

# Mucocele apendicular: un hallazgo inusual en colitis ulcerativa

Daniel Alejandro Hernández-Ramírez,\* Gredel Portela-Rubio,\*\* Roberto Manuel Suárez-Moreno,\*\*\*  
Carlos Rafael Salazar-Lozano,\* Mario Madrazo-Navarro&

## Resumen

**Introducción:** Los pacientes con colitis ulcerativa y enfermedad de Crohn tienen riesgo importante para desarrollar displasia colorrectal y carcinoma. Aun cuando histológicamente se identifica inflamación apendicular en 40 a 86% de las piezas de colectomía en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, se han informado casos de neoplasias apendiculares, por lo que la asociación directa entre enfermedad inflamatoria intestinal y tumores apendiculares continúa siendo controversial.

**Caso clínico:** Hombre de 54 años que padeció dolor abdominal y diarrea sanguinolenta tres años antes, diagnosticado con colitis ulcerativa proctosigmoidea mediante colonoscopia y biopsia. La actividad de la enfermedad fue moderada y tratada inicialmente con mesalazina y prednisona. En la ocasión que aquí se describe se presentó por dolor abdominal en cuadrante inferior derecho. La exploración física reveló dolor a la palpación en dicho sitio y los exámenes de laboratorio fueron normales (incluyendo antígeno carcinoembrionario y CA 19-9). Se efectuó colonoscopia que evidenció compresión intrínseca del ciego, por lo que el paciente fue sometido a resección parcial del ciego y extirpación de mucocele. Durante el posoperatorio desarrolló íleo, resuelto con tratamiento médico. A 20 meses del seguimiento, el paciente se encontraba en buenas condiciones.

**Conclusiones:** Informamos el octavo caso (el primero en México) en la literatura mundial de un paciente con colitis ulcerativa y cistadenoma del apéndice. Durante el seguimiento de pacientes con colitis ulcerativa crónica inespecífica debe prestarse atención a los síntomas extraordinarios, dada la posibilidad de patologías agregadas.

**Palabras clave:** Mucocele apendicular, colitis ulcerativa.

## Abstract

**Background:** Patients with ulcerative colitis (UC) or Crohn's disease (CD) have an increased risk for the development of colorectal dysplasia and carcinoma. Although appendiceal inflammation occurs histologically in 40-86% of colectomy specimens from patients with inflammatory bowel disease (IBD), appendiceal neoplasms have been reported only infrequently, and the notion of a direct association between IBD and appendiceal neoplasia is speculative.

**Clinical case:** A 54-year-old male patient developed abdominal pain and bloody diarrhea 3 years prior. Colonoscopy and biopsy established the diagnosis of UC (proctosigmoiditis). Disease activity was moderate at the beginning and the patient initially received medical treatment with mesalazine and prednisone. He was admitted to our clinic for right lower abdominal pain. Physical examination revealed tenderness on palpation at this site. Laboratory tests were normal (including serum carcinoembryonic antigen and CA 19-9). Colonoscopy showed intrinsic compression of the cecum. The patient underwent partial cecum resection and extirpation of the mucocele. He presented postsurgical ileus resolved with medical treatment. Final histological report revealed cystadenoma of the appendix. At the 20-month follow-up, the patient was in satisfactory condition.

**Conclusions:** We present the eighth patient, to our knowledge, with a primary cystadenoma of the appendix and UC. Special attention should be paid to patients with extraordinary symptoms during follow-up, even in UC patients.

**Key words:** Mucocele of the appendix, ulcerative colitis.

\* Servicio de Gastrocirugía, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional (CMN) Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), México, D.F.

\*\* Servicio de Medicina Interna, Hospital Central Sur, Pemex, México, D. F.

\*\*\* Dirección Médica, Hospital de Especialidades, CMN Siglo XXI, IMSS, México, D. F.

& Dirección General, Hospital de Especialidades, CMN Siglo XXI, IMSS, México, D. F.

### Correspondencia:

Daniel Alejandro Hernández-Ramírez.

