

# **Pseudomyxoma peritonei de origem appendicular \***

pelos

Drs. A. Penna de Azevedo e S. Coutinho da Silveira

(Com 5 estampas)

A presença de substancia gelatinosa na cavidade do peritoneo, constitue o *Pseudomyxoma peritonei*, termo creado por Werth em 1884. Péan, para traduzir o mesmo processo morbido, creou o nome de doença gelatinosa do peritoneo, em 1871, motivo pelo qual procuram os autores francezes reivindicar para Péan, a prioridade sobre o conhecimento da doença.

Segundo o conceito emittido por Werth, o *Pseudomyxoma peritonei* era apenas a consequencia da localização no peritoneo, do conteúdo de cystos pseudomucinosos do ovario, rompidos na cavidade peritoneal.

Sómente em 1901, é que foi reconhecida por Fraenkel, a incidencia da affecção em individuos do sexo masculino. Aquelle autor observou a existencia do pseudomyxoma do peritoneo originario de um cysto pseudomucinoso do appendice ileo-cecal. De tal maneira, foi estabelecida a natureza inflammatoria excretora da doença, de conformidade com o pensamento do referido autor.

Os casos de pseudomyxoma do peritoneo, de origem appendicular constituem uma condição morbida rara, podendo-se encontrar unicamente na litteratura, cerca de oitenta casos, segundo a opinião de Kemkes, emittida em 1932.

Na litteratura nacional, não temos conhecimento da existencia de nenhum caso publicado, sendo o que ora descrevemos, o primeiro. Foi elle observado no Serviço de Autopsias do Instituto Oswaldo Cruz e assim, póde ser resumido:

B. S. A., 58 annos, sexo masculino, brasileiro, branco, internado na Enfermaria do Professor Agenor Porto, do Hospital São Francisco de Assis, permanecendo naquelle serviço, sob os cuidados do Dr. L. Stockler, distincto Assistente do serviço, a quem muito agradecemos as informações clinicas referentes ao caso.

---

\* Recebido para publicação a 30 de Novembro de 1936 e dado a publicidade em Março de 1937.

Durante a sua permanencia no Hospital, o doente referiu que a sua molestia tivera inicio com perturbações gastricas, seguidas de vomitos e dôres no estomago, cerca de um anno antes de se internar na Enfermaria. Algum tempo depois do inicio da molestia (cerca de 4 mezes antes de internar-se), notou que o ventre augmentava de volume. Em seguida observou que as pernas se edemaciavam, bem como apresentavam ulcerações.

Pelo exame clinico, verifica-se que o abdomen é grandemente augmentado, tendo fórma ovoide achatando-se nos flancos, não apresentando sonoridade pela percussão e mostrando circulação venosa collateral do typo porta.

O doente foi punccionado em 31-3-1935, retirando-se da cavidade do peritoneo 2200 cc. de liquido amarello, gelatinoso, que sahia intermitentemente. Depois da retirada do liquido, foi possivel apalpar-se o figado que se mostrou augmentado e lobulado, principalmente o lóbo esquerdo. O baço tambem se mostrou augmentado de tamanho.

O doente falleceu ás 24 horas de 14-12-1935, tendo sido autopsiado 9 horas após.

O protocollo da autopsia refere:

A. 6925. — O cadaver é o de um homem velho, de côr branca, em pessimo estado de nutrição, não apresentando edemas. Ganglios lymphaticos inguino-cruraes palpaveis. Cabellos lisos, grisalhos, completamente ausentes na região fronto-parietal. Pupillas redondas, igualmente dilatadas. Dentes em regular estado de conservação. Abdomen achatado, com aspecto de abdomen de batrachio.

Ao córte, a camada gordurosa é reduzida de espessura na parede abdominal anterior e apresenta côr amarella-alaranjada. Camada muscular igualmente reduzida, os musculos tendo coloração rosea. Na cavidade do peritoneo existem 2 litros de liquido gelatinoso limpido, com aspecto de clara de ovo, o qual se encontra em maior quantidade na pequena bacia. O peritoneo parietal é espessado e adherente a uma formação constituida por vesiculas de tamanho variavel, em geral pequenas, separadas entre si por tecido branco-amarellado de aspecto fibroso, bastante desenvolvido em certas porções do tumor. A massa tumoral occupa todo o peritoneo, adherindo, tambem, ao peritoneo visceral das alças intestinaes e dos órgãos abdominaes.

Sobre o figado, observa-se crescimento do tumor, o qual fórma sobre a face antero-superior, massas grosseiramente lobuladas, existentes exactamente, em maior extensão, nas porções deprimidas da superficie.

A massa tumoral adquire maior volume ao nível do epigastro, deslocando-se para a esquerda, parecendo ser constituída em grande parte, pelo grande epiploon o qual não é reconhecido de modo nitido.

O figado, separado do tumor, é envolvido por tecido de aspecto fibroso, apresentando vesículas na sua espessura, as quaes contêm substancia gelatinosa, semelhante á encontrada na cavidade peritoneal. A capsula do órgão confunde-se com esse tecido.

O epiploon e os intestinos, (cecum e colon, principalmente o colon transverso), são envolvidos pela massa acima descripta.

A formação tumoral, quando separada do figado, tem a conformação lobulada e tamanho da cabeça de adulto, achatada na parte posterior e arredondada na anterior. Ao córte longitudinal, verifica-se que o baço assim como o estomago e o pancreas estão incluídos nesta massa, sendo que o estomago, ao nível da grande curvatura, chega a confundir-se com o tecido neo-formado, não havendo comtudo, continuidade de tecidos, mas sómente adherencias. O tumor é constituído pela reunião de formações em tudo identicas ás encontradas na superficie peritoneal, podendo-se comparar o aspecto encontrado com o da superficie do córte de um bocio colloide.

O estomago, ao ser aberto, apresenta o cardia e o pyloro sem alterações do normal.

Baço tem volume diminuído e, ao córte, é de côr avermelhada, sendo que os folliculos lymphoides não são reconheciveis, o tecido conjunctivo sendo augmentado.

Figado tem volume diminuído, apresentando, ao córte, aspecto esboçado de figado cardiaco. Vesicula biliar sem alterações.

Rins tem volume normal, a capsula fibrosa sendo espessada e difficil de ser destacada. Depois de retirada, deixa descoberta uma superficie rugosa e granulosa. Ao córte, o parenchyma é de côr amarella-rosea, as camadas cortical e medullar apresentando limites nitidos. A cortical é adelgada. Pyramides de Malpighi tem coloração rosea. Mucosa dos calices, bacinetes e ureteres, lisa, brilhante e pallida.

Intestinos mostram mucosa de aspecto normal, não sendo encontradas lesões ulcerativas, nem helminthos parasitos. A massa tumoral desenvolvida no peritoneo não compromette, em nenhuma parte, a mucosa intestinal.

Prostata diminuída de volume e de aspecto fibroso.

