

MUCOCELE APENDICULAR: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Olivares P (1), Manríquez E (2), Llanos JL (3), Rodríguez D (3), González J (1), Rojas J (3)

1. *Alumno de Medicina, Universidad de Chile*

2. *Interno de Medicina, Universidad de Chile*

3. *Departamento de Cirugía, Hospital Clínico, Universidad de Chile*

Resumen

El mucocele apendicular es una patología de muy baja frecuencia, estimándose en alrededor de un 0,3% de las apendicectomías, el término habla de una dilatación quística del apéndice cecal por secreción mucinosa. No posee un cuadro clínico característico, y puede presentarse como clínica de apendicitis aguda, masa abdominal, tumor cecal, cuadro obstructivo urinario, ginecológico, colección intra-abdominal o hallazgo por imágenes. La técnica más importante para el diagnóstico es la Tomografía Axial Computarizada (TAC), ya que no solo define claramente el tumor sino también delimita su extensión. La indicación de qué tipo de tratamiento quirúrgico se debe realizar depende de: la morfología del tumor, su histología, la integridad de la pared del órgano y de la dimensión de su base. Se presenta un caso de mucocele apendicular resuelto quirúrgicamente.

Palabras clave: Mucocele apendicular, pseudomixoma peritoneal, tumor.

APPENDICEAL MUCOCELE: CASE REPORT AND REVIEW

Abstract

Appendiceal mucocele is a very uncommon disease, is estimated approximately at 0.3% of appendectomies, the term speaks of a cystic dilatation of the appendix by mucinous secretion. It has not a characteristic clinical presentation and may present as acute appendicitis, abdominal mass, cecal tumor, urinary obstruction, gynecologic clinic, intra-abdominal collection or imaging findings. The best technique for diagnosis is the Computed Tomography (CT), because it clearly defines the tumor as its extension. What kind of surgery should be performed depends on: the morphology of the tumor, its histology, the integrity of the wall and the size on its base. We report a case of appendiceal mucocele surgically resolved.

Keywords: Appendiceal mucocele. Peritoneal pseudomixoma, tumor.

Introducción

Mucocele apendicular es un término que hace referencia a la dilatación quística del apéndice cecal por secreción mucinosa, que puede ser causada por diferentes entidades anatomopatológicas: retención quística, hiperplasia mucosa, adenoma vellosa, cistoadenoma o cistoadenocarcinoma, siendo estos dos últimos los más frecuentes (62 – 72% de los mucoceles apendiculares) (1). Es una patología de baja frecuencia que afecta al apéndice vermiforme. Su incidencia varía entre 0,2 y 0,3% de todas las apendicectomías y representa el 8 -10% de los tumores apendiculares (2). El aumento del lumen puede dilatar el apéndice hasta el punto de poder perforarse y diseminar su contenido mucinoso por la cavidad abdominal (pseudomixoma peritoneal) (2). No tiene un cuadro clínico característico. Puede presentarse como: una masa abdominal, clínica de apendicitis aguda, tumor cecal, cuadro obstructivo, urinario, ginecológico, colección intra-abdominal o hallazgo por imágenes (3). Las formas clínicas más frecuentes de presentación son: como hallazgo en la exploración de otra patología, con cuadro clínico sugerente de apendicitis aguda o como masa abdominal en la fosa ilíaca derecha. (2).

Caso clínico

Paciente G.B.P. de sexo masculino, 83 años de edad, con antecedentes de Prostatectomía por hiperplasia prostática benigna hace 10 años, Artrosis en rodilla izquierda y Litiasis renal hace 50 años, tratada. Presenta cuadro de 5 años de evolución caracterizado por distensión abdominal, síndrome dispéptico, pirosis, alternancia entre diarrea y constipación. Sin fiebre, dolor abdominal ni hemorragia. 3 años previos al cuadro