Andador Delfín 214-A, Col. Jesús Elías Piña, Fracc. Lomas del Chairel (entre Cañada y Jaiba), 89365 Tampico, Tamaulipas, México.

Tels.: (55) 1850 1883; (833) 228 4710.

E-mail: heram@hotmail.com

Recibido para publicación: 20-02-2009

Aceptado para publicación: 26-01-2010

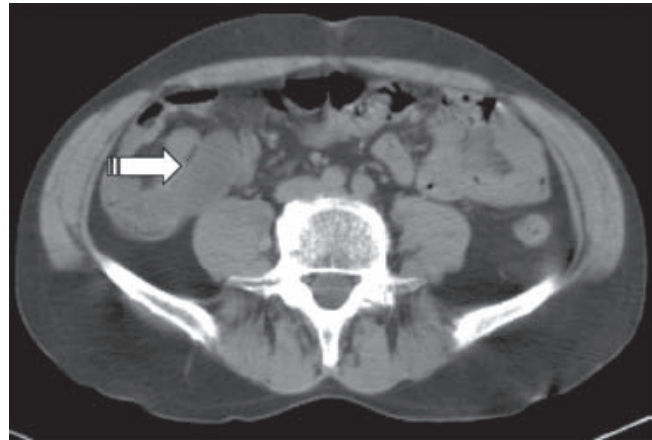
## Introducción

El mucocele apendicular, o distensión mucinosa del lumen apendicular sin importar su patología subyacente,<sup>1</sup> es una entidad rara que puede manifestarse con una variedad de síndromes clínicos o ser un hallazgo quirúrgico incidental. Se conocen cuatro condiciones patológicas: quiste de retención, hiperplasia mucosa, cistadenoma y cistadenocarcinoma.<sup>2</sup> La proporción de afección hombre:mujer es de 4:1, con una edad promedio de 55 años al momento del diagnóstico. Su prevalencia es de 0.2 a 0.4% en las apendicectomías. Puede estar asociado con un proceso benigno o maligno y su tratamiento varía según el caso. Las manifestaciones clínicas incluyen masa abdominal palpable, sangrado gastrointestinal y dolor abdominal en cuadrante inferior derecho. Otros signos son pérdida de peso, náusea o vómito, apendicitis aguda, cambios en el hábito intestinal y anemia inexplicable.<sup>3</sup>

Existen diversos informes de tumores en tracto gastrointestinal, ovario, mama o riñón, asociados con mucocele apendicular hasta en un tercio de los pacientes; el más común es el cáncer colorrectal.<sup>1</sup> Los pacientes con colitis ulcerativa y enfermedad de Crohn tienen riesgo elevado para el desarrollo de displasia colorrectal y carcinoma. Aun cuando la inflamación apendicular ocurre histológicamente en 40 a 86% de las piezas de colectomía de pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, se han informado casos de neoplasias apendiculares, por lo que la asociación directa entre enfermedad inflamatoria intestinal y tumores apendiculares permanece sin comprobar.<sup>4</sup>

## Caso clínico

Hombre de 54 años con diarrea sanguinolenta y dolor abdominal de tres años de evolución, diagnosticado con colitis ulcerativa crónica inespecífica proctosigmoidea mediante biopsia y colonoscopia y en tratamiento con mesalazina. Reinició con dolor abdominal en cuadrante inferior derecho de moderada intensidad sin síntomas acompañantes ni condiciones que lo aumentaran o aminoraran. Al momento de la exploración física: signos vitales estables y dolor a la palpación profunda en fosa iliaca derecha. Los exámenes de laboratorio indicaron parámetros normales, incluyendo los de antígeno carcinoembrionario y CA-19-9. Con panendoscopia se identificó gastritis crónica y la colonoscopia mostró lesión limitada a rectosigmoide y compresión intrínseca del ciego con inflamación de su mucosa. Mediante tomografía axilar computarizada de abdomen se encontró masa pericecal de apariencia quística con calcificación (figura 1), sin resultado histopatológico definitivo con las biopsias obtenidas.



**Figura 1.** Tomografía axial computarizada de abdomen que evidenció lesión quística pericecal de 8 x 3 cm en cuadrante inferior derecho (flecha).

