al. Clinical delivery system for intraperitoneal hyperthermic chemotherapy [J]. *Cancer Res*, 1980, 40(2): 256-260.
- [11] YAN T, MORRIS DL, SHIGEKI K, et al. Preoperative investigations in the management of peritoneal surface malignancy with cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy: Expert consensus statement [J]. *J Surg Oncol*, 2008, 98(4): 224-227.
- [12] 王立峰,刘翠翠,魏一娟,等. 腹膜假黏液瘤的 CT 及 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2013, 29(6): 953-956.
- [13] BOUQUOT M, DOHAN A, GAYAT E, et al. Prediction of Resectability in Pseudomyxoma Peritonei with a New CT Score [J]. *Ann Surg Oncol*, 2018, 25(3): 694-701.
- [14] 贾红敏,王志群,卫宏江,等. CT 腹膜癌指数对腹膜假黏液瘤可切除性价值研究 [J]. *CT 理论与应用研究*, 2021, 30(3): 323-330.
- [15] BAI M, CHEN J, XU Y, et al. Bland-Altman agreement

- analysis between CT predicted and surgical peritoneal cancer index in pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin[J]. *Sci Rep*, 2023, 13(1): 21520.
- [16] CARUSO D, SAMMARTINO P, POLICI M, et al. Imaging of Peritoneal Surface Malignancies [J]. *J Surg Oncol*, 2024, 130(6):1203–1212.
- [17] CAMPOS NMF, ALMEIDA V, CURVO SEMEDO L. Peritoneal disease: key imaging findings that help in the differential diagnosis [J]. *Br J Radiol*, 2022, 95(1130): 20210346.
- [18] BOZKURT M, DOGANAY S, KANTARCI M, et al. Comparison of peritoneal tumor imaging using conventional MR imaging and diffusion-weighted MR imaging with different b values [J]. *Eur J Radiol*, 2011, 80(2): 224–228.
- [19] 罗丹, 梁蕾, 周南, 等. 超声评估腹膜假黏液瘤的腹膜癌指数与肿瘤可切除的相关研究[J]. *中国超声医学杂志*, 2021, 37(3): 285–288.
- [20] HAN X, ZHANG Q, ZHOU N, et al. Combined ultrasonography and CT for prognosis and predicting clinical outcomes of patients with pseudomyxoma peritonei[J]. *Eur Radiol*, 2023, 33(4): 2800–2808.
- [21] HOTTA M, MINAMIMOTO R, GOHDA Y, et al. Impact of a modified peritoneal cancer index using FDG-PET/CT (PET-PCI) in predicting tumor grade and progression-free survival in patients with pseudomyxoma peritonei [J]. *Eur Radiol*, 2019, 29(10): 5709–5716.
- [22] ASO K, GOHDA Y, HOTTA M, et al. Clinical Effectiveness of Preoperative 18F-FDG PET/CT in Predicting Pathological Tumor Grade in Patients with Pseudomyxoma Peritonei Originating from Appendix: A Retrospective Cohort Study [J]. *Ann Surg Oncol*, 2024, 31(3): 1990–1995.
- [23] FLOOD MP, KONG JC, PHAM T, et al. Diagnostic performance of positron emission tomography in the staging of pseudomyxoma peritonei [J]. *Eur J Surg Oncol*, 2022, 48(7): 1606–1613.
- [24] SUGARBAKER PH. New standard of care for appendiceal epithelial neoplasms and pseudomyxoma peritonei syndrome?[J]. *Lancet Oncol*, 2006, 7 (1): 69–76.
- [25] 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]. *J Clin Oncol*, 2012, 30 (20): 2449–2456.
- [26] ARJONA-SANCHEZ A, AZIZ O, PASSOT G, et al. Laparoscopic cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy: Long term oncologic outcomes from the international PSOGI registry[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2023, 49(10): 107001.
- [27] ALYAMI M, ABDULRAHEM AM, ALQANNAS M, et al. Robotic and Laparoscopic Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy, Multicenter Study From Saudi Arabia[J]. *J Surg Oncol*, 2024: 1326–1331.
- [28] WANG C, YIN X, AN L, et al. Significance of laparoscopic cytoreductive surgery for appendiceal pseudomyxoma peritonei with limited disease and low tumor burden [J]. *Asian J Surg*, 2023, 46 (3): 1220–1225.
- [29] FUJIMOTO D, YONEMURA Y, TANIGUCHI K, et al. Feasibility of Robot-Assisted Cytoreductive Surgery With Upper-Abdominal Peritonectomy for Pseudomyxoma Peritonei With Low Peritoneal Carcinomatosis Index: A Pilot Study [J]. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2024, 34(2): 196–200.
- [30] TRILLING B, BRIND'AMOUR A, HAMAD R, et al. Two-step cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei with high peritoneal carcinomatosis index [J]. *World J Surg Oncol*, 2021, 19(1): 60.
- [31] REDDY S, PUNJALA SR, ALLAN P, et al. First Report With Medium-term Follow-up of Intestinal Transplantation for Advanced and Recurrent Nonresectable Pseudomyxoma Peritonei[J]. *Ann Surg*, 2023, 277(5): 835–840.
- [32] KUSAMURA S, BARRETTA F, YONEMURA Y, et al. The Role of Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy in Pseudomyxoma Peritonei After Cytoreductive Surgery [J]. *JAMA Surg*, 2021, 156(3): e206363.
- [33] 中国抗癌协会腹膜肿瘤专业委员会, 广东省抗癌协会肿瘤热疗专业委员会. 中国腹腔热灌注化疗技术临床应用专家共识 (2019版)[J]. *中华医学杂志*, 2020, (2): 89–96.
- [34] LEMOINE L, SUGARBAKER P, VAN DER SPEETEN K. Drugs, doses, and durations of intraperitoneal chemotherapy: standardising HIPEC and EPIC for colorectal, appendiceal, gastric, ovarian peritoneal surface malignancies and peritoneal mesothelioma [J]. *Int J Hyperthermia*, 2017, 33(5): 582–592.
- [35] QIN R, LIM J, LY J, et al. Long-term survival following cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in Waikato, Aotearoa New Zealand: a 12-