actual, se encontró en una ecografía abdominal un quiste apendicular de 5,3 cm de diámetro, que aumentó de tamaño, llegando a medir, en diciembre de 2012, 9,8 x 5,9 x 5,7 cm [Figura 1]. Se decidió cirugía electiva por crecimiento progresivo de la masa entre los controles, la colonoscopia preoperatoria informa compresión extrínseca de ciego y colon ascendente sin tumores sincrónicos. Se realiza laparotomía transversa para umbilical derecha, encontrándose gran masa retrocecal ascendente de 18 x 15 cm de diámetro aproximadamente, que se extiende al retro peritoneo por detrás del meso colon derecho adherido al riñón derecho. Se realizó una hemicolectomía derecha más ileotransverso anastomosis mecánica latero lateral más nefrectomía parcial derecha. La biopsia informa pieza quirúrgica de intestino compuesta por ciego, válvula íleo-cecal e íleon de 24 cm de longitud por perímetro variable entre 7,5 cm a nivel de ciego y 4,5 cm a nivel ileal. Adosada al fragmento de colon presenta apéndice dilatado, quístico con abundante contenido mucoideo, que mide 10 cm de longitud por 8 cm de diámetro, grosor de pared de hasta 4 cm. El examen histológico indica: neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado (LAMN, WHO 2010), íleon y colon sin lesiones histológicas, fragmento renal con mucus acelular en su superficie y tres linfonodos sin neoplasia. El postoperatorio estuvo marcado por comorbilidades incluyendo urinoma fistulizado producto de la nefrectomía parcial derecha de necesidad, shock hipovolémico e infección urinaria. La recuperación del paciente fue sin incidentes. A 4 meses de la cirugía el paciente se encuentra sin síntomas gastrointestinales y sin signos de recidiva.

Discusión.

El mucocele apendicular es una patología de baja frecuencia. El tamaño fluctúa por lo general entre 3 y 6 cm (3), hay series que describen mucoceles entre 0,6 cm y 10,4 cm (3). Los mucoceles más grandes descritos en Chile miden en torno a los 16 cm (4). En nuestro caso el mucocele midió 18 x 15 cm. Los principales síntomas son dolor abdominal, masa abdominal, pérdida de peso, náuseas, vómitos, clínica de apendicitis aguda, cambio en hábitos intestinales, anemia inexplicable, constipación y sangrado gastrointestinal bajo (5). Esto va acorde a otra serie en que se describió en primer lugar sintomatología de apendicitis aguda y tumoración abdominal en segundo lugar (2,3). En este caso clínico la presentación es concordante con la literatura, presentando el paciente cambios en el hábito intestinal y síndrome dispéptico.

El término mucocele no hace diferencia entre un proceso benigno o maligno. El tipo de mucocele que representa una patología maligna es el cistoadenocarcinoma y éste, según un estudio de la clínica Mayo, se encuentra en torno al 36% de las muestras histológicas (5). El cistoadenoma es un tipo de neoplasia benigna que se encuentra en torno al 16% de las muestras histológicas. Y mucocele simple se encontró en torno al 48% (5). También es posible encontrar neoplasias sincrónicas o metacrónicas, por lo que se recomienda control y seguimiento (2). Hay autores que recomiendan realizar colonoscopia para descartar neoplasia colorrectal (6). Las neoplasias sincrónicas más frecuentes son: Tumor (adenocarcinoma) de recto o colon y cáncer ovárico (5).

La técnica de imagen más importante para el diagnóstico es el TAC (7), ya que no solo tiene

la capacidad de definir claramente el tumor, sino también evalúa la extensión de la enfermedad, tiene un 93% de sensibilidad para detectar ruptura del mucocele, carcinomatosis peritoneal mucinosa o pseudomixoma peritoneal con calcificación de la pared (8). También puede usarse la ecografía, la que muestra una masa bien circunscrita, anecoica y heterogénea en la región del apéndice (2). En el enema baritado se puede evidenciar como una compresión extrínseca en el ciego, íleon terminal o colon sigmoide con una apariencia de anillos concéntricos en la mucosa cecal dirigidos hacia el orificio apendicular obstruido (9). En este paciente el diagnóstico se hizo por hallazgo ecográfico por seguimiento de hiperplasia prostática tratada.