Por laparotomía exploradora se resecó tumor cecal de 10 x 3 cm, así como 10 cm del ciego (figura 2); se realizó anastomosis manual latero-lateral con examen transoperatorio del cistadenoma. El sangrado transoperatorio fue de 200 ml. El paciente cursó con íleo durante el posoperatorio, resuelto con ayuno y colocación de sonda nasogástrica por cinco días, al cabo de los cuales toleró la alimentación oral; fue egresado al séptimo día de la cirugía. El estudio histopatológico final confirmó cistadenoma mucinoso (figura 3).

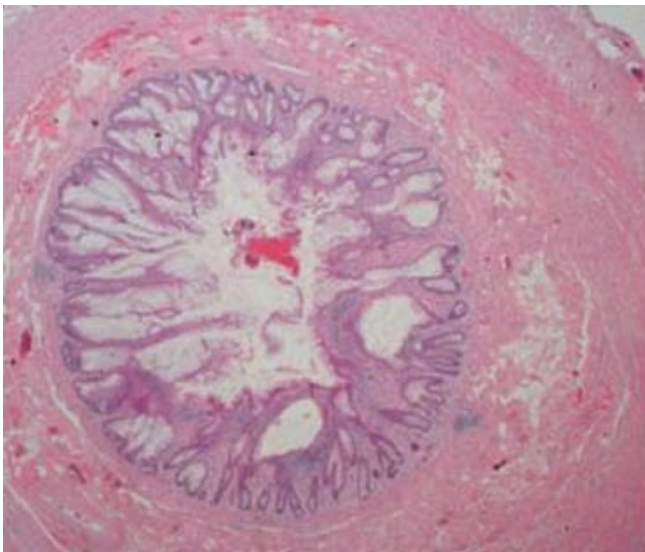
A 20 meses del procedimiento quirúrgico el paciente se mantenía asintomático, con niveles normales de antígeno carcinoembrionario y en control adecuado de la colitis ulcerativa con 2 g de mesalazina oral, sin requerir reinternamientos debido a su patología de base.

## Discusión

En su forma más común, el mucocele del apéndice vermiforme se produce por la distensión mucinosa de su lumen. El mucocele simple o de retención representa 20%, proporción similar a la de la hiperplasia mucosa; por su parte, los cistadenomas mucinosos constituyen 50% y los cistadenocarcinomas, el resto.<sup>2</sup> Es mayor el número de varones que el de mujeres (4:1) y de los pacientes en la quinta y sexta décadas de la vida (55 años en promedio).<sup>1</sup> Su manifestación clínica por lo general es inespecífica y más de 50% se encontrará al momento de la cirugía. La serie más numerosa (135 pacientes) fue informada por Stocchi<sup>3</sup> en la Clínica Mayo de Rochester, Minnesota; en ella se encontró que 27% de los pacientes tuvo dolor abdominal, 14% una masa abdominal, 13% pérdida de peso, 9% náusea o vómito y 8% apendicitis aguda. Se describieron los siguientes factores asociados con malignidad: pacientes sintomáticos, con dolor y masa abdo-



**Figura 2.** Tumor cecal de 10 x 3 cm resecado en la laparotomía, en la que se llevó a cabo resección parcial de ciego más anastomosis laterolateral.



**Figura 3.** Neoplasia mucinosa en el interior de la luz apendicular correspondiente a cistadenoma apendicular.

minal, pérdida de peso y tamaño mayor a 2 cm. El mucocele causado por cistadenocarcinoma por lo general mide más de 6 cm y está asociado con una incidencia de perforación de 20%.<sup>3</sup> La aparición de ascitis mucosa en la pelvis y el cuadrante superior derecho entre el hígado y el hemidiafragma derecho indica ruptura del mucocele.

