

Mucocele apendicular

Presentación de tres casos

Dres. ALEJANDRO ARPAYOGLOU, EMIL KAMAID
y Br. MARIA L. IRAOLA *

1.— Se presentan 3 casos de mucocele apendicular simple o benigno.

2.— Se señalan aspectos interesantes de su presentación clínica.

3.— Se discute su significación patológica; relación entre mucocele benigno y maligno; relación del maligno con la pseudomixomatosis peritoneal.

4.— Se analizan exhaustivamente las publicaciones nacionales y extranjeras sobre el tema.

El estudio del mucocele apendicular ha motivado numerosas publicaciones tanto nacionales (2, 7, 10, 14, 25, 26, 26a, 26b, 31), como extranjeras (6, 23, etc.) de casos aislados y de grandes recopilaciones. Muchas veces aparece incluido en el estudio de los carcinomas apendiculares (17, 19, 30).

Con motivo de la observación de 3 casos emprendimos el estudio de este tema.

Historia 1. W.M.B. 63 a. masculino, consulta por dolor abdominal bajo e hipertermia, de pocas horas de evolución. Con diagnóstico clínico de apendicitis retromesentérica se opera. La palpación abdominal bajo anestesia revela una tumoración en el sector interno de la F.I.D. que se interpreta como un absceso apendicular. Abordado por una incisión paramediana transrectal derecha se encuentra que el epiplón mayor envuelve y adhiere a la tumoración. Esta es de forma ovoidea, de 11x8x8 cms. aproximadamente, lisa, de aspecto quístico y asienta en la porción distal del apéndice. Dicha tumoración quística se encuentra por detrás de la última asa ileal y de su meso. La base del apéndice está engrosada. Existen adherencias en el sector interno e inferior de la tumoración. Peritoneo s/p. Se realiza la apendicectomía extremando los cuidados para no romper la tumoración. Postoperatorio sin incidentes (fig. 1).

El estudio anatomopatológico (M. L. Iraola) muestra: una tumoración ovoide, de superficie externa lisa, cuya sección da salida a un material gelatinoso, gris-traslúcido. La pared tiene 2-3 cms. de espesor y 8 cms. de diámetro; es esclerosa y está revestida de un magma espeso en el que se mezclan moco, exudado fibrino-hemorrágico y detritos celulares. El examen microscópico muestra atrofia casi total de

la mucosa apendicular, persistiendo únicamente fondos de criptas. Su superficie está recubierta por exudado fibrino-leucocitario y extensas masas de moco, con calcificaciones esferulares (calcosferitos). Este exudado asienta sobre tejido de granulación. La submucosa contiene focos linfocitarios difusos. Las bandas musculares están separadas y atroficas, con abundante tejido fibroso intersticial; la subserosa está espesada por edema, hemorragia y exudado fibrino-leucocitario. En suma: apéndice enormemente dilatado por contenido mucoso retenido, con atrofia total del epitelio y signos de inflamación crónica inespecífica. No hay elementos de tipo hiperplásico ni tumoral. Los caracteres macro y microscópicos corresponden a un mucocele apendicular simple.



FIG. 1.— Caso 2. Explicación en el texto.

Historia 2*: B.T.G. 35 a. femenino, desde hace años náuseas y vómitos, dispepsia irregular, dolor epigástrico no rítmico ni periódico, estreñimiento habitual. Al examen físico delgada abdomen con dolor en F.I.D. ciego espástico. Hace 1 año tránsitointestinal baritado mostró ciego pelviano; no se rellena el apéndice. Dolor exquisito al presionar la zona de implantación apendicular. Colecistograma s/p. Hace 3 meses nuevo tránsito intestinal en el cual no se visualiza el apéndice, que es doloroso a la palpación bajo pantalla. Gastroduodeno y Colecistografía s/p. Sondeo duodenal s/p. Rutinas s/p. Se realiza apendicectomía

* Médico Colaborador, Médico Ayudante M.S.P., Asistente de Anatomía Patológica. Fac. Med. Montevideo.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica 1, Prof. W. Suiffet. Presentado el 11 de octubre de 1972.

* Cedida gentilmente por el Prof. W. Suiffet.

