

Cistoadenoma mucinoso apendicular: reporte de caso

Wilmer A Rangel Becerra,* Neiris J Villegas Malpica**

RESUMEN

Antecedentes: *mukocele* es un término utilizado para describir una lesión apendicular que se distingue por distensión del órgano, la cual es causada por acumulación de mucina en su interior; no es posible definir con exactitud si se trata de una alteración benigna o maligna.

Caso clínico: se comunica el caso de una paciente de 76 años de edad con dolor crónico, a quien se le diagnosticó de forma preoperatoria una tumoración apendicular.

Conclusiones: se recomienda la intervención quirúrgica abierta para evitar la rotura de un mucocele intacto y para explorar ampliamente la cavidad abdominal. La hemicolecotomía derecha, como tratamiento quirúrgico del mucocele apendicular, está reservada para enfermedades malignas, y para casos benignos sin rotura la apendicetomía es el tratamiento de elección.

Palabras clave: apéndice, mucocele, diagnóstico.

ABSTRACT

Background: Mucocele is a term used to describe a rare lesion of the appendix, characterized by distention of the organ. It is caused by accumulation of mucous substance within its cavity, without defining exactly if it is a benign or malign entity.

Clinical case: We present the case of a 76 years old woman with a history of chronic pain, who was preoperatively diagnosed with a tumor of the appendix.

Conclusions: Open surgery is recommended to avoid rupture of an intact mucocele, and to allow an adequate exploration of the abdominal cavity. Right hemicolectomy as the treatment of a mucocele of the appendix is reserved for malign tumors; however, in cases of an intact benign tumor, appendectomy is the treatment of choice.

Key words: appendix, mucocele, diagnosis.

El mucocele apendicular fue reportado por primera vez en 1842 por el patólogo Rokitansky, y en 1876 Feren le dio su nombre. Virchow continuó con sus descripciones clásicas en 1886.¹⁻³

El mucocele apendicular es una lesión que se distingue por obstrucción total o parcial; puede ser de origen

benigno o maligno, con distensión del lumen, secundaria a la acumulación de una sustancia estéril tipo mucina, cuya producción sobrepasa su absorción. Su rotura es causa de implantes de mucina, con una peritonitis reactiva que se conoce como “pseudomixoma peritoneal”, por lo que al momento de la intervención quirúrgica debe manejarse con cuidado el apéndice, en caso de que se encuentre íntegro.^{1,4}

Su incidencia es de 0.2 a 0.3% de las apendicetomías.^{5,6} Afecta principalmente a mujeres de 55 años en promedio, en una relación hombre-mujer de 1:4.^{7,8}

CASO CLÍNICO

Una mujer de 76 años de edad, que había padecido diabetes e hipertensión durante 20 años, sin ningún antecedente quirúrgico, acudió al servicio de Urgencias el 17 de agosto de 2011 por agudización del dolor abdominal que sufría desde hacía tres meses, tipo cólico, localizado

* Médico residente de Cirugía General.

** Médico especialista adscrito al servicio de CPR. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, México, DF.

Correspondencia: Dra. Venecia Romero Flores. Cerrada López Cotilla núm. 1605, interior 403, colonia Del Valle Sur, CP 03100, México, DF. Correo electrónico: venezia_r@hotmail.com
Recibido: noviembre, 2011. Aceptado: enero, 2012.

Este artículo debe citarse como: Romero-Flores V, Figueroa-Ángel S. Cistoadenoma mucinoso apendicular: comunicación de un caso. Rev Esp Med Quir 2012;17(1):64-67.

en la fosa iliaca derecha e irradiación al hipogastrio, náusea, sin vómito, pérdida de peso de 8 kg, anorexia y estreñimiento. A la exploración física se observó un plastrón doloroso y palpable en la fosa iliaca derecha, sin indicios de irritación peritoneal. El ultrasonido abdominal que se le había realizado un mes antes en un hospital privado reveló una tumoración anecoica en el pseudorrión de 9.8 X 4.2 X 6.6 cm, con volumen de 141.2 cm³, con septos internos y calcificaciones ecogénicas en pared de 0.2 a 0.5 cm y en probable relación con alteraciones del anexo derecho. Los estudios de laboratorio que se le efectuaron a su ingreso arrojaron los siguientes resultados: anemia normocítica e hipocrómica, leucocitos: 9,800, polimorfonucleares: 91%, DHL: 1,030 U/L, sin alteraciones en la función renal, química o electrólitos séricos. La tomografía computada mostró una tumoración quística, hipodensa, tubular, dependiente del ciego, con calcificaciones en su pared. Se tomó marcador tumoral carcinoembrionario de 3.8 ng/mL.