El diagnóstico frecuentemente se confirma por tomografía axial computarizada de abdomen (que junto con el ultrasonido alcanza hasta un incidencia de diagnóstico preoperatorio de 30%), en la que se evidencia una masa quística bien encapsulada con 2 a 20 cm de diámetro, localizada en cuadrante inferior derecho. Se observa calcificación curvilínea mural en 50%.<sup>4</sup> La apariencia nodular puede sugerir cistadenocarcinoma. En el ultrasonido abdominal se apre-

cian finas capas ecogénicas (punteadas o concéntricas) que dan la apariencia de “capas de cebolla”.

La asociación descrita entre el mucocele y los tumores de mama y ovario, así como tumores renales, hace que sea recomendable su estudio para descartarlos.<sup>1-7</sup> La invasión estromal puede ser un factor predictivo de malignidad. El diagnóstico preoperatorio del mucocele apendicular orienta a la realización de una colonoscopia preoperatoria. Aun cuando la apendicectomía es el tratamiento de elección, ante metástasis ganglionares (si bien excepcionales) debe realizarse una cirugía más radical, como la hemicolectomía. Otra indicación es el diagnóstico de cistadenocarcinoma. Ante progresión hacia pseudomixoma peritoneal es recomendable analizar la materia mucoide; si se encuentran células epiteliales, la cirugía de citorreducción y la quimioterapia intraperitoneal están indicadas.<sup>8</sup>

La supervivencia en el mucocele simple, en la hiperplasia mucosa y en el cistadenoma mucinoso es excelente: mayor de 90% a 10 años; en cistadenocarcinoma sin afectación peritoneal disminuye a 25% a cinco años, con la mayoría de las defunciones atribuibles a obstrucción intestinal iterativa o insuficiencia renal.<sup>9</sup>

El principal dilema en el paciente descrito fue dilucidar si existía una relación directa entre la enfermedad intestinal inflamatoria y el mucocele apendicular. Los pacientes con colitis ulcerativa y enfermedad de Crohn tienen riesgo elevado para el desarrollo de displasia colorrectal y carcinoma, principalmente después de 10 años del diagnóstico. Se ha descrito que existe disminución en la cantidad del moco cecal en la colitis ulcerativa, sin embargo, se ha establecido que la inflamación apendicular ocurre histológicamente en 40 a 86% de las piezas de colectomía en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, pudiendo bloquear la excreción de la cavidad. Se ha sospechado que existen cambios genéticos o inmunológicos comunes, pero no se ha establecido una causa definitiva.<sup>10,11</sup>

Orta<sup>4</sup> recientemente describió 11 cistadenomas y seis tumores carcinoides apendiculares entre 705 pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal que requirieron cirugía (377 con colitis ulcerativa, 317 con enfermedad de Crohn y 11 con colitis indeterminada) comparados con 498 pacientes controles que no padecían enfermedad inflamatoria intestinal; encontró una incidencia 15 veces mayor de cistadenoma en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal complicada con neoplasia colorrectal sincrónica, por lo que dedujo que se trataba de una complicación neoplásica y no de una asociación causal.

En la literatura mundial solo existe la descripción de cuatro pacientes con colitis ulcerativa relacionada con adenocarcinoma apendicular<sup>4</sup> y de siete con cistadenoma mucinoso relacionado (dos de ellos sintomáticos, como nuestro paciente), los cuales se resumen en el cuadro I.

**Cuadro I.** Pacientes con tumores apendiculares asociados y colitis ulcerativa

Caso	Autor	Edad/sexo	Extensión	Estirpe	Tamaño (cm)
1	Kashani <sup>12</sup>	22, Femenino	Colon izquierdo	Adenocarcinoma	ND
2	Odze <sup>13</sup>	64, Femenino	Pancolitis	Adenocarcinoma	1.5
3	Zannoni <sup>14</sup>	69, Femenino	Pancolitis	Adenocarcinoma	ND
4	Villanueva <sup>15</sup>	60, Femenino	Colon izquierdo	Adenocarcinoma	5 × 0.8
1	Lyda <sup>*16</sup>	48, Masculino	Pancolitis	CM	8 × 2
2	Lakatos <sup>*17</sup>	58, Masculino	Proctosigmoiditis	CM	10 × 3
3	Orta <sup>4</sup>	76, Femenino	Colon izquierdo	CM	0.4
4	Orta <sup>4</sup>	34, Masculino	Pancolitis	CM	1.3
5	Orta <sup>4</sup>	24, Masculino	Pancolitis	CM	0.5
6	Orta <sup>4</sup>	57, Femenino	Colon izquierdo	CM	1.7
7	Orta <sup>4</sup>	65, Femenino	ND	CM	1.5
8	Caso actual*	54, Masculino	Proctosigmoiditis	CM	10 × 3

CM = cistadenoma mucinoso, ND = no disponible, \*Casos sintomáticos.