Bexiga é contrahida e mostra, na sua face posterior, a mucosa de côr avermelhada e de fórma trabeculada.

Pulmões apresentam adherencias fibrosas. As cavidades pleuraes não contêm liquido. Espaço precordial é pouco augmentado de área. Sacco

fibroso do pericardio contêm cerca de 20 cc. de liquido amarello-claro, limpido. O pericardio é liso e brilhante. Coração é perfeitamente movel dentro do sacco fibroso do pericardio.

Coração menor que o punho do cadaver, tem a ponta formada por ambos os ventriculos. Os vasos apresentam-se ligeiramente sinuosos. Gordura epicardial quasi desapparecida. Auricula direita é ligeiramente augmentada de volume e não contêm coagulos. Orificio da triscuspide dá passagem á ponta de 3 dedos. As valvas da tricuspide apresentam cordalha tendinosa ligeiramente espessada. Cavidade do ventriculo direito augmentada de capacidade, contendo coagulos fibrinosos. Endocardio é liso e brilhante, de côr castanha. As valvas sigmoides da pulmonar são livres e flexiveis. Auricula esquerda é de capacidade mais ou menos normal, não contendo coagulos. Orificio da mitral dá passagem á ponta de 2 dedos. As valvas da mitral mostram a cordalha ligeiramente espessada. Cavidade do ventriculo esquerdo tem volume normal. Sigmoides aorticas são ligeiramente espessadas nos bordos de inserção. A intima da aorta é de côr amarellada, notando-se placas de côr amarella mais clara, salientes. Myocardio é de côr pardacenta, não apresentando, na espessura, augmento apparente do tecido fibroso.

Pulmão direito tem a pleura recoberta por membranas fibrosas. Pela palpação, a crepitação é diminuida. A crepitação é abolida no lóbo inferior. Ao córte, este lóbo é de côr avermelhada e, pela compressão não dá sahida a liquido espumoso. O lóbo superior é de côr rosea-avermelhada. Pela compressão, deixa sahir liquido espumoso, esbranquiçado, misturado a sangue.

Pulmão esquerdo apresenta as mesmas alterações descriptas para o pulmão direito.

Em todos os órgãos examinados, não forem encontradas metastases do tumor.

*Exame microscopico:* — O tumor é constituido por grande numero de formações arredondadas, de tamanho variavel, e com aspecto de vesiculas, medindo as maiores, 1 cm. de diametro. Ellas invadem o peritoneo, o epiploon, o figado e a capsula do baço e do pancreas. São nitidamente individualizadas por septos de tecido conjunctivo fibroso, os quaes assumem espessura variavel.

As formações vesiculosas se unem reciprocamente, de modo que o mesmo septo conjunctivo serve ao mesmo tempo, de parede ou de limite para varias de taes formações. Sobre a face interna da perede conjunctiva, existe revestimento cellular, a custa de cellulas do typo epithelial, formando epithelio cylindrico ou cubico, dispostas em uma só camada e

possuindo cytoplasma claro e nucleo pequeno, situado quasi junto á base da cellula.

Em certas porções, as cellulas de revestimento soffrem forte compressão, apresentando-se achatadas. Assim é possível verificar, em determinadas regiões, existencia de epithelio cylindrico ou cubico e epithelio fortemente achatado. Na grande maioria das vesiculas, comtudo, não se observa revestimento epithelial. As cellulas de revestimento possuem estrutura typica e não mostram figuras de caryocinese, nem formação de cilios. Em certas porções, observam-se cellulas volumosas, contendo varios nucleos, com aspecto de cellulas gigantes de cõrpo estranho.

O estroma conjunctivo é regularmente desenvolvido, apresentando vasos sanguineos e infiltração inflammatoria constituida por elementos mononucleados (lymphocytos, monocytos e cellulas plasmaticas).

O conteúdo das formações cysticas, nos córtes corados pela hematoxilina-eosina, apresenta-se corado em azul pallido, mostrando aspecto ora homogeneo, ora levemente filamentoso.

Excepcionalmente, observam-se, em algumas vasiculas, raras cellulas de typo epithelial, isoladas ou dispostas em columnas, misturadas ao conteúdo mucoso.

Nos córtes corados pelo mucicarmín, a substancia que enche as formações se apresenta corada intensamente em vermelho, demonstrando a sua riqueza em mucina.

Entre a extremidade livre da cellula de revestimento e a substancia mucinosa, existe uma linha de cõr vermelha mais intensa. Em algumas raras cellulas, observam-se gotticulas no cytoplasma, coradas em vermelho pelo mucicarmín. Não se observam crystaes de cholesterina.

Nos córtes de figado, verifica-se que o tumor invade grande parte da sua superficie e penetra o parenchyma em certas porções subcapsulares, apresentando, comtudo, o mesmo aspecto já descripto. No estroma observa-se infiltração inflammatoria mais pronunciada.

No baço, o tumor invade a capsula, respeitando a integridade do parenchyma. O mesmo facto é observado no pancreas.

No estomago e nos intestinos não se observam alterações, a mucosa sendo integra. No rim existe processo de nephrocirrhose arteriosclerotica.

Diagnostico anatomo-pathologico:

*Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiformi.*

## DISCUSSÃO

O pseudomyxoma do peritoneo pode ser resultante da complicação de varios processos morbidos. Assim, já teem sido descriptos casos originarios de cystos omphalomesentericos (caso de Schildhaus originario do *Ductus omphalomesentericus*) e de cysto-adenomas retroperitoneaes. Mas, sem duvida, constituem maior interesse pela sua importancia e frequencia, os casos que reconhecem sua origem nos cystos pseudomucinosos do ovario e nas mucocèles do appendice cecal.

As massas gelatinosas podem se apresentar na cavidade do peritoneo ou de modo livre, entre as alças intestinaes, ou então fixadas no peritoneo a custa de proliferação e infiltração de tecido conjunctivo, formando septos ou mesmo sob a fórmula de cavidades cysticas encapsuladas por tecido conjunctivo. Algumas vezes, o material gelatinoso é absorvido no peritoneo, principalmente por meio dos vasos lymphaticos. Mas outras vezes, o material não é absorvido, dando origem á formação de uma peritonite do typo das de cõrpo estranho, adquirindo um aspecto todo particular.

Assim é que o tecido conjunctivo proliferando septa e envolve a substancia mucinosa, d'ahi resultando a producção de formações muito semelhantes a vesiculas, cheias de substancia gelatinosa. Por tal motivo é que Firket chegou a dizer que se estabelecia uma verdadeira doença cystica do peritoneo.

Segundo Monot e Vuillième, as massas gelatinosas encontradas na cavidade peritoneal podem se originar de dois modos diversos:

- 1 — pela fissuração ou ruptura de tumores cysticos do ovario, de typo mucinoso ou
- 2 — pela ruptura intra-peritoneal de cystos que se formam a custa do appendice ileo-cecal, constituindo as mucocèles do appendice.

