Sesión del día 15 de enero de 1966

PSEUDOMIXOMA PERITONEAL Y MUOCOCELE APENDICULAR

A. SITGES CREUS, A. NOGUERA, D. GÓMEZ SÁNCHEZ

El caso clínico que motiva esta comunicación es el siguiente:

J. I. S., varón, de 67 años. — Hace veinte años sufrió una crisis abdominal aguda, diagnosticada de apendicitis que, por remitir espontáneamente y hallarse en una población distante de un centro quirúrgico de solvencia, no fue tratada quirúrgicamente.

Sin ningún otro antecedente patológico de interés y gozando hasta entonces de buena salud, hace cinco años nota la aparición progresiva de una tumoración en fosa iliaca derecha, sin afectarse su estado general, ni experimentar molestias ni alteración en el ritmo intestinal. Por todo ello fue diagnosticada de quiste hidático. A los dos meses sufrió una crisis dolorosa en fosa iliaca derecha y vómitos, persistiendo la tumoración con iguales características. Se interpretó como una fisuración en peritoneo libre del quiste hidático del que se le suponía portador.

Fue intervenido de urgencia. El informe facilitado por el cirujano da cuenta del hallazgo de una masa gelatinosa que ocupa la fosa iliaca derecha, espacio parietocólico y espacio subhepático derechos, dando la impresión que se prolonga hacia el riñón. Su exéresis se consideró impracticable y no pudo apreciarse el verdadero origen de la masa. Un estudio histológico de la sustancia gelatinosa no reveló la presencia de elementos neoplásicos. Se dejó un drenaje a través de la incisión pararrectal derecha practicada.

La herida fue cerrando paulatinamente hasta el cese de la exudación gelatinosa.

Durante cuatro años el paciente no experimentó trastorno alguno hasta que hace un mes empieza a notar molestias vagas en el hemiabdomen derecho de intensidad creciente. El estado general es satisfactorio y el funcionalismo intestinal normal. En enfermo manifiesta que por su cicatriz laparotómica ha reaparecido el exudado mucoso.

La exploración revela un paciente con excelente estado nutritivo y sin alteración de su estado general. El abdomen, globuloso, presenta la cicatriz operatoria anterior en cuyo centro se aprecia una zona de esfacelo por la que mana un líquido seroso aparentemente anodino. Existe una eventración. El hemiabdomen derecho bajo está empastado y la palpación es dolorosa. No se aprecia distensión intestinal. El resto de la exploración física es negativa.

El laboratorio no muestra anormalidad alguna.

La exploración radiológica por enema de bario, descubre la existencia de una perivisceritis que deforma el colon ascendente y atrae hacia él las últimas asas delgadas, cuya luz es normal. Tampoco la imagen de la mucosa se halla alterada.

La persistencia de las molestias y la incertidumbre diagnóstica conducen a la indicación quirúrgica.

Tras la resección de la cicatriz antigua se penetra en la cavidad peritoneal

tabicada por múltiples adherencias y que unen el intestino delgado al colon derecho en un bloque escleroso. El ángulo hepático está íntimamente fusionado con el lóbulo derecho del hígado. En esta zona y en el espacio parietocólico derecho se encuentran unos nódulos blancos, duros, del tamaño entre un garbanzo y una almendra, de aspecto carcinomatoso y que al corte dan salida a una masa gelatinosa.

El bloque adherencial es extirpado en masa mediante hemicolectomía derecha y exéresis de los últimos 70 cm de fleon. Anastomosis en un plano latero-lateral. Drenaje con Penrose de la superficie cruenta.

El curso postoperatorio es normal.

Para examinar la pieza es necesario separar el epiplón mayor y las asas ileales del colon y ciego, lo que descubre la existencia de una capa de sustancia gelatinosa que recubre al mesocolon. Al separar la última asa ileal del ciego, confluencia en la que se palpa la tumoración, se descubre un apéndice esférico, ampliamente perforado, repleto de gelatina y en cuyo interior destacan dos formaciones polipoides del tamaño de una cereza. Sus paredes son duras y esclerosas y de un grosor de 2 mm. Se sigue la abertura del apéndice hasta su base y se penetra en el ciego. En toda la superficie cecal en la que se implanta el apéndice se observa una infiltración de los tejidos semejante a la infiltración neoplásica (fig. 1).

El examen histológico efectuado por el Dr. A. Noguera demuestra que ambas tumoraciones tienen una estructura papilar, disponiéndose las células sobre un eje conjuntivo de forma arborescente. La mucosa normal se individualiza perfectamente de la mucosa tumoral y no se observa infiltración alguna. La basal está conservada. Las células superficiales están alteradas en su forma por la presión del contenido mucoide, pero no existen signos de atipia. El diagnóstico debe establecerse de *cistoadenoma papilífero*.

COMENTARIOS. — Aunque el mucocoele es una lesión conocida desde VIRCHOW (1836) que la denominó "degeneración coloide del apéndice", sigue siendo una afección rara. En una serie de 43.000 apendicectomías efectuadas en la Clínica Mayo entre los años 1910-1950 se observaron 258 mucocoeles. La frecuencia relativa de los mucocoeles en las series de apendicectomías revisadas (WOODRUFF, COLLINS, CASTELLI, ELLIOT, CARLETON) se expresa en la siguiente tabla. Por cada 1.000 apendicectomías, se cuentan 2,2 mucocoeles benignos, 0,54 mucocoeles tumorales, 0,2 cistoadenomas papilíferos y 0,03 adenocarcinomas.