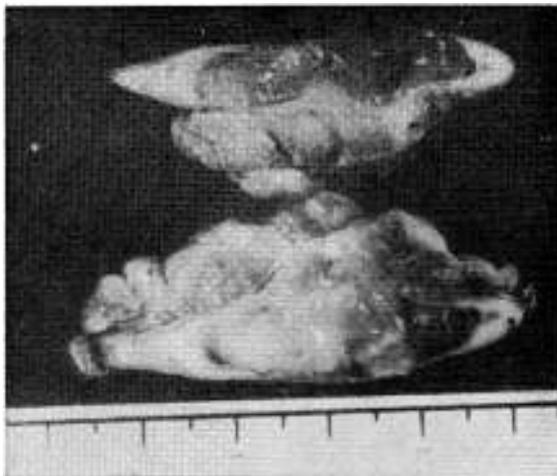


Fig. 2.—Caso 2. Explicación en el texto.



Fig. 3.—Caso 3: Rx. Sector proximal. El brote superior corresponde a la efracción parietal del mucocele.

encontrándose un discreto mucocele apendicular. Postoperatorio s/p. El estudio anatómopatológico muestra la pared apendicular traslúcida, surcada por vasos, atrófica. Contenido apendicular mucoso. En el estudio histopatológico la muscular y la serosa son atróficas; a nivel de la mucosa persisten fondos de glándulas con hipersecreción mucosa. Infiltrado leucocitario y monocitario.

Historia 3 **: A.C. de R. 67 a. femenino; presenta dolor en F.I.D. y está apirética. Se realiza apendicectomía y extirpación de un nódulo peritoneal. La exploración de los anexos es normal. Anatomía patológica (Dr. J. F. Cassinelli): Mucocele apendicular con una zona de rotura parietal a nivel del borde mesial, por la cual se ha evacuado una porción de mucus que está circunscripta por una reacción productiva de la serosa visceral peritoneal. Esta circunscriptión no es total y parece registrarse la progresividad del proceso mucinoso

hacia las adherencias más externas. Masa de mucus hemorrágico intraperitoneal, circunscripta por una reacción productiva de la serosa; esto indica que ha caído mucus en la cavidad peritoneal libre, iniciándose el proceso deseudomixomatosis peritoneal.

CUADRO I

- Rokitansky [1842 (15,34)] y Virchow [1863 (44)] hacen las primeras descripciones.
- Före (1877) inaugura el término mucocele.
- Worth (1884) describe la pseudomixomatosis peritoneal [enfermedad coloide del peritoneo de Pean, 1871 (22), peritonitis gelatinosa o coloidal de Virchow].
- Fraénkel (1901) describe por primera vez la pseudomixomatosis peritoneal en el hombre.
- Von Hanseman (1914) describe la mixoglobulosis o mucocele en huevas de pescado (20).
- Maclennan (1919) describe por primera vez la invaginación del mucocele (1).
- Vaugh-Findley (1937) describen:

- a) *Hidrops*: de mucosa atrófica y contenido hidromucoso.
- b) *Mucocele verdadero*: con mucosa hiperplásica, con papilas, similar a las formas iniciales de los tumores vegetantes del colon. Al principio adenomatosa y posteriormente infiltrante. Contenido mucoso muy espeso (32).

- Varela B. y col. (1939) hacen por primera vez el diagnóstico clinicoradiológico preoperatorio (31).
- Woodruff-Mc Donald (1940) recopilan 146 casos y describen:

- a) *Mucocele simple*: de mucosa monoestratificada y mayor volumen macroscópico (136 casos).
- b) *Mucocele maligno*: más pequeño, con hiperplasia epitelial mucosa, papilas y alteraciones nucleares. Adenocarcinoma grado I [10 casos (34)].

Uihlein-Mc Donald (1943) describen 3 tipos de carcinomas primitivos del apéndice:

- a) Tipo carcinoide: 88 %.
- b) Tipo quístico, corresponde al mucocele maligno: 8 %.
- c) Tipo colónico: 3,5 % (30).

—Hilsabeck-Woolner (1953) recopilan 29 mucoceles malignos, con 8 pseudomixomatosis peritoneales (19).

—Ryan y col. (1957) describen en un mucocele maligno gigantesco, retroperitoneal, áreas de adenocarcinoma, grado II, que infiltra pared, grasa y da metástasis ganglionares (27).