Segundo Trotter, o material gelatinoso pode distribuir-se no peritoneo, da seguinte maneira:

- 1 — disseminação universal sobre o peritoneo (casos de McConnel, Mayer);
- 2 — localização na região ileo-cecal e pelviana, envolvendo, geralmente, a parte peripherica de epiploon (casos de Fraenkel, Hueter);
- 3 — localização na visinhança immediata do appendice ileo-cecal (caso de Oberndorfer).

O caso descripto e bem illustrado, recentemente publicado por D'Aunoy e Fine corresponde tambem, ao primeiro grupo da systematização de Trotter, onde se encontram os casos de comprometimento universal do peritoneo.

O pseudomyxoma do peritoneo era considerado como affecção propria do sexo feminino e era attribuido á ruptura de cystos ovarianos multiloculares.

Os casos encontrados em individuos do sexo masculino, sómente mais tarde é que foram conhecidos, depois do trabalho de Fraenkel.

Admitte Lújars, que o *Pseudomyxoma peritonei*, é um verdadeiro adenosystema, originando-se da implantação, no peritoneo, de cellulas mucosas, as quaes entram, a seguir, em multiplicação e formação de muco.

Comtudo, tendem os pesquisadores em geral, em considerar a affecção, pelo menos em muitos casos, como um processo inflammatorio proliferativo e infiltrativo, produzido pela presença no peritoneo, de material estranho, tal a substancia gelatinosa, oriunda da ruptura dos cystos pseudomucinosos do ovario ou das mucocèles do appendice.

As cellulas que formam o revestimento interno das cavidades podem ser cubicas ou columnares e podem derivar do revestimento epithelial do appendice, das cellulas endotheliaes do peritoneo e dos phagocytos que envolvem e englobam o material estranho (Trotter).

Michaelson considera o epithelio appendicular capaz de se enxertar no peritoneo e ahi se multiplicar distante de sua origem.

A substancia gelatinosa que enche as formações cysticas tem as as characteristics da mucina, fornecendo as reacções positivas com a thionina e o mucicarmin.

Em contacto com o peritoneo, essas massas gelatinosas, desde que sejam libertadas dos cystos mucinosos do ovario ou das cystocèles do appendice, teem a propriedade de estimular a proliferação dos elementos do revestimento peritoneal. Assim é possivel que a substancia gelatinosa seja envolvida por taes cellulas de revestimento, que as isolam como substancia estranha. O endothelio pode persistir, as cellulas apresentando-se cubicas ou columnares. As vezes podem mesmo formar cadeias de cellulas cubicas, como no caso citado por Trotter. Embora alguns observadores admittam que essas cellulas sejam originarias do epithelio de revestimento do appendice, é mais provavel que o sejam de facto, derivadas de uma transformação das cellulas endotheliaes do peritoneo, em virtude de possuirem estas, capacidade para adquirirem fórmulas cubicas ou columnares, em condições anormaes.

Zachayenskaja, estudando o epithelio dissociado na mucocele do appendice e no pseudomyxoma, verificou que em presença de material não organizado (muco, fibrina), não havia praticamente differenciação, o que era observado em alto grau, no epithelio que crescia sobre o tecido conjunctivo.

É possível que, em alguns casos, o epithelio de revestimento assumia caracter de malignidade conforme accentua Lėjars em um caso.

### CONCLUSÕES

No caso que descrevemos de pseudomyxoma do peritoneo, a vista das alterações encontradas, somos levados a admittir a origem appendicular do processo.

Assim, a presença de massa myxomatosa existente no peritoneo, em parte livremente, em parte constituindo massa definitiva ou tumor myxomatoso, envolvendo o intestino e em relação com o appendice ileo-cecal, nos autoriza a firmar tal hypothese. Podemos de tal maneira, comprehender a formação e a evolução do processo. No inicio, seguindo-se á localização no appendice ileo-cecal de uma mucocele, a massa myxomatosa recolhida na cavidade peritoneal, acarretou irritação do revestimento cellular da serosa, envolvendo as suas cellulas as massas gelatinosas. A irritação prolongada foi seguida de proliferação de tecido conjunctivo fibroso, formando-se septos fibrosos bastante desenvolvidos, os quaes individualizam as formações de aspecto cystico e characteristics do tumor. Ao lado de tal processo proliferativo, observa-se ainda, producção de cellulas gigantes do typo de cōrpo estranho e infiltração inflammatoria (lymphocytos, cellulas plasmaticas e leucocytos endotheliaes) completando-se de tal modo, o quadro da peritonite chronica por cōrpo estranho.

Comtudo, não se pode, de modo absoluto, afastar a hypothese de se tratar de um adeno-cystoma, a vista de certos aspectos, tal a formação de vesiculas conservando epithelio cylindrico em uma só camada, suggerindo o quadro do adeno-cystoma, com frequencia, observado no ovario. Além disso, a pesquisa da mucina pelo mucicarmin evidencia, embora de modo muito raro, a presença de gotticulas mucicarminophilas no cytoplasma de algumas cellulas.

### SUMMARIO

Os autores descrevem um caso de pseudomyxoma do peritoneo, originario do appendice ileo-cecal, em individuo do sexo masculino, de 58 annos de idade. O processo teve evolução lenta, caracterizando-se



cl clinicamente, por symptomas peritoneas (ventre augmentado, encerrando conteúdo gelatinoso e presença de um tumor palpavel ao nivel da região hepatica). O aspecto histologico do tumor corresponde ao do *Pseudomyxoma peritonei*.

Levando em conta a systematização dos casos de pseudomyxoma do peritoneo, proposta por Trotter, o caso presente deve ser enquadrado entre aquelles que constituem o primeiro grupo (distribuição universal do tumor sobre o peritoneo).

#### SUMMARY

##### *Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiformi.*

The present paper deals with a case of *Pseudomyxoma peritonei* arising from the appendix in a Brazilian, white, 58 years old, male.

The growth amply spreads over the peritoneum, giving rise to strong adhesions amongst the peritoneal viscera, particularly on the part of the liver, spleen and pancreas (Ills. 4, 5 and 6).

In certain spots, the growth even forms a mass the size of a foetus head, made up of a great number of blisterlike formations, well delimited by septa of connective tissue and full of a substance the appearance and consistency of the white of egg (Ill. 1). On microscopical examination, the majority of the formations present smooth walls; in some of them an epithelial covering is met with, the cells of which are cylindrical and ranged along a single layer (Ills. 2 and 3).

The contents of the formations give the positive reactions of mucicarmine. The tumour stroma is infiltrated by mononuclear cellular elements, particularly by lymphocytes (Ill. 7); there are also found giant cells the type of those of foreign body (Ills. 8 and 9).

In accordance with the anatomicopathological aspects met with, we consider the case as *Pseudomyxoma peritonei ex processu vermiformi*, the same having to be classified in Group I of Trotter's systematization (dissemination of the tumour all over the peritoneum).