El mucocoele es una entidad relativamente bien definida. Se presenta, generalmente, como una formación quística, desarrollada a partir del apéndice y que contiene una sustancia amarillenta, gelatinosa, pegadiza, parecida a la cola de pescado.

El mucocoele apendicular está en relación con una afección benigna o, más raramente, maligna, del apéndice. En ocasiones evoluciona hacia la infección o la rotura, que da lugar al llamado "seudomixoma".

Consideramos al mucocoele benigno como una retención de material mucoide en la luz apendicular por obliteración mecánica simple del ostium a consecuencia de alteraciones inflamatorias secuela de una apendicitis. La conservación de la circulación y la esterilización del medio son los factores patogénicos determinantes de esta lesión. En el origen

de estos mucocelos se han hallado otras causas de obstrucción tales como cuerpos extraños, invaginación, coprolitos, involución fisiológica, cáncer, endometrioma, carcinoide, adenoma, adenocarcinoma de la base del apéndice, por lo que el concepto de mucocelo benigno no es superponible al de mucocelo por retención. En 53 casos de adenocarcinoma apendicular (BROWN) se observaron 6 mucocelos; y sólo 3 pseudomixomas (WILSON). En otros casos, raros, el mucocelo benigno no está en relación con la obstrucción de su luz sino con una hipersecreción de moco de la mucosa del apéndice, que algunos autores consideran está ligada a un megaapéndice (LUCCIONI), a una disfunción neurovegetativa (DELARUE y JOUNNEAU) o de la transformación papilar de la mucosa, llegando a constituir verdaderos tumores de caracteres superponibles a los llamados tumores vellosos.

El caso que presentamos hace referencia a un pseudomixoma o ascitis gelatinosa de origen apendicular consecutiva a la rotura de un mucocelo de origen tumoral. El cistoadenoma papilífero es una lesión histológicamente benigna. Para WAUGH y FINDLEY, los mucocelos por hiperplasia e hipersecreción son lesiones precancerosas: REIFFERCHELD lo confirma aportando 15 casos.

Dado el antecedente de una crisis apendicular hace 20 años, la aparición de un tumor hace 5 años y la rotura hace un año, seguida de simple operación de limpieza, la evolución debe considerarse lenta y hace pensar en la progresiva transformación papilomatosa de la mucosa, hasta formar en algún punto verdaderos papilomas, ya que en la base del ciego existía una ancha placa de papilomatosis.

Esta observación puede catalogarse en el grupo de los mucocelos "malignos", de origen apendicular u ovárico, caracterizado por la presencia de vegetaciones intraquísticas. Esta malignidad, primitiva o secundaria, se caracteriza por su gran tendencia a la diseminación intraperitoneal y sobre todo, por la reproducción, a menudo repetida, después de la exéresis más o menos completa. La opinión general es que el pseudomixoma de origen apendicular es de evolución menos maligna que el ovárico y son muchos los casos que permanecen curados después de 10 y más años.

La extirpación de la pared quística, muy adherida a las asas intestinales y al peritoneo, es forzosamente incompleta por lo que la recidiva precoz y, en ocasiones, fatal, debe atribuirse al proceso evolutivo de los elementos residuales. Algunos autores creen que el moco no se reabsorbe en la cavidad peritoneal porque obstruye los linfáticos de drenaje. Otros, suponen que aparte del epitelio mucosecretor, el endotelio peritoneal sufre, ante el cuerpo extraño que supone el moco, una transformación tomando sus células la morfología cuboidea y cilíndrica con capacidad mucosecretora. Otros, finalmente, que se produce una verdadera implantación de células mucoides en la superficie peritoneal. El resultado de estas tres posibilidades es la recidiva del pseudomixoma.

A veces, la recidiva tiene lugar al cabo de un intervalo libre de muchos años (ROUX y ROGNON).

El tratamiento del mucocele apendicular es la apendicectomía simple. En presencia de un pseudomixoma localizado puede recurrirse a la hemicolectomía derecha como se hizo en nuestro caso.

Se ha propuesto la radioterapia postoperatoria en el tratamiento del pseudomixoma. Los resultados no son hasta ahora convincentes. Así, HIL-SABECK, en 14 apendicectomías por mucocele obtiene 8 curaciones en los 8 casos no irradiados, en tanto que de los 6 sometidos a radioterapia complementaria, tan sólo 2 curaron. Otros 4 casos fueron sometidos a hemicolectomía y viven sin recidiva.

Últimamente, SAEGESSER (1965), confirmando los pobres resultados obtenidos con la irradiación en el tratamiento del pseudomixoma y teniendo en cuenta que la evolución clínicamente maligna se produce sin que puedan demostrarse elementos neoplásicos malignos, propone el lavado peritoneal con tripsina con el propósito de obtener una lisis de las células mucosas implantadas en la superficie peritoneal. Hasta la fecha se muestra muy satisfecho del beneficio obtenido en los casos por él tratados.