—Bernhardt-Young (1965) describen infiltración muscular, nerviosa y de los linfáticos perineurales. En dos casos había adenopatías axilares con sustitución por espacios quísticos llenos de mucus y nidos de epitelio columnar (4).

—Berge (1964) señala metástasis pulmonares en un mucocele apendicular complicado deseudomixomatosis peritoneal (3, 21).

Frecuencia: 3 por mil de las apendicectomías (34).
2 por mil de las necropsias (34).

Edad: entre 4 a. (34) y 84 a. (18).

Sexo: relación mujer/hombre = 1,1/1.

Sinónimos: mixocele, pseudomixoma del apéndice, quiste coloide del apéndice, hidroapéndice, apendicocele, hidrops, quiste mucoide, retención quística.

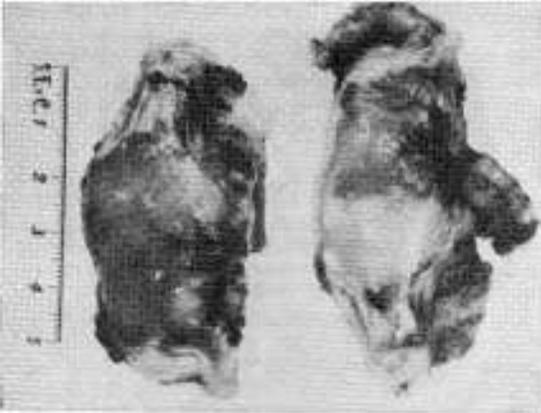


FIG. 4.— Caso 3: En el sector más estrecho, persiste mucosa apendicular.

CLINICA

El mucocele apendicular puede presentarse como una *tumoración palpable en F.I.D.*

1. Por su volumen propio, se palpa el mucocele no complicado. En textos clásicos de patología se citan casos de enorme tamaño.

2. Se palpa la atmósfera inflamatoria adherencial alrededor del proceso (periapendicitis plástica):

- a) Tumoración inflamatoria en F.I.D. de forma imprecisa, determinada por las adherencias que el mucocele contrae con el ciego, ileon, mesenterio y epiplón (caso 1).
- b) Tumoración similar a la anterior, determinada por la reacción plástica al derrame mucoide del contenido del mucocele, en la F.I.D. o retrocecal. Dicha reacción plástica al mucus derramado puede adquirir gran volumen, determinando lesiones que han sido confundidas macroscópicamente, en el acto operatorio, con formas enquistadas de equinocosis peritoneal hidatídica (7). Plantea también el diagnóstico diferencial con pseudomixomatosis peritoneal, aunque más remoto (12, 21).

Puede presentarse además como un *sufrimiento doloroso crónico de F.I.D.* (caso 2) o *agudo*, por estar asociado a una apendicitis aguda (33) o por haberse volvulado (9).***

Se ha descrito el hidrops intermitente del apéndice, palpable durante las crisis dolorosas y desapareciendo luego [Vorhaus-Mayndl (31)].

Otros casos cursan en forma asintomática y son hallazgos del examen físico o de la exploración quirúrgica abdominal por otra causa.

Otras veces tienen un curso bizarro: fístula mucosa luego de practicar el drenaje de un absceso apendicular o al realizar una herniorrafia (11, 19, 18); Wölfler 1879 (12).

También pueden invaginarse en el ciego y dar crisis oclusivas con enterorragias (1).

La adherencia del mucocele al ovario derecho (24) o al ciego (20) puede determinar una oclusión tipo estrangulación.

En suma el cirujano que opera este proceso patológico puede enfrentarse con:

- a) Bloque adherencial plástico, en cuyo seno se oculta el proceso inicial.
- b) Cavidad quística llena de sustancia mucilaginosa.
- c) Mucocele autoamputado adherido al epiplón mayor, asas intestinales, mesenterio (29).
- d) Hallazgo inesperado.

RADIOLOGIA

En la radiografía simple del abdomen, el mucocele apendicular se presenta como una sombra con densidad radiológica de tejido blando, redondeada, de límites netos, en la región cecal. Dicha sombra puede presentar depósitos cálcicos periféricos o centrales, irregulares, no estratificados. Puede observarse un doble contorno del borde derecho de la sombra radiográfica; se debe a la acumulación del calcio en el contenido del tumor, en capa fina aplicada sobre la cara interna de la pared del mismo [caso 1 (31)]. Plantea el diagnóstico diferencial con un quiste hidático (31).