#### LITTERATURA

##### D'AUNOY & FINE

1934. The Am. Journ. Cancer, **22** : 59.

##### DIEKER

1931. Virch. Arch., **282** : 761.

## FIRKET

1912. Arch. Med. exp. et d'Anat. pathol., **24** : 697.

## FRAENKEL

1901. Münch. med. Wochenschr. : 965.

## GIERKE

1930. Hand. d. spez. pathol. Anat. u. Hist. **4** (1) : 1070.

## HAMMESFAHR

1913. Dtsch. med. Wochenschr., **39** : 1501.

## HAUSMANN &amp; BUDD

1932. Jour. Amer. Med. Ass., **98** : 6.

## HUETER

1907. Ziegler's Beitr., **41** : 517.

## KARAS

1907. Virch. Arch., **188** : 138.

## LEJARS

1912. Sem. Med., **32** : 589.

## LIEBLEIN

1929. Bruns Beitr. z. klin. Chir., **147** : 179.

## MC CONNELL

1907. Internat. Clin., **4** (17).

## MONOT &amp; VUILLEME

1931. Jour. de Chir., **38** : 38.

## NAGER

1904. Ziegler's Beitr., **36** : 88.

## OBERNDORFER

1906. Verh. dtsh. pathol. Gesell., : 235.

## TROTTER

1910. Brit. med. Jour. : 687.

## ZACHAYENSKAJA

1935. Ztschr. f. Krebsforsch., **42** : 9.

---

**Estampa 1**

Fig. 1 — Aspecto macroscopico do tumor: Vê-se á esquerda o tumor sobre a capsula do baço e á direita, fragmento do tumor no epiploon.

Fig. 2 — Córte do tumor observando-se as formações cheias de substancia mucosa e o stroma conjunctivo.