Se realizó laparotomía de exploración con abordaje por la línea media, y se encontró una tumoración del apéndice cecal aparentemente sin perforación, de 11 × 6 × 3.5 cm, con superficie brillosa, café, lobulada y firme, red vascular visible y áreas congestivas, de 2 cm de base, sin implantes mucinosos perihepáticos en las correderas parietocólicas o el hueco pélvico; ambos ovarios eran hipotróficos. El ciego tenía consistencia fibrosa y engrosada, por lo que se decidió ampliar la resección para abarcar dicha zona; se hizo cecectomía y se resecaron los ganglios periapendiculares. En el estudio macroscópico se observó abundante mucina amarilla dentro del apéndice, con algunos septos y calcificaciones, con pared de 0.1 cm. El examen histopatológico indicó cistoadenoma mucinoso apendicular con márgenes quirúrgicos libres, inflamación crónica y cambios degenerativos en el colon ascendente, así como ganglios negativos.

DISCUSIÓN

El mucocele apendicular puede originarse a partir de cuatro alteraciones anatopatológicas: un quiste de retención, una hiperplasia mucosa con o sin atipia, un cistoadenocarcinoma mucinoso o un cistoadenoma mucinoso, que es el más frecuente.^{2,6,9}

Las manifestaciones clínicas no son específicas. Las más comunes son: dolor en el cuadrante inferior derecho, pérdida de peso y tumoración palpable; sin embargo, 25 a 50% de los casos son asintomáticos, y la mayoría se encuentra de forma incidental durante la operación.^{5,6} Con menor frecuencia, hay alteración en hábitos intestinales, náusea y vómito, anemia y hematuria.^{6,10,11} Normalmente no se elevan los leucocitos, a menos que se encuentren afectados.¹¹ Algunas complicaciones infrecuentes registradas en la bibliografía son: intususcepción, invaginación, vólvulo, obstrucción o sangrado gastrointestinal.¹²

Es difícil diferenciar entre enfermedad benigna o maligna en el preoperatorio. Stocchi publicó que los cistadenomas son un poco más grandes que los mucoceles simples y que ninguna lesión menor de 3 cm ha sido neoplásica. Se ha reportado también que no hay relación entre el grosor de la pared o tamaño de la pieza y la probabilidad de que ésta resulte maligna;^{8,13} por tanto, se recomienda realizar hemicolectomía siempre que se tenga la sospecha de malignidad, si la base se encuentra comprometida o existen ganglios positivos.^{13,14}

Aunque el mucocele apendicular se encuentre intacto, también puede acumularse material mucinoso en las superficies intraperitoneales debido a la proliferación difusa de células neoplásicas en el peritoneo.¹⁵ Si se encuentra mucina fuera del órgano, se debe tomar una muestra y analizarla, ya que puede tener características de acelularidad, frecuentes en los mucoceles de retención o hiperplásicos, así como contener células epiteliales con cierto grado de atipia, como en los cistoadenocarcinomas. En 95% de los pacientes con mucocele apendicular maligno se manifiesta también pseudomixoma peritoneal.¹⁶ El diagnóstico preoperatorio permite planear un adecuado tratamiento quirúrgico.

Los marcadores inmunohistoquímicos que se han visto expresados son citoqueratina (CK) 20, CDX-2, MUC2 y antígeno carcinoembrionario (CEA); algunos mucoceles, incluso, expresan CK-7; sin embargo, es infrecuente que se utilicen para su diagnóstico clínico.¹⁷

El ultrasonido suele ser el método de estudio inicial, y el mucocele apendicular se describe normalmente como una tumoración quística de pared delgada, encapsulada, de 2 a 20 cm, principalmente en el cuadrante inferior derecho, con ecos o septos internos que pueden mostrar

sombra acústicas¹⁸ o calcificaciones curvas intramurales en 50%. La imagen ultrasonográfica de “piel de cebolla” se considera como patognomónica.⁶ Un diámetro apendicular de 15 mm o más tiene una sensibilidad de 83% y una especificidad de 92% para su diagnóstico.¹⁹

La tomografía es el método de imagen de elección. Se puede visualizar una tumoración redondeada, de baja densidad, encapsulada, con pared delgada, en comunicación con el ciego.¹²

La colonoscopia en ocasiones revela una imagen que se describe como el signo del volcán, que consta de una masa eritematosa con un cráter central producido por la descarga mucosa.¹² Esta técnica permite reconocer tumores gastrointestinales sincrónicos, que se reportan incluso en 29% de los casos.¹⁸

La resonancia magnética muestra una tumoración quística con baja intensidad en T1 y alta en T2, con un anillo periférico de baja intensidad que representa su calcificación. Esto puede ser útil para identificar una tumoración quística de ovario o absceso tuboovárico de un mucocele apendicular.²⁰

En un enema de bario usualmente se observa por el medio de contraste falta de llenado o llenado parcial. En ocasiones se aprecia como una tumoración que comprime de manera lateral extrínseca el ciego.²¹