La técnica quirúrgica indicada depende de la morfología del tumor, de su histología, de la integridad de la pared del órgano y de la dimensión de su base. (10,11, 12). Se recomienda apendicectomía en las presentaciones benignas: Quistes de retención, hiperplasia mucosa o cistoadenoma, con sobrevividas de 91 a 100% a cinco años (10,11). En este caso se lleva a cabo una apendicectomía con linfadenectomía que incluye el tejido graso del mesoapéndice en la resección, indicado para casos de mucocele simple o benigno, cuando la base apendicular no está comprometida por la dilatación y es menor a 2 cm. La resección cecal parcial con un stappler lineal, incluye el sitio de implantación del apéndice, y se realiza en casos de mucocele con base apendicular dilatada (mayor a 2 cm) o a la presencia de algún tumor cecal. (12) En casos que sugieran malignidad se recomienda hemicolectomía derecha u otra resección colónica con criterio oncológico (5,13). Cuando existe afec-

tación de estructuras vecinas, como segmentos intestinales contiguos, adenopatías regionales, pseudomixoma peritoneal o malignidad del proceso, se recomienda la ileocolectomía derecha (2,3,5,14).

La perforación del mucocele apendicular puede dar lugar a la formación de un pseudomixoma peritoneal, que es la acumulación de ascitis mucinosa por células neoplásicas (15). Su frecuencia oscila en torno a un 16% de los mucoceles apendiculares (2,3,5,16). Esto empeora el pronóstico del mucocele, con sobrevividas de 25% a 5 años debido a complicaciones del pseudomixoma como la obstrucción intestinal (7), por lo que se recomienda su seguimiento, tanto por la alta incidencia de neoplasias como por la aparición de un pseudomixoma tardío (2). El tratamiento de esta entidad depende de la histología del apéndice, de la citología del líquido ascítico y de la presencia de linfonodos positivos en el mesoapéndice. Pacientes con mucocele perforado que no presentaron linfonodos positivos o márgenes comprometidos, y que se les realizó hemicolectomía derecha, presentaron tasas menores de supervivencia, comparados a aquellos sometidos a apendicectomía como cirugía inicial. Si se descubre un adenocarcinoma en el intestino o presencia de linfonodos positivos para malignidad, la hemicolectomía derecha es la cirugía inicial indicada. Si el examen histopatológico diagnóstica adenocarcinoma de intestino, la indicación es hemicolectomía derecha (12). Se recomienda la resección de toda la masa tumoral, omentectomía mayor y ooforectomía bilateral si los ovarios están involucrados y una segunda revisión a los 6 meses en los casos de pseudomixoma peritoneal (7).

En cuanto a pronóstico, la perforación del tumor

y las fugas de mucus en la cavidad peritoneal lo afectan negativamente. Las neoplasias mucinosas de bajo grado limitadas al apéndice, se comportan como enfermedades benignas con una supervivencia a 5 años de 100%, mientras que los mismos tumores con diseminación extra-apendicular muestran un peor desenlace con una supervivencia sólo de 45% a 5 años. Por lo tanto, tumores benignos sin perforación no necesitan seguimiento. En caso de perforación del apéndice sin mucosa evidente durante la cirugía primaria, se recomienda una TAC cada 6 meses durante 5 años como seguimiento. Si es probada histológicamente una carcinomatosis peritoneal con células epiteliales atípicas en la cavidad abdominal, está indicada una segunda cirugía con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (8).

Conclusión

En este caso vemos una patología de baja incidencia, cuyo manejo depende de la morfología del tumor, histología, integridad de la pared del órgano y de la dimensión de su base. En nuestro caso se encontró compromiso del retroperitoneo (por detrás del mesocolon derecho) con adherencia al polo inferior del riñón ipsilateral, por lo que la indicación fue una hemicolectomía derecha. La biopsia informó una neoplasia de bajo grado. A la fecha encontramos un paciente asintomático en quien se descartó una causa maligna y cuyo seguimiento no ha tenido nuevas lesiones sospechosas, por lo tanto, la respuesta al tratamiento ha sido positiva. Considerando que no existen series nacionales al respecto, este reporte pretende aportar a la experiencia local, en espera de estudios de mejor calidad.