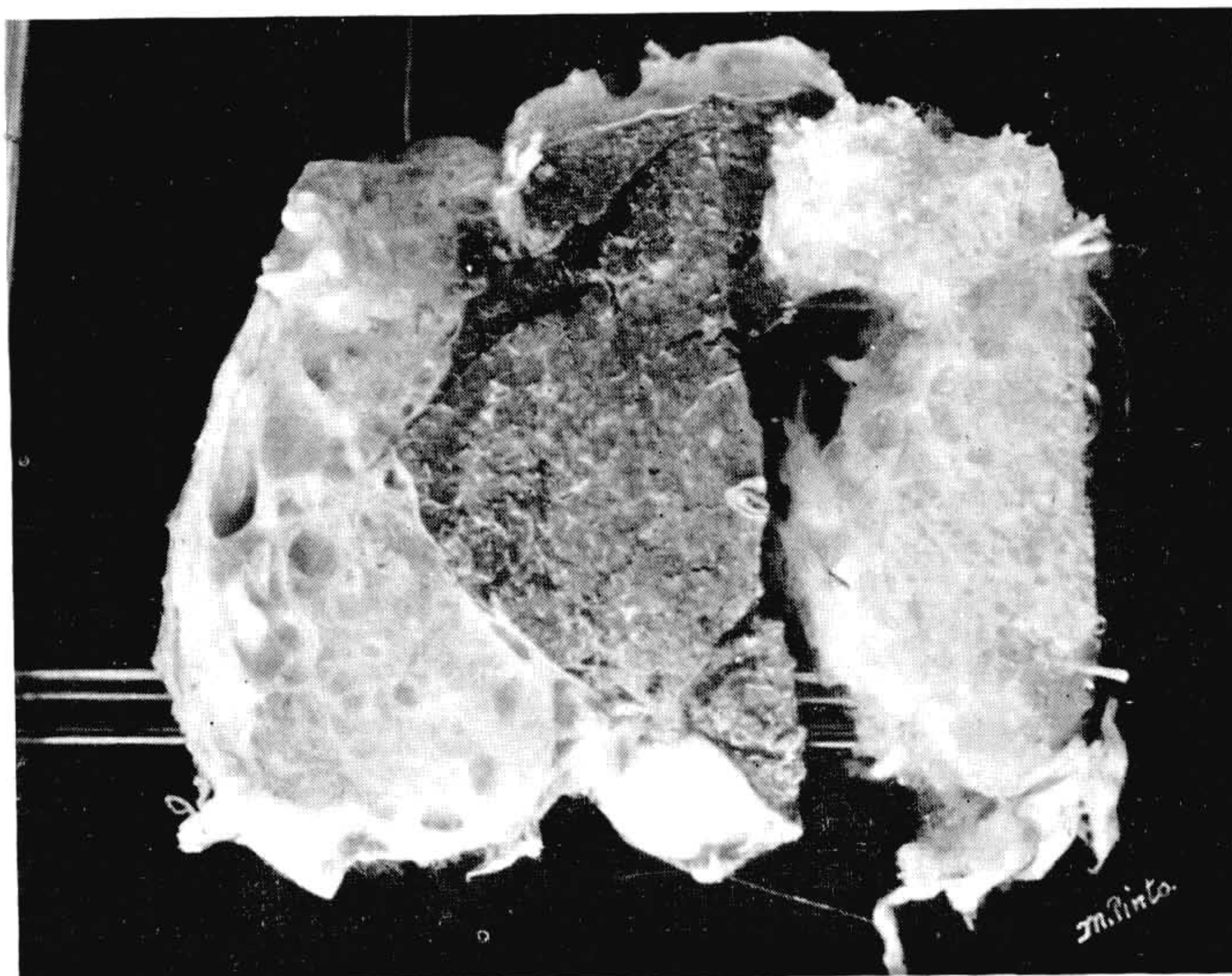


Fig. 1

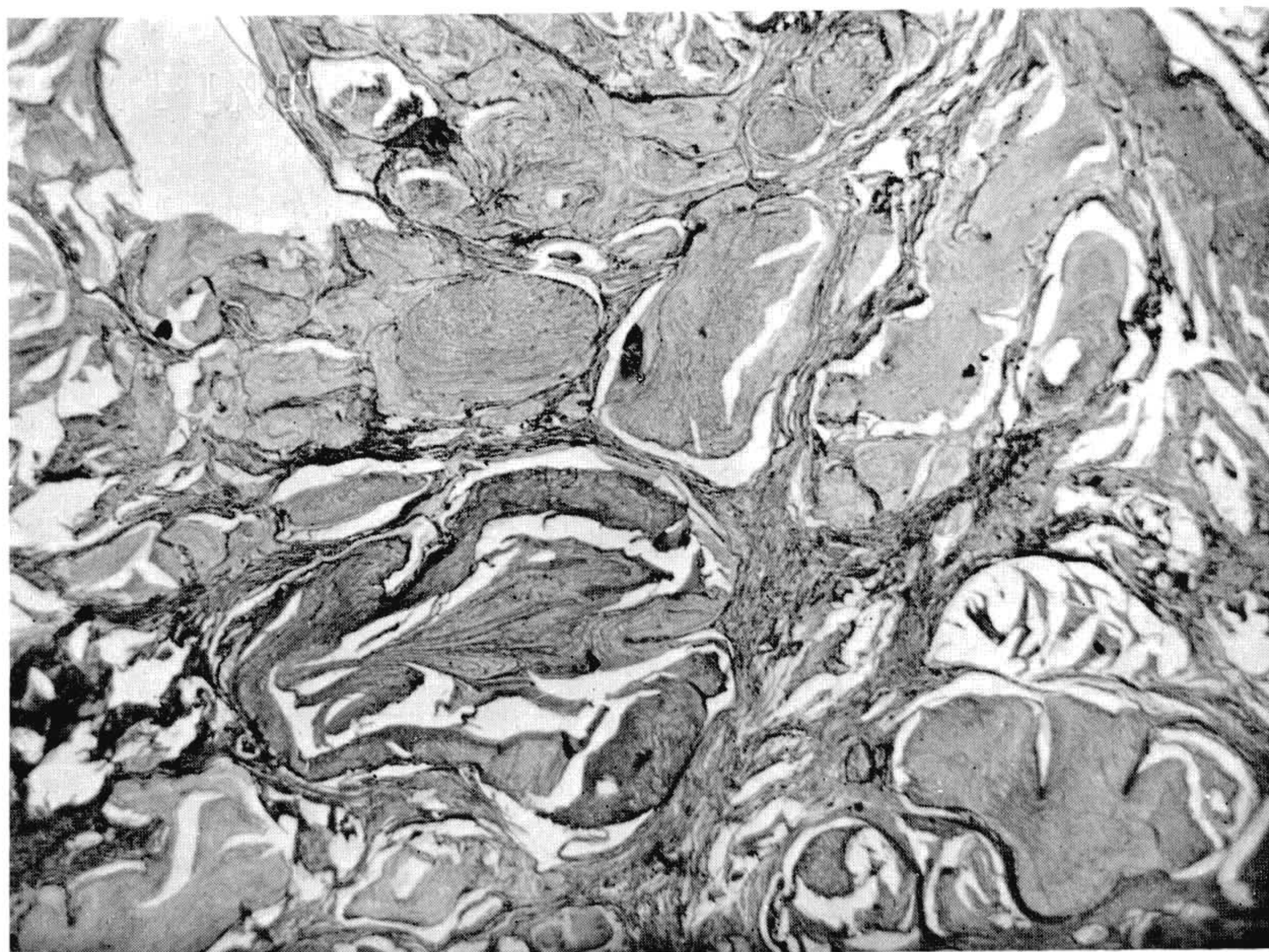


Fig. 2

J. Pinto, photomicro.

Azevedo & Silveira: *Pseudomyxoma peritonei*.

## Estampa 2

- Fig. 3 — Córte do tumor. Algumas formações mostram-se revestidas por células epitheliaes, constituindo epithelio cylindrico em uma só camada.
- Fig. 4 — Córte de figado invadido pelo tumor ao nivel da capsula de Glisson.

