

Mucocele apendicular. Reporte de un caso clínico

Pablo Avila C, Christian Jensen B, Rodrigo Azolas M, Iván Gallegos M e Ints Magdalena Mira O, Carolina Zamorano C, Rodrigo Ledezma R.

RESUMEN

La patología tumoral de apéndice presenta baja incidencia. Dentro de este grupo el mucocele alcanza al 0,2 a 0,4% de todas las apendicectomías. El término mucocele describe una dilatación quística del lumen apendicular por mucus, que incluye diferentes entidades anatomopatológicas. El caso clínico es una paciente de sexo femenino de 73 años, con un cuadro de 2 meses de dolor abdominal localizado en hemiabdomen inferior, de intensidad moderada, asociado a dificultad para la micción, baja de peso de 8 kilos y compromiso del estado general. Al examen físico se constata una masa en fosa ilíaca derecha de aproximadamente 10 cm de diámetro mayor. Se realizó un TAC de abdomen y pelvis que mostró masa tubular de 10 x 5 cm de diámetros con material hipodenso en su interior, compatible con mucocele apendicular. Se realizó en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile una laparotomía exploradora confirmando los hallazgos del TAC, se realizó apendicectomía y el estudio de la pieza informó cistoadenoma mucinoso del apéndice con displasia leve. Los posibles hallazgos histopatológicos de los mucocelos incluyen hiperplasia mucosa, cistoadenoma como en este caso y cistoadenocarcinoma, que es la variante neoplásica maligna. En correspondencia a la histopatología de este caso se recomienda la apendicectomía como tratamiento. (Palabras claves/ Key words: Mucocele apendicular/Appendiceal mucocele).

INTRODUCCIÓN

El mucocele apendicular es una rara patología del apéndice. Corresponde a la forma descriptiva de la dilatación del lumen apendicular por acumulación de secreción mucinosa, secundaria a su obstrucción. Incluye cuatro entidades, los quistes de retención, que corresponden a una obstrucción simple del lumen apendicular; la obstrucción por la hiperplasia de la mucosa; la presencia de una neoplasia benigna o cistoadenoma mucinoso y la presencia de una neoplasia maligna o cistoadenocarcinoma mucinoso.¹⁻³ Las dos últimas entidades producen mucus y dan cuenta de dos tercios de los mucocelos apendiculares.⁴ El curso clínico y el pronóstico dependen del tipo histológico.

Su incidencia varía entre 0.07 y 0.3% de todas las apendicectomías.^{5,6} La presentación

clínica del mucocele es generalmente inespecífica o asintomática, y hasta en un 50% resulta ser un hallazgo de la cirugía o de estudios de imágenes solicitados por otra causa.^{1,3} Entre los síntomas relacionados al mucocele están dolor abdominal, dolor cólico crónico o intermitente secundario a intususcepción del mucocele, masa en la fosa ilíaca derecha, sepsis o síntomas urinarios.^{1,3,4}

El diagnóstico preoperatorio es el ideal para planificar su cirugía. Dentro del estudio preoperatorio las técnicas de imágenes como ecografía y tomografía contrastada de abdomen y pelvis, permiten la mejor caracterización de este tumor. La ecografía confirma su aspecto quístico, mientras que el TAC de abdomen y pelvis con contraste nos define la pared, presencia de calcificaciones y la densidad de su contenido. Otros exámenes útiles en el diagnóstico son el enema baritado y la colonoscopia.^{1,7,8}

El objetivo de este trabajo es reportar un caso de esta rara patología, comentar sus características particulares y una breve revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento. El cuadro actual se inicia 2 meses previo al ingreso, caracterizado por dolor localizado en el hemiabdomen inferior, de intensidad moderada. Asociado a lo anterior, refiere tener dificultad para iniciar la micción, baja de peso de 8 kilos y compromiso del estado general. Por este motivo consultó a médico, quien constató al examen físico una masa en la fosa ilíaca derecha y fue derivada al Departamento de Cirugía, Unidad de Coloproctología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile para su estudio y manejo.