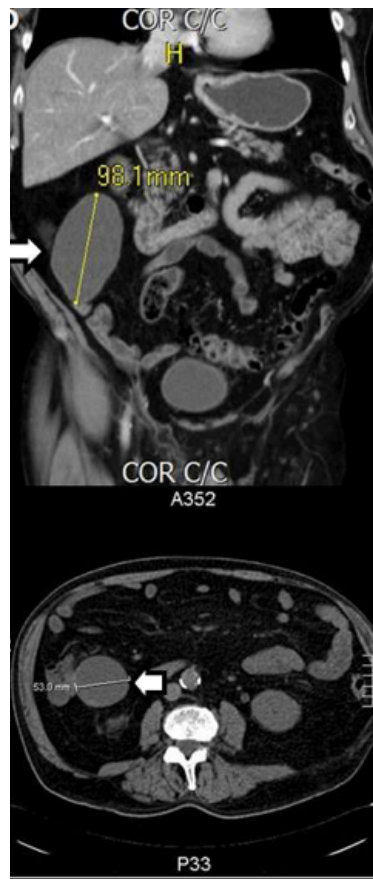


Figura 1: Tac de Abdomen y pelvis. Muestra el mucoccele apendicular de 98mm x 53 mm en cuadrante superior derecho.

Bibliografía

1. Blanc E, Ripollés T, Martínez M, Delgado F, Agramunt M. Ecografía y TB del mucoccele apendicular: hallazgos que sugieren etiología maligna. Radiología 2003; 45[2]:79-84
2. García A, Vázquez T, Castro C, Richart J, Gómez S, Martínez M. Mucoccele apendicular: Presentación de 31 casos. Cir esp. 2010; 87[2]:108-112
3. Rappoport J, Steiner M, Moyano L, Amat J, Bezama J, Garrido R, Gutierrez L. et al. Mucoccele apendicular. Rev Chilena de Cirugía 2002;54[4]:339-344
4. Tapia E. Mucoccele apendicular gigante: reporte de un caso y revisión de literatura. Int. J. Morphol. 2012; 30[3]:891-894
5. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucoccele. Arch Surg. 2003;138[6]:585-9; discussion 589-90.
6. Zanati S, Martín J, Baker J, Streutker C. Colonoscopic diagnosis of mucoccele of the appendix. Gastr Endosc. 2005;62:452-6
7. Avila P, Jensen C, Azolas R, Gallegos I, Mira M, Zamorano C et al. Mucoccele apendicular. Reporte de un caso clínico. Cuad. Cir 2004;18:43-47
8. Kim-Fuchs C, Chittazhathu Y, Angst E, Weimann R, Gloor B et al. Appendiceal Mucoccele in an Elderly Patient: How much surgery?
9. Madwed D, Mindelzun R, Jeffrey R. Mucoccele of the appendix: Imaging findings. AJR 1992; 159:62-72
10. Haritopoulos K, Brown D, Lewis P, Mansour F, Eltayar A, Labruzzo C et al. Appendiceal mucocoele; a case report and review of the literature. Int Surg 2001;86:259-62
11. Higa E, Rosal J, Pizzimbono C, Wise L: Mucosal hyperplasia, mucinous cystoadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. Cancer 1973;32:1525-41
12. Gomes J, Fernandes E. Mucoccele of the appendix - appendectomy or colectomy? Journal of Coloproctology 2011; 31[3]: 276-284
13. Dachman A, Lichtenstein J, Friedman A: Mucoccele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. AJR 1985;144:923-9
14. Ruiz J, García D, Morales V, Sanjuan-benito A, López P, Martínez E. Mucoccele of appendix. World J Surg. 2007;31:542-8
15. Gandhi W, Nagral S. Pseudomyxoma peritonea: uncommon presentation. Indian J Surg. 2012;74[2]:172-3
16. Serrano P, Pérez-Bedmar J, Larrañaga E. Mucoccele apendicular. Revisión de la literatura y aportación de ocho casos. Rev Esp Enf Ap Digest. 1989;76:35-41