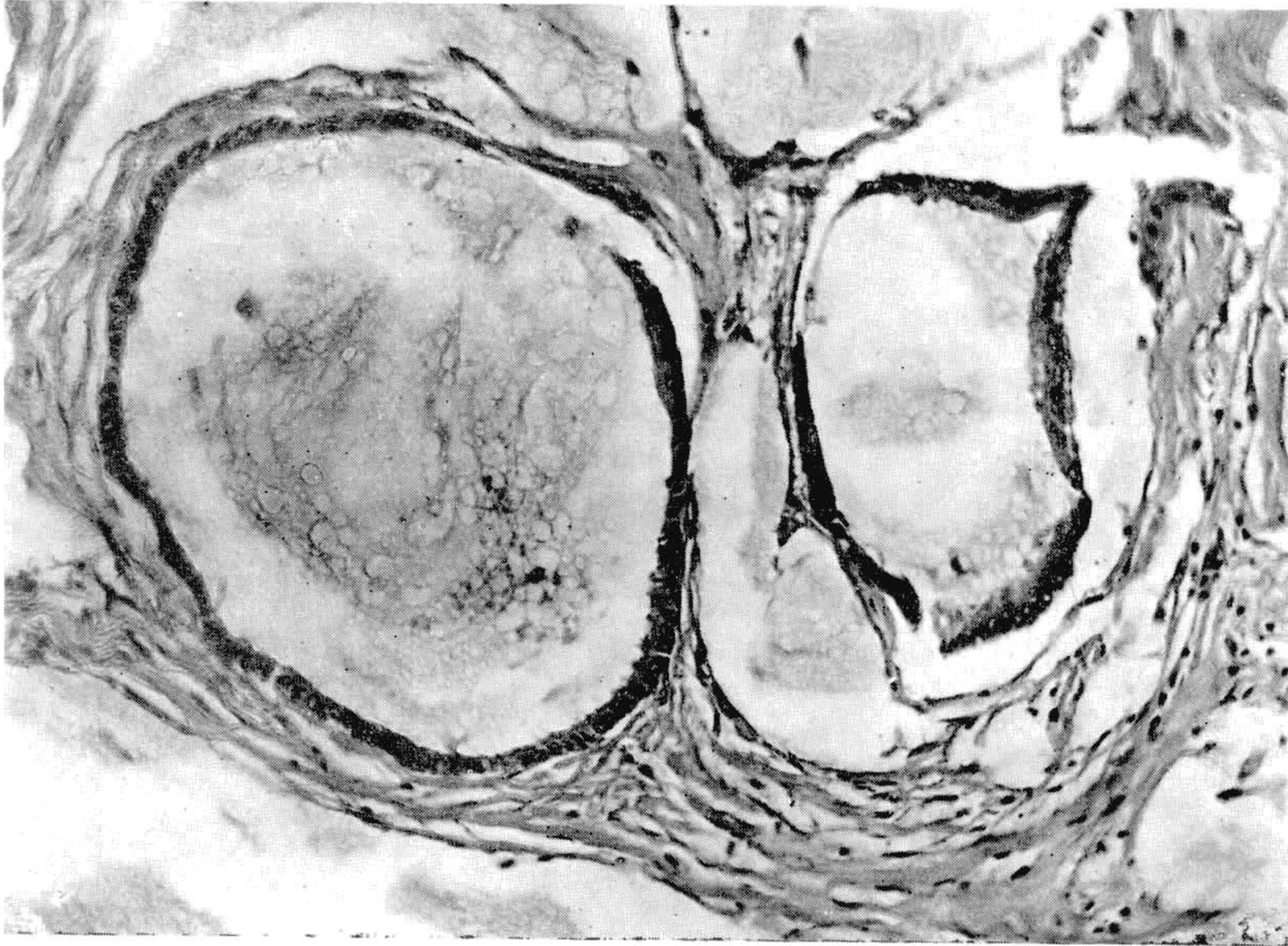


Fig. 3

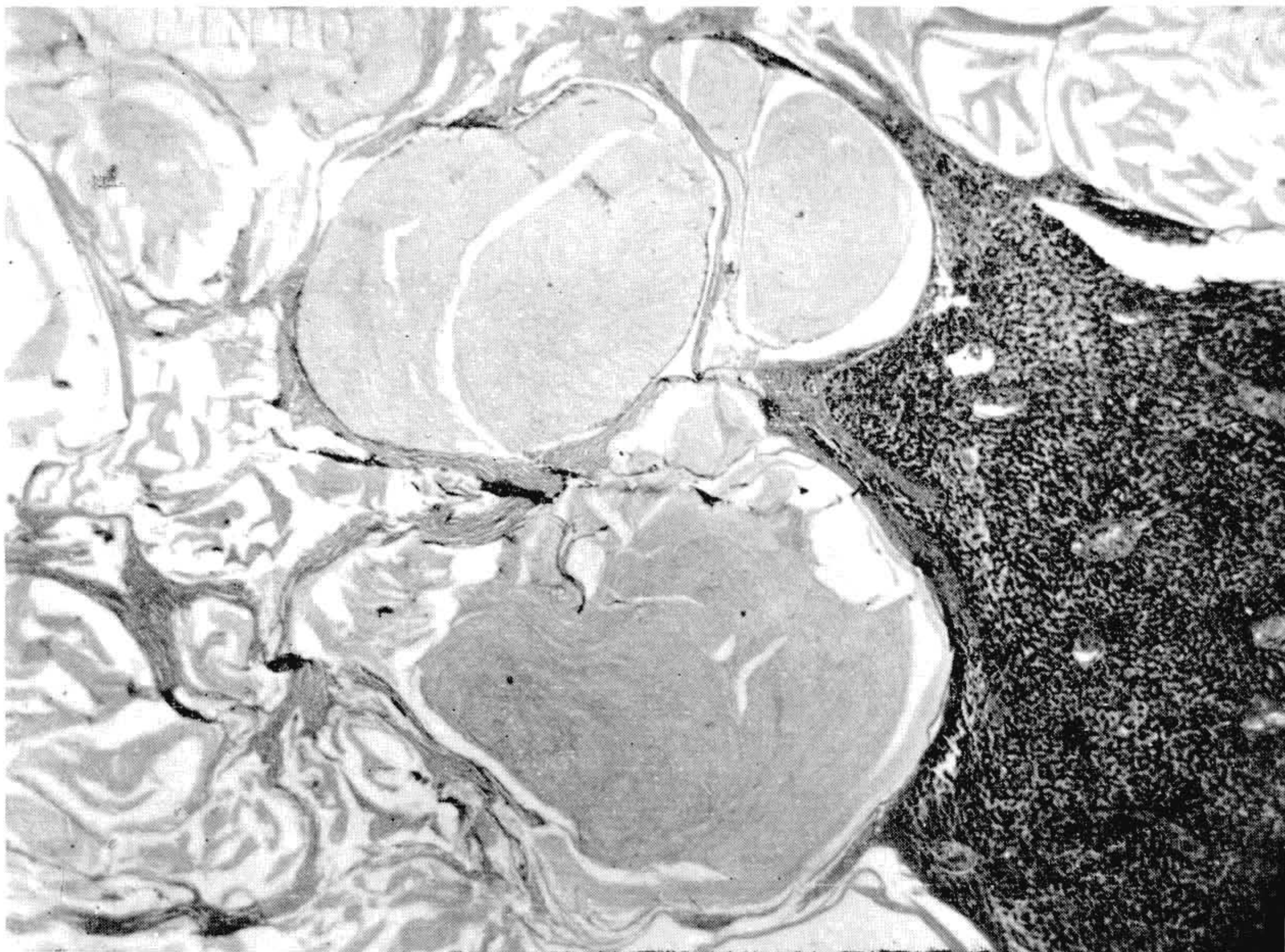


Fig. 4

J. Pinto, photomicro.

Azevedo & Silveira : *Pseudomyxoma peritonei*.

### Estampa 3

- Fig. 5 — Córte de baço, vendo-se o tumor proliferado na capsula esplenica.  
Fig. 6 — Córte de pancreas. O tumor invade a superficie do órgão.