La cirugía laparoscópica está contraindicada en el mucocele apendicular para evitar la siembra de implantes mucinosos; sin embargo, en lugares donde se tiene experiencia en este método se ha reportado su resección exitosa. En la actualidad no se conocen muchos casos ni estudios al respecto, por lo que se recomienda la intervención quirúrgica abierta en centros que no cuenten con personal capacitado en este procedimiento.²² En el pasado se realizaba de forma sistemática la hemicolecotomía derecha; no obstante, se ha mencionado que esta técnica puede reservarse para casos de mucocele perforado, con márgenes quirúrgicos, citología y ganglios positivos. En caso de encontrarse una tumoración no perforada, con ganglios, márgenes y citología negativa, el tratamiento sugerido es la apendicetomía o cecectomía sola.²³

CONCLUSIONES

El mucocele apendicular es principalmente un hallazgo del periodo trasoperatorio. Debido a sus síntomas

inespecíficos, pocas veces puede diagnosticarse este padecimiento a través de métodos de imagen. En algunos pacientes se practica de primera intención un ultrasonido, particularmente en mujeres, en quienes el dolor abdominal y la tumoración palpable hacen sospechar alguna enfermedad ginecológica. La tomografía es el método ideal, ya que ofrece información sobre su origen, características, tamaño y relaciones intraperitoneales. En vista de que la hemicolecotomía ya no se utiliza de manera sistemática y dada la lesión fibrosa en el ciego y la base amplia apendicular, se decidió tratar a esta paciente con cecectomía. Aún se recomienda la intervención quirúrgica abierta para su abordaje, sobre todo si no se cuenta con suficiente experiencia en el manejo laparoscópico. El pronóstico de supervivencia de acuerdo con el tipo histopatológico reportado, los hallazgos y el tratamiento realizado es de 91 a 100% a cinco años.

REFERENCIAS

1. Weaver DD. Mucocele of the appendix: with report of two cases. Cal West Med 1928;28(4):500-501.
2. De Rezende-Pereira JC, Vieira-Trujillo JC, Sarmat AA. Mucocele of the appendix. Surgery 2004;136:1096-1097.
3. Jiménez-Mazure C, Ramírez-Plaza CP, Valle-Carbajo M, Santoyo-Santoyo J. Giant appendiceal mucocele: Implications for diagnosis and therapeutic. Rev Esp Enferm Dig 2009;101(6):447-449.
4. Jiang L, Feng Y, Chen J, De-Liang F. Mucocele of the appendix. Dig Surg 2009;26:115-116.
5. Lien WC, Liu KL, Kuo MY, et al. Mucocele of appendiceal stump. Surgery 2004;136:93-94.
6. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. J Am Coll Surg 2006;202:680-684.
7. Armstrong O, Lepourry J, Frampas E, Cassagnau E. Mucocele appendicular: intérêt d'une coelio conversion de prudence et d'un suivi. Gastroenterol Clin Biol 2010;34:416-419.
8. Pitiaikoudis M, Argyropoulou PI, Tsaroucha AK, et al. Cystadenocarcinoma of the appendix: an incidental imaging finding in a patient with adenocarcinomas of the ascending and the sigmoid colon. BMC Gastroenterology 2003;3:30.
9. Bello-Báez A, Cavada A, Alventosa E, et al. Mucocele apendicular, imagen por TC multicorte. Rev. Esp Enferm Dig 2008;100(9):592-593.
10. Costa RGF. Mucocele de apéndice. Rev Col Bras Cir [periódico na internet] 2009;36(2).
11. Ng KC, Tan CK, Lai SW, Chen DR, Chen WK. Mucocele of the appendix with hematuria. Yale J Biol Med 2001;74(1):9-12.

12. Rampone B, Roviello F, Marrelli D, Pinto E. Giant appendiceal mucocele: report of a case and brief review. *World J Gastroenterol* 2005;11(30):4761-4763.
13. Rakovich G, Larue N. Mucocele of the appendix associated with a carcinoid of the terminal ileum. *Can J Surg* 2007;50(1):66-67.
14. Utrillas-Martínez AC. Mucocele apendicular. *Rev Esp Enferm Dig* 2008;100(11):730-738.
15. Francica G, Lapicciarella G, Giardiello C, et al. Giant mucocele of the appendix: clinical and imaging findings in 3 cases. *J Ultrasound Med* 2006;25(5):643-648.
16. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003;138:585-589.
17. Lam-Himlin D, Montgomery EA. The neoplastic appendix: a practical approach. *Diagn Histopathol* 2011;17:395-403.
18. Degani S, Shapiro I, Leibovitz Z, Ohel G. Sonographic appearance of appendiceal mucocele. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:99-101.
19. Karakaya K, Barut F, Emre AU, et al. Appendiceal mucocele: case reports and review of current literature. *World J Gastroenterol* 2008;14(4):2280-2283.
20. Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA, Kende AI. Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2003;23:645-662.
21. Bartlett C, Manoharan M, Jackson A. Mucocele of the appendix. A diagnostic dilemma: a case report. *J Med Case Rep* 2007;1:183.
22. Palanivelu C, Rangarajan M, John SJ, Senthilkumar K, Annapoorni S. Laparoscopic right hemicolectomy for mucocele due to a low-grade appendiceal mucinous neoplasm. *JSLS* 2008;12:194-197.
23. Gonzalez-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg* 2004;91:304-311.