- year experience[J]. ANZ J Surg, 2024, 94(4): 621-627.
- [36] WANG B, MA R, SHI G, et al. Hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with incomplete cytoreduction for appendiceal pseudomyxoma peritonei: a 10-year treatment experience in China [J]. Orphanet J Rare Dis, 2024, 19(1): 8.
- [37] YANO H, GOHDA Y, MORAN BJ, et al. Long-term outcomes and survival analysis of cytoreductive surgery combined with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with pseudomyxoma peritonei at a newly established peritoneal malignancy centre in Japan [J]. Ann Gastroenterol Surg, 2024, 8(4): 701-710.
- [38] 夏奥, 马瑞卿, 翟喜超, 等. 细胞减灭术+腹腔热灌注化疗治疗腹膜假黏液瘤——单中心 854 例经验总结 [J]. 中国肿瘤临床, 2020, 47(3): 145-151.
- [39] 于洋, 李鑫宝, 林育林, 等. 肿瘤细胞减灭术联合腹腔热灌注化疗治疗腹膜癌 1384 例疗效分析 [J]. 中华胃肠外科杂志, 2021, 24(3): 230-239.
- [40] 雷子颖, 丁炳晖, 吴启越, 等. 细胞减灭术联合腹腔热灌注化疗治疗腹膜假黏液瘤的疗效分析 [J]. 中华胃肠外科杂志, 2023, 26(12): 1179-1186.
- [41] YANG R, ZHAO X, FU Y, et al. Etiological analysis of infection after CRS+HIPEC in patients with PMP [J]. BMC cancer, 2023, 23(1): 903.
- [42] BLACKHAM AU, SWETT K, ENG C, et al. Perioperative systemic chemotherapy for appendiceal mucinous carcinoma peritonei treated with cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy [J]. J Surg Oncol, 2014, 109(7): 740-745.
- [43] MA R, LU D, XUE S, et al. Preoperative systemic chemotherapy does not benefit for appendiceal pseudomyxoma peritonei [J]. ANZ J Surg, 2023, 93(1-2): 219-226.
- [44] STILLMAN M, SOMASUNDAR P, ESPAT NJ, et al. Negative Impact of Systemic Therapy on Survival in Patients Undergoing Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy for Low-Grade Metastatic Appendiceal Adenocarcinoma [J]. Ann Surg Oncol, 2025, 32(1): 221-229.
- [45] PIETRANTONIO F, MAGGI C, FANETTI G, et al. FOLFOX-4 chemotherapy for patients with unresectable or relapsed peritoneal pseudomyxoma [J]. Oncologist, 2014, 19(8): 845-850.
- [46] HIRAIDE S, KOMINE K, SATO Y, et al. Efficacy of modified FOLFOX6 chemotherapy for patients with unresectable pseudomyxoma peritonei [J]. Int J Clin Oncol, 2020, 25(4): 774-781.
- [47] PIETRANTONIO F, BERENATO R, MAGGI C, et al. GNAS mutations as prognostic biomarker in patients with relapsed peritoneal pseudomyxoma receiving metronomic capecitabine and bevacizumab: a clinical and translational study [J]. J Transl Med, 2016, 14(1): 125.
- [48] ZHANG Y, ZHAO X, GAO C, et al. Treatment outcome analysis of bevacizumab combined with cyclophosphamide and oxaliplatin in advanced pseudomyxoma peritonei [J]. World J Gastrointest Surg, 2023, 15(6): 1149-1158.
- [49] MARTÍNEZ-QUINTANILLA J, CABOT D, SABIA D, et al. Precision Oncology and Systemic Targeted Therapy in Pseudomyxoma Peritonei [J]. Clin Cancer Res, 2024, 30(18): 4082-4099.
- [50] SUN S, SAROFIM M, MORRIS DL. Transhepatic Bromelain and Acetylcysteine for Treatment of Posterior Gastric Pseudomyxoma Peritonei: A Case Report [J]. Anticancer Res, 2024, 44(5): 2239-2241.
- [51] MCGRATH C, LINDEN K, HUBE P, et al. Palliative Radiation Therapy for Symptom Control in an Advanced Case of Pseudomyxoma Peritonei [J]. Cureus, 2017, 9(6): e1407.
- [52] AZZAM AZ, AL-HAMADAH FH, AZZAM KA, et al. Mucinous Appendiceal Adenocarcinoma Penetrated the Quadratus Lumborum Muscle Posteriorly and Presented as Gluteal Abscess Managed Aggressively with Drainage Followed by Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy Combined with Intraoperative Radiotherapy. a Case Report and Review of the Literature [J]. Indian J Surg Oncol, 2020, 11(Suppl 1): 128-130.

收稿日期: 2025-01-03