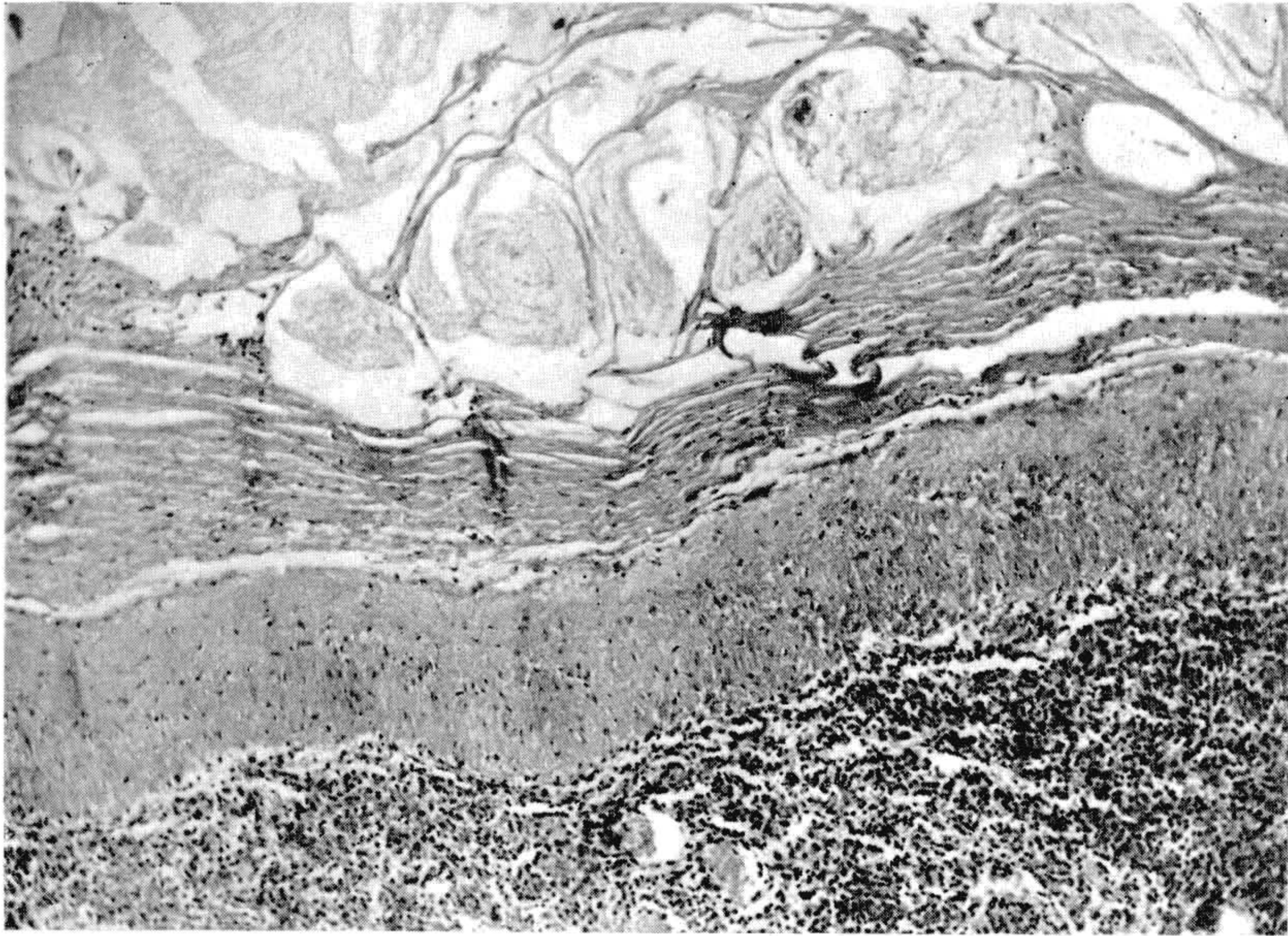


Fig. 5

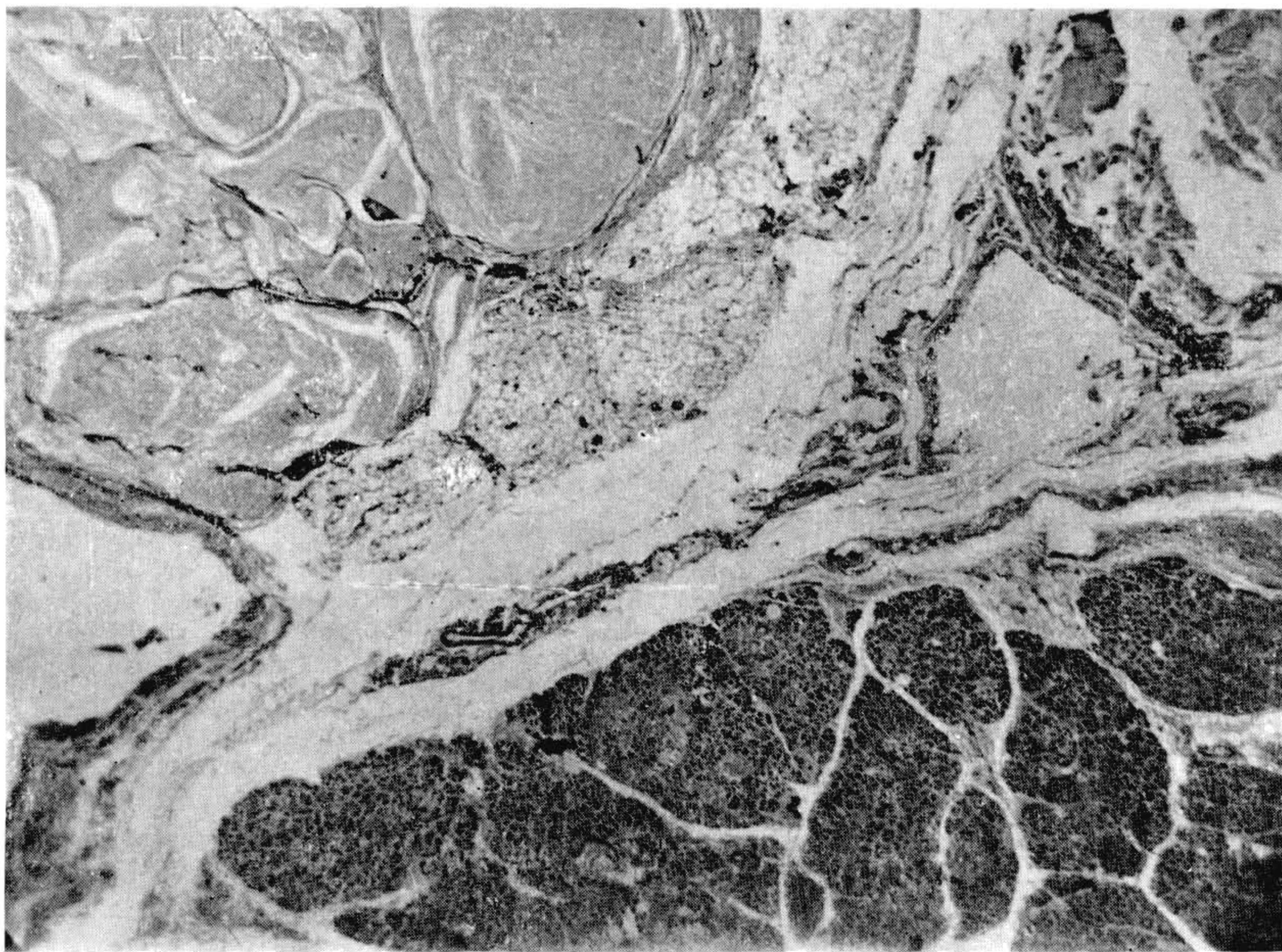


Fig. 6

J. Pinto, photomicrogr.

Azevedo & Silveira: *Pseudomyxoma peritonei*.

#### Estampa 4

- Fig. 7 — Córte do tumor em região que invade o figado. O estroma apresenta infiltração inflammatoria.
- Fig. 8 — Córte do tumor, observando-se o seu conteúdo mucinoso e presença de cellula gigante do typo de cõrpo estranho.