## Conclusiones

Presentamos el octavo caso (el primero en México) informado en la literatura mundial de un paciente con colitis ulcerativa y cistadenoma del apéndice. Aunque no se ha establecido una asociación causal, debe prestarse especial atención a los pacientes con colitis ulcerativa crónica inespecífica con síntomas extraordinarios como masa o dolor abdominal, ante la posibilidad de patologías agregadas. El tratamiento quirúrgico continúa siendo el de elección.

## Referencias

- Ruiz-Tovar J, Teruel DG, Castineiras VM, Dehesa AS, Quindos PL, Molina EM. Mucocele of the appendix. *World J Surg* 2007;31:542-548.
- Misdraji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, Balis UJ, Young RH. Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathological analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1089-1103.
- Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003;138:585-590.
- Orta L, Trindade A, Luo J, Harpaz N. Appendiceal mucinous cystadenoma is a neoplastic complication of IBD: case-control study of primary appendiceal neoplasms. *Inflamm Bowel Dis* 2009;15:415-421.
- Deraco M, Baratti D, Inglese MG, Allaria B, Andreola S, Gavazzi C. Peritonectomy and intraperitoneal hyperthermic perfusion: a strategy that has confirmed its efficacy in patients with pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg Oncol* 2004;11:393-398.
- Soweid AM, Clarkston WK, Andrus CH, Janney CG. Diagnosis and management of appendiceal mucoceles. *Dig Dis* 1998;16:183-186.
- Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg* 2006;202:680-684.
- Nelson SF, Sarr MG. Mucinous cystadenocarcinoma of the appendix the controversy persists: a review. *Hepatogastroenterology* 2003;50:432-437.
- Nitecki SS, Wolff BG, Schlinkert R, Sarr MG. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. *Ann Surg* 1994;219:51-57.
- Matsumoto T, Nakamura S, Shimizu M, Iida M. Significance of appendiceal involvement in patients with ulcerative colitis. *Gastrointest Endosc* 2002;55:180-185.
- Jo Y, Matsumoto T, Yada S, Nakamura S, Yao T, Hotokezaka M, et al. Histological and immunological features of appendix in patients with ulcerative colitis. *Dig Dis Sci* 2003;48:99-108.
- Kashani M, Levy M. Primary adenocarcinoma of the appendix with bilateral Krukenberg ovarian tumors. *J Surg Oncol* 1983;22:101-105.
- Odze RD, Medline P, Cohen Z. Adenocarcinoma arising in an appendix involved with chronic ulcerative colitis. *Am J Gastroenterol* 1994;89:1905-1907.
- Zannoni U, Masci C, Bazzocchi R, Gandolfo F, Pezzi A, Alampi G, et al. Cancer of the appendix in long-standing ulcerative colitis: a case report. *Tumori* 1997;83:958-959.
- Villanueva-Sáenz E, Pérez-Aguirre J, Belmonte MC, Martínez PH, Márquez RM, Carranza RJ. Appendix adenocarcinoma associated with ulcerative colitis: a case report and literature review. *Tech Coloproctol* 2006;10:54-56.
- Lyda MH, Noffsinger A, Belli J, Fischer J, Fenoglio-Preiser CM. Multifocal neoplasia involving the colon and appendix in ulcerative colitis: pathological and molecular features. *Gastroenterology* 1998;115:1566-1573.
- Lakatos PL, Gyori G, Halasz J, Fuszek P, Papp J, Jaray B, et al. Mucocele of the appendix: an unusual cause of lower abdominal pain in a patient with ulcerative colitis. A case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2005;11:457-459.