Se solicitó una ecografía abdominal que mostró una masa anexial derecha compleja que sugirió una atipia de origen ovárico. Posteriormente, se realizó una colonoscopia que evidenció que a nivel del ciego, en el lugar del orificio apendicular, la mucosa aparece congestiva y solevantada con áreas cubiertas de exudado. Se tomaron biopsias de la zona descrita y se concluyó que podía corresponder a una lesión de ciego compatible con compromiso extrínseco de un proceso inflamatorio o tumoral. Continuando con el estudio se llevó a cabo una tomografía axial computada de abdomen y pelvis, que mostró una masa tubular alargada de 10 x 5 cm de diámetro mayor que correspondía al apéndice cecal distendido con material hipodenso, compatible con un mucocele (Figura 1). La pared apendicular se encontró engrosada, con múltiples calcificaciones periféricas asociado a área de engrosamiento en la base del ciego.

La paciente fue ingresada para la resolución quirúrgica el día 24 de Julio del 2003. Se realizó una laparotomía exploradora media e infraumbilical, se evidenció una masa paracecal que reemplazaba el apéndice cecal, de color blanco nacarado de aproximadamente 11 cm de longitud por 6 cm de diámetro (Figura 2). No se encuentran otros hallazgos en peritoneo. Se liberó de adherencias y se completó apendicectomía sin apertura del mucocele con margen en ciego a 1 cm de base apendicular. Se suturó en doble plano de vicryl 3.0 invaginante.

Se envió a biopsia contemporánea, que no mostró elementos de malignidad. El postoperatorio fue favorable, realimentándose al segundo día y dada de alta al cuarto día.

El estudio anatomopatológico definitivo mostró macroscópicamente un apéndice cecal de 10,5 cm de longitud, al corte el grosor de su pared fluctuaba entre 0,5 y 1,5 cm de espesor, con áreas de abundantes calcificaciones y focos con mucus intraparietal. Al examen histológico la mucosa apendicular estaba reemplazada por tumor epitelial de células cilíndricas altas. No se observó infiltración del estroma. El margen de sección quirúrgico proximal presenta intensa reacción inflamatoria sin evidencias de infiltración tumoral. El diagnóstico histopatológico final fue un mucocele apendicular secundario a cistoadenoma mucinoso del apéndice con displasia leve y apendicitis aguda (Figura 3).

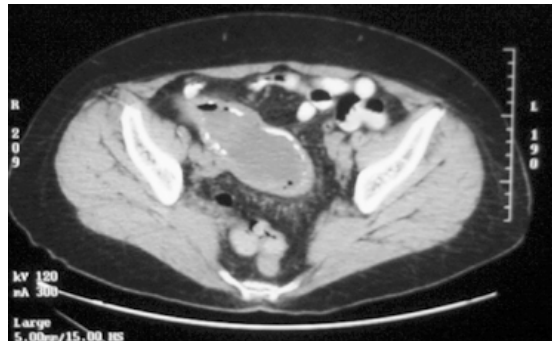


FIGURA 1. TAC de abdomen y pelvis que muestra imagen característica de quiste con pared calcificada con material de baja densidad en su interior en la zona del apéndice.

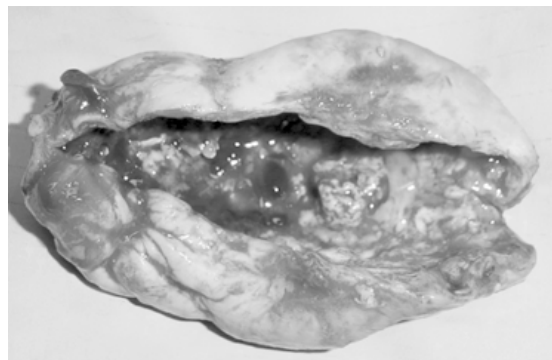


FIGURA 2. Mucocele apendicular abierto por diámetro mayor.