En el estudio contrastado del colon, no se rellena el apéndice (caso 2). El borde interno del ciego y el ileon están comprimidos por un proceso extrínseco. La sombra es móvil con el ciego. La mucosografía cecal muestra la mucosa conservada y los pliegues dispuestos en remolino [Vorhaus-Jutras (1, 15, 16, 31)].

PATOLOGIA

El mucocele apendicular como hecho anatómico macroscópico, traduce dos procesos biológicamente distintos, aunque probablemente vinculados de algún modo en su patología (7).

A) En unos casos sería la expresión de una apendicitis crónica obstructiva, con retención de secreciones —*mucocele simple o benigno*—. Los tres casos presentados pertenecen a esta categoría.

B) Otros casos representarían la evolución quística de un adenocarcinoma papilar, mucosecretante, de bajo grado de malignidad (cisto-adenocarcinoma mucinoso) *mucocele maligno*. El mucocele sería desde su iniciación un blastoma epitelial, quistificándose secundariamente por retención del mucus segregado (7).

C) Otras veces la naturaleza adenocarcinomatosa sería adquirida en el curso de un mucocele simple. La quistificación sería el hecho primitivo y la transformación carcinomatosa sobrevendría en algún momento de su curso (7).

En los mucoceles simples la transformación mucosa compromete todas las capas del órgano (1, 4). Se trata de una mixomatosis de la pared apendicular (17), semejante a la observada en los tumores quísticos del ovario (28).

Existen casos de mucoceles incipientes, sólo reconocibles por el estudio histopatológico de la pieza de apendicectomía. Es evidente que

si todos los apéndices extirpados, llegaran al anatomopatólogo, la frecuencia de este proceso aumentaría.

Se ha observado el mucocele simple asociado a carcinomas del ciego (18) y del apéndice (17, 19). Se desconoce si existe alguna otra vinculación en esta asociación de procesos patológicos, aparte de la determinada por la obstrucción de la luz apendicular.

Muchas veces el mucocele simple se acompaña de divertículos apendiculares.

Consecuencias de la rotura del mucocele y del derrame peritónico de su contenido.

A) *Mucocele simple*: su contenido hidromucoso, produciría una peritonitis crónica, con progresiva organización, reabsorción y desaparición de esta sustancia inocua.

B) *Mucocele maligno*: su rotura puede determinar a veces una *seudomixomatosis peritoneal*, por siembra o injerto de células epiteliales mucosecretantes; siendo de carácter progresivo, recidivante y a veces infiltrante (13). Predomina en la pelvis, con adherencias entre vejiga, recto y útero, pudiendo infiltrar la pared vesical (13).

En general no presentan metástasis ganglionares y el epitelio implantado, permanece en la superficie serosa de las vísceras afectadas. Se describe un caso de implantación en la pleura a través de un defecto diafragmático (4).

La significación de estas células epiteliales mucosas es discutida: a) implantes o injerto; b) metástasis; c) metaplasia del peritoneo que reacciona a la mucina (Naeslund en 5).

En general el mucus que ocupa parte o toda la cavidad peritoneal, es muy abundante, mientras que las células epiteliales implantadas son escasas. Es poco probable que puedan sintetizar todo el mucus, el cual provendría del mucocele perforado. Ello estaría avalado por la desaparición de las lesiones peritoneales luego de extirpar la fuente productora de mucus por apendicectomía.

La perforación del mucocele con derrame de su contenido puede ocurrir en cualquier sector de su pared o a nivel de un divertículo. Se ha señalado la perforación a nivel del mesoapéndice (4), así como perforaciones iterativas a través de un divertículo (8). Si quedan divertículos apendiculares en el mesoapéndice pueden continuar el proceso de *seudomixomatosis peritoneal* (22).

El mucocele es estéril debido a que el mucus tiene propiedades bactericidas, su rotura no provoca peritonitis (27).

Un hecho mencionado reiteradamente es la asociación de tumores quísticos de ovario, benignos o malignos, con un mucocele apendicular. Su significación biológica es desconocida. En algunos casos las lesiones ováricas son secundarias a las apendiculares (5).