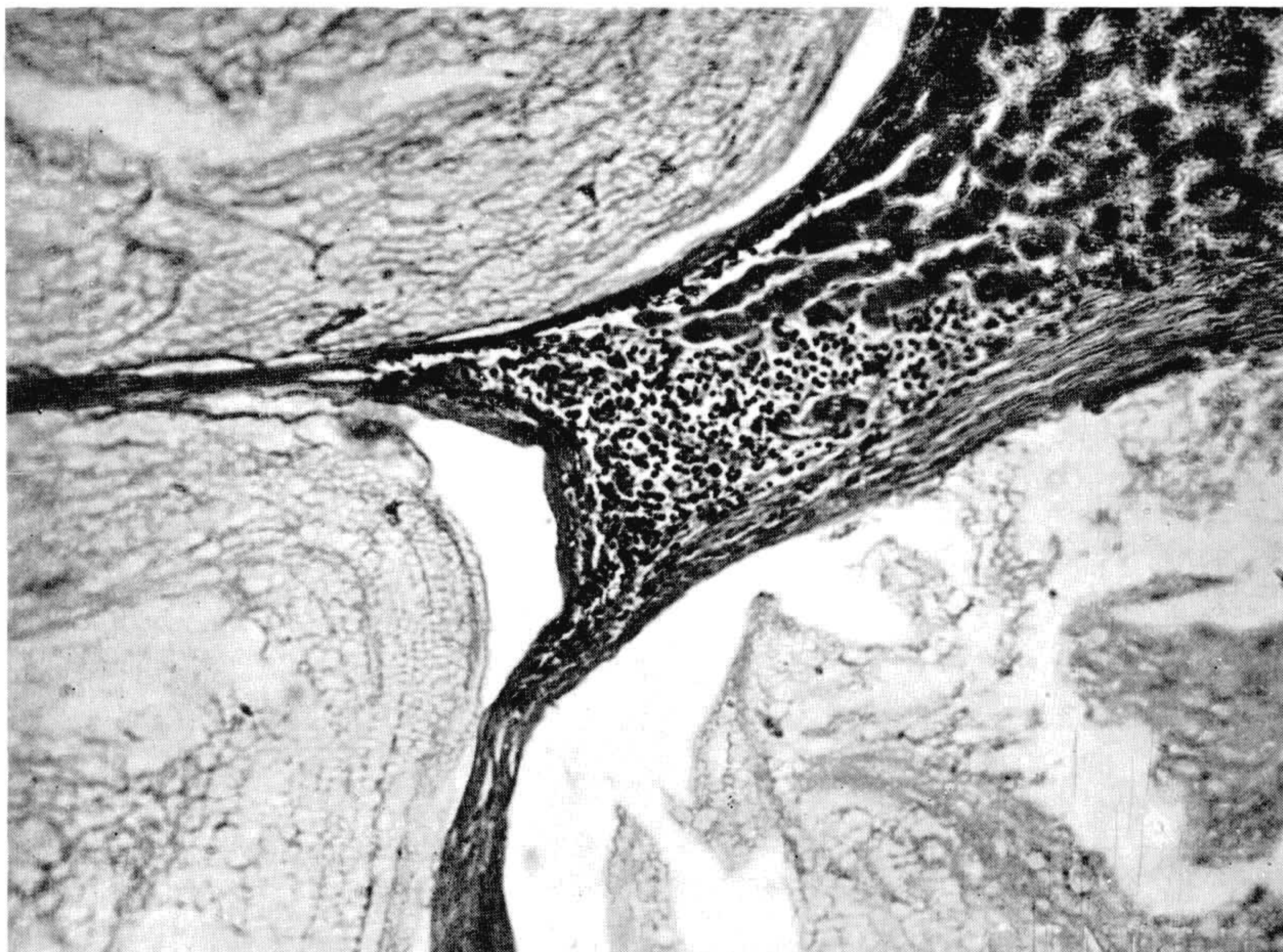


Fig. 7

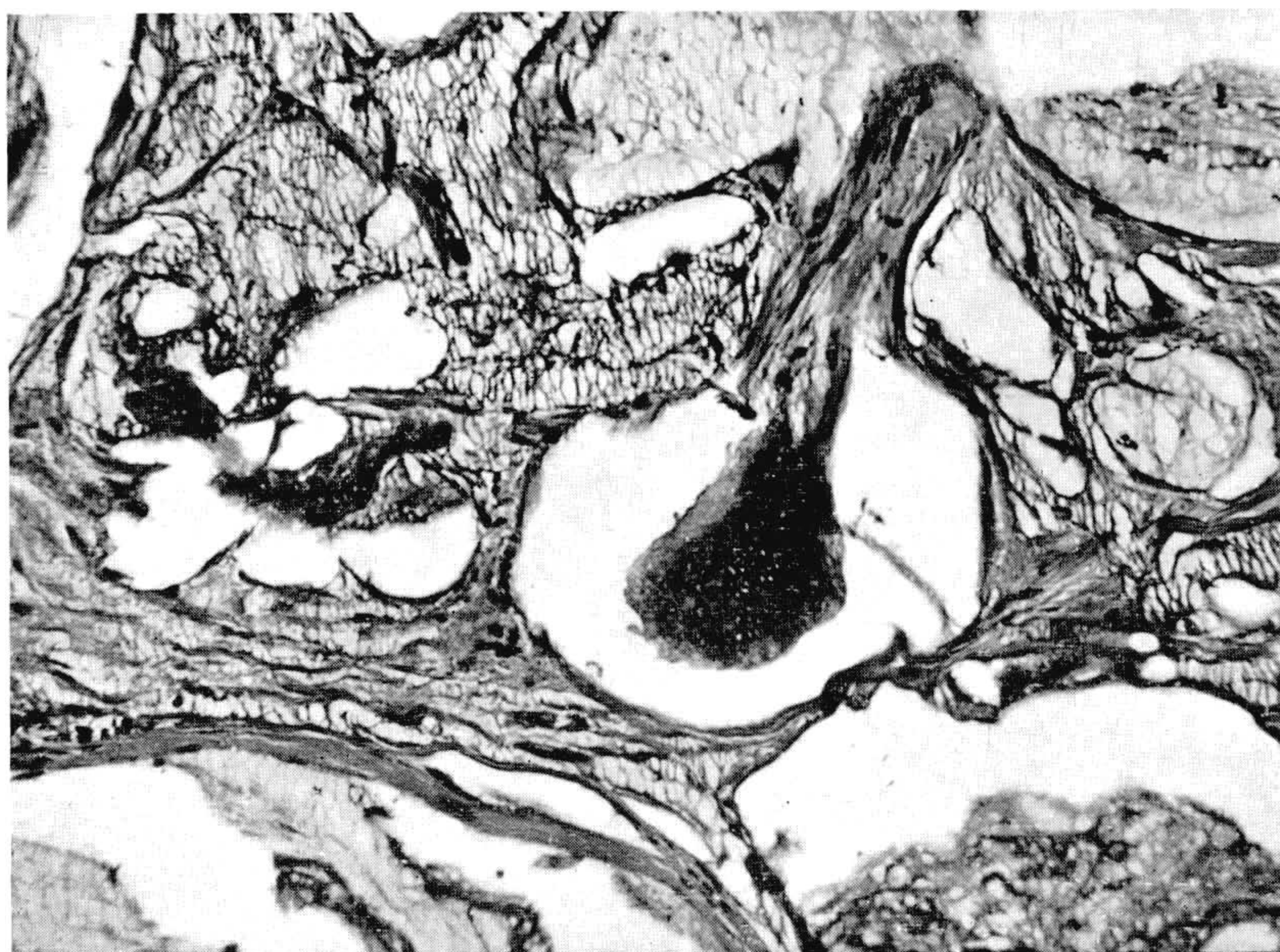


Fig. 8

J Pinto, photomicro.

Azevedo & Silveira: *Pseudomyxoma peritonei*.

**Estampa 5**

Fig. 9 — Córte do tumor. Cellula gigante do typo de cõrpo estranho.



Fig. 9

J. Pinto, photomicro.

Azevedo & Silveira: *Pseudomyxoma peritonei*.