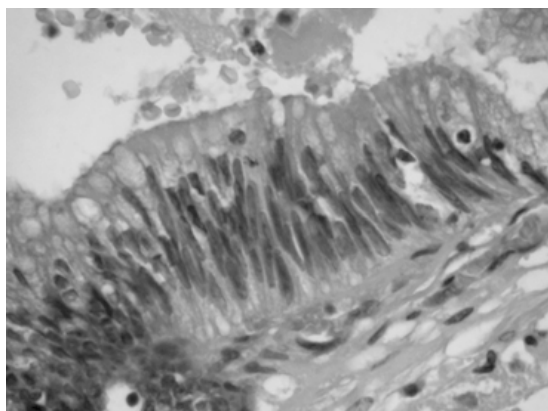


FIGURA 3. Corte histológico de mucosa donde se aprecia epitelio pseudoestratificado con hiperchromasia y mucus.

En los controles posteriores en policlínico, se encontró asintomática desde el punto de vista digestivo y con buena cicatrización de su herida.

DISCUSIÓN

Desde el reconocimiento del mucocele apendicular como entidad patológica por Rokitansky en 1842⁹, se ha informado en varias series una baja frecuencia. En 1915 Castle informó un 0,2% de mucocele apendicular en 13.158 autopsias¹⁰. En 1993 en la revisión de Blair sobre 2.216 apendicectomías se encontraron 3 casos⁶. En Chile en un reciente estudio de Álvarez y cols, encontraron 14 mucoceles en un período de 12 años.²

La designación mucocele hace mención a la dilatación del apéndice con acumulación de mucus y desde la publicación de Higa y cols en 1973⁵ se desaconseja su uso. Este autor separó el "mucocele" genérico en 3 grupos en concordancia a la histopatología, presentación clínica y comportamiento biológico. El primer grupo, la hiperplasia mucosa, es un proceso benigno, siempre asintomático y detectado en la biopsia por el patólogo. No se asocia a implantes peritoneales y la apendicectomía es curativa en todos los casos. Los otros dos grupos corresponden a cistoadenoma y cistoadenocarcinoma mucinoso. Las dos lesiones son indistinguibles en cuanto a clínica e imágenes y pueden presentar implantes peritoneales. La diferencia se establece en la identificación de invasión estromal y/o presencia de células epiteliales en implantes mucinosos

extra-apendiculares, que correspondería al adenocarcinoma mucinoso. La mayor parte de los mucoceles corresponde a estos casos.

La presentación clínica de los cistoadenoma y cistoadenocarcinoma es poco específica. En un reciente informe de la Mayo Clinic¹², Stocchi y cols, encontraron en una serie de 135 pacientes, que 51% fueron asintomáticos. De los que presentaban síntomas, los más frecuentes fueron dolor abdominal (27%), masa abdominal (16%) y pérdida de peso (10%). Ellos también determinaron que la presencia de síntomas se asocia a malignidad, especialmente el dolor abdominal y la baja de peso. También se han descrito síntomas y signos como dolor cólico intermitente, síntomas urinarios, cambios en hábito intestinal, hemorragia digestiva baja e incluso metrorragia^{4,13}. En nuestro caso la paciente se presentó con dolor abdominal, compromiso del estado general, baja de peso y dificultad para iniciar la micción, todos estos síntomas descritos en otras series, pero sin criterios de malignidad en la biopsia de este caso.

El estudio de imágenes juega un rol en esta patología. A través de los años estudios contrastados, angiografía, ecografía, endoscopia y TAC han mejorado la forma en aproximarse al diagnóstico. En el enema baritado, el mucocele se puede evidenciar como una compresión extrínseca en el ciego, ileon terminal o colon sigmoides, con una apariencia de anillos concéntricos en la mucosa cecal dirigidos hacia el orificio apendicular obstruido⁷. También, en décadas pasadas, el uso de la angiografía podía resultar diagnóstica cuando demostraba una arteria apendicular elongada en ausencia de un tumor vascular intra o extraperitoneal¹⁴. La ecografía muestra una imagen quística heterogénea, firmemente adherida al ciego con contenido líquido y con ecos internos variables dependiendo de la densidad del mucus. Por su parte, los estudios endoscópicos nos pueden revelar la patognomónica imagen del *signo del volcán*, en la cual en el ciego en un área eritematosa se levanta una masa con un cráter central del cual sale mucus¹. Actualmente dentro de las técnicas de imágenes, el TAC de abdomen y pelvis es el que reviste mayor importancia, no sólo por la capacidad de definir claramente la estructura del tumor, sino también en la evaluación de la extensión de la enfermedad a otros órganos. En nuestra paciente, tanto la ecografía como la colonoscopia no lograron el