Debe tenerse presente esta asociación frente a una *seudomixomatosis peritoneal* en la mujer.

En esta situación, la *seudomixomatosis peritoneal* puede tener su origen tanto en el proceso ovárico, sea benigno o maligno, como en el mucocele; siendo muy difícil aclarar la etiopatogenia de un caso determinado (28).

El pronóstico de la *seudomixomatosis peritoneal* por mucocele perforado, es imprevisible. Hay que destacar que no depende del tipo histopatológico del mucocele (sea diferenciado o inmaduro), es decir que no hay paralelismo entre la morfología microscópica y la biología del proceso (7, 14, 4).

Algunos casos curan sólo con apendicectomía; otros con las medidas complementarias (mostazas nitrogenadas, radiaciones ionizantes). Otros casos siguen un curso progresivo, recidivante, hasta provocar la muerte del enfermo.

En la *seudomixomatosis peritoneal* son frecuentes las adherencias entre las vísceras abdominales afectadas, lo que determina oclusiones intestinales por bridas. Se han descrito casos de peritonitis por perforaciones intestinales a nivel de lesiones infiltrantes.

Existen casos de *seudomixomatosis peritonea* como consecuencia de la rotura de quistes onfalomesentéricos, de carcinomas vesiculares (4, 11) y del colédoco.

No está aclarada la relación entre *seudomixomatosis peritoneal* y adenocarcinomas digestivos mucosecretantes evolucionados.

TRATAMIENTO

A) *Mucocele simple* no perforado; es suficiente la apendicectomía. En ocasiones las adherencias muy firmes obligan a resecaer el ciego. Si está perforado, apendicectomía y extracción del mucus derramado en F.I.D.

B) *Mucocele maligno* no perforado; curan con apendicectomía, al igual que los carcinomas apendiculares no exteriorizados. Si está perforado y asociado con una *seudomixomatosis peritoneal*, exéresis del material mucoide lo más completa posible y omentectomía (5). En los casos recidivados se agregan a las medidas citadas, mostazas nitrogenadas diluidas intraperitoneales (5) o radiaciones ionizantes en el postoperatorio (19) u oro radioactivo (4). Si existe compromiso cecal debe practicarse hemicolectomía derecha (19).

C) *Mucocele apendicular asociado a tumor ovárico*; debe agregarse anexectomía bilateral.

RESUMEN

A propósito de tres observaciones los autores hacen consideraciones sobre la patología, clínica y el tratamiento de esta afección.

RESUME

Considérations sur la pathologie, la clinique et le traitement de cette affection à propos de trois observations.

SUMMARY

The authors present three cases of appendicular mucocele and consider its pathology, clinics and treatment.

BIBLIOGRAFIA

1. ADELMAN, B. P. and TEPLIK, J. G. Intussusception of appendiceal mucocoeles. *Am. J. Roentgenol.*, 73: 966, 1955.
2. ALBO, M. y DOMINGUEZ, C. M. Ectasias del apéndice cecal. *An. Fac. Med. Montevideo*, 15: 220, 1930.
3. BERGE, T. "Mucocoele appendicis" with pseudomyxoma peritonei and pulmonary metastasis. *Acta Path. et Microbiol. Scandinav.*, 60: 483, 1964.
4. BERNHARDT, H. and YOUNG, J. M. Mucocoele and pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. Clinicopathologic aspects. *Am. J. Surg.*, 109: 235, 1965.
5. BYRON, R. L., YONEMOTO, R. H., KING, R. M. et col. Management of pseudomyxoma peritonei secondary to ruptured mucocoele of the appendix. *Surg. Gynec. Obst.*, 122: 509, 1966.
6. CAEIRO, J. A. y CAEIRO, A. Mucocoele gigante apendicular. *Bol. Soc. Cir. Buenos Aires*, 39: 238, 1955.
7. CASSINELLI, J. F. Mucocoele apendicular gigante. *Soc. Anat. Patol. Montevideo*. Reunión del 19 nov., 1958.
8. CHAFFEE, J. S. Le grand R.H. pseudomyxoma peritonei in a man. *Arch. Surg.*, 45: 55, 1952.
9. CHAN KING-PAN. Volvulus complicating mucocoele of the appendix. *Brit. J. Surg.*, 52: 713, 1965.
10. CHIFFOLET, A. y SCANDROGLIO, J. J. Un caso de mucocoele apendicular. *An. Fac. Med. Montevideo*, 23: 669, 1938.
11. D'AUNOY, R. and FINE, A. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. *Am. J. Cancer*, 22: 59, 1934.
12. DODGE, G. E. Cystic dilatation of the vermiform appendix. *An. Surg.*, 63: 334, 1916.
13. EDLUN, Y. Mucocoele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *Acta Chir. Scandinav.*, 100: 626, 1950.
14. ETCHEGORRY, F. Mucocoele apendicular benigno. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 9: 100, 1938.
15. EUPHRAT, E. J. Roentgen features of mucocoele of the appendix. *Radiology*, 48: 113, 1947.
16. GELFOR, G. J., ROBB, P. L. and THEROS, E. G. An exercise in radiologic pathologic correlation. *Radiology*, 89: 1107, 1967.
17. HELLSTEN, S., GJÖRES, J. E. Mucocoele of the appendix. *Acta Chir. Scand.*, 113: 491, 1967.
18. HELLSTEN, S. Mucocoele and carcinoma of the appendix. *Acta Path. et Microbiol. Scandinav.*, 60: 473, 1964.
19. HILSABECK, J. R., JUDD, E. S. and WOOLNER, L. B. Carcinoma of the vermiform appendix. *Surg. Clin. North America*, 31: 995, 1951.
20. HOLLSTÖM, E. Myxoglobulosis appendicis. *Acta Chir. Scand.*, 85: 347, 1941.
21. KARAKUC, R. J. Unusual roentgenographic manifestations of the mucocoele of the appendix. *Radiology*, 98: 886, 1967.
22. LOPEZ FIGUEROA, R. A. y MARINO, E. Mucocoele apendicular. *Prensa Méd. Argentina*, 44: 249, 1957.
23. MAYO, C. and FAUSTER, J. U. Mucocoele of the appendix with report of a case. *Minnesota Med.*, 15: 254, 1932.
24. NORBERG, P. B. and SAMENIUS, B. Mucocoele of the appendix, with special reference to diagnosis with double contrast method. *Acta Chir. Scand.*, 115: 306, 1958.
25. OTERO, J. P. Mucocoele apendicular. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 33: 195, 1962.
26. PIQUINELA, J. A. El mucocoele apendicular (Estudio de conjunto. Su reproducción experimental). *An. Fac. Med. Montevideo*, 38: 270, 1953.
26. a) PIQUINELA, J. A. Mucocoele apendicular. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 23: 424, 1952.
26. b) PIQUINELA, J. A. El mucocoele apendicular: su reproducción experimental. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 24: 285, 1953.
27. RYAN, R. F., BEAHR, O. H., WOOLNER, L. V. and BARTHOLOMEV, L. G. Malignant mucocoele of the appendix. Report of three cases. *Surg. Clin. North America*, 37: 1029, 1957.
28. SHNAKS, H. G. I. Pseudomyxoma peritonei. *J. Obst. Gynaec. (brit.)*, 68: 212, 1961.
29. SACHS, L. and HOFFMAN, E. Autoamputation in mucocoele of the appendix. *Arch. Surg.*, 63: 712, 1951.
30. UIHLEIN, A. and Mc DONALD, J. R. Primary carcinoma of the appendix resembling carcinoma of the colon. *Surg. Gynec. Obst.*, 76: 711, 1943.
31. VARELA, B., VIANA, C., ROLDAN, A. y BUÑO, W. El diagnóstico clinicorradiológico del mucocoele apendicular. *Bol. Soc. Cir. Uruguay*, 10: 245, 1939.
32. WAUGH, T. R. and FINDLEY, D. Mucocoele with peritoneal transplantation in adenocarcinoma of the appendix. *Am. J. Surg.*, 37: 518, 1937.
33. WESSER, D. R. and EDELMAN, S. Experiences with mucocoeles of the appendix. *Ann. Surg.*, 153: 272, 1961.
34. WOODRUFF, R. and Mc DONALD, J. R. Benign and malignant cystic tumors of the appendix. *Surg. Gynec. Obst.*, 71: 750, 1940.