correcto diagnóstico, pero la tomografía sí evidenció las características típicas de este tumor, las cuales incluyen una masa encapsulada bien definida, de baja densidad, en el cuadrante derecho del abdomen en la localización del apéndice en comunicación con el ciego, tal como se aprecia en la Figura 1. La presencia de calcificaciones en forma curvilínea o puntiforme de la pared del quiste también sugiere fuertemente la posibilidad de mucocele.

El tratamiento quirúrgico que se debe aplicar es en relación a los hallazgos del tumor y a su histología. Se ha descrito el abordaje laparoscópico para mucocelos pequeños, pero la técnica presenta el inconveniente del riesgo de recurrencias del sitio del trócar¹⁵. En el caso de abordaje abierto debe iniciarse con la exploración de la cavidad abdominal, debido a la asociación del mucocele con otros tumores, particularmente con carcinoma del colon (11-20%) y con el llamado pseudomixoma peritoneal^{4,5,12}.

El pseudomixoma peritoneal se visualiza como una masa semisólida adhesiva en cavidad peritoneal. Al estudio de imágenes se aprecia como una ascitis tabicada con numerosos ecos suspendidos, que no se movilizan con los cambios de posición del paciente. Microscópicamente puede no tener celularidad, pero cuando están presentes células epiteliales corresponden a una forma de diseminación no sanguínea ni linfática del adenocarcinoma mucinoso del apéndice u ovario. Generalmente se ubica en el área periapendicular y menos frecuentemente libre en la cavidad peritoneal.

Aparece en el 6% de los mucocelos apendiculares y la forma ovárica puede ocurrir en forma simultánea en el 18% de los pacientes^{4,5}. La presencia de este hallazgo con células neoplásicas, ya sea por ruptura espontánea o extravasación en el acto quirúrgico, conlleva categóricamente a mal pronóstico, logrando sobrevividas del 25% a 5 años debido a complicaciones del pseudomixoma como la obstrucción intestinal. Su progresión es lenta y se preconiza la resección de toda la masa tumoral, omentectomía mayor y ooforectomía bilateral, si los ovarios están involucrados y una segunda revisión a los seis meses³⁻⁵.

Cuando la revisión de la cavidad es negativa y el mucocele no parece estar complicado con ruptura ni compromiso de la base, se procede a la apendicectomía con la precaución de evitar la extravasación del contenido. La simple apendicectomía en las presentaciones benignas, ya sea de quistes de retención, hiperplasia mucosa o cistoadenoma, entregan un excelente pronóstico para el paciente con sobrevividas de 91-100% a 5 años^{3,5}. Para los casos que sugieran malignidad, la hemicolectomía derecha u otra resección colónica con criterio oncológico debe ser efectuada^{12,13}. En el caso analizado, la realización de la biopsia contemporánea nos permitió con seguridad poder realizar la simple apendicectomía, al recibir un informe que descartaba la posibilidad del adenocarcinoma. A pesar del breve seguimiento, la histología benigna nos hace predecir una favorable evolución para esta paciente en particular.

REFERENCIAS

1. Minni F, Petrella M, Morganti A, Santini D, Marrano D: Giant mucocele of the appendix. *Dis Colon Rectum* 2001; 44: 1034-6
2. Álvarez R, González R, Seguel E, Betancur C, Davanzo A, Gallardo R *et al*: Tumores y quistes apendiculares. *Rev Chil Cir* 2001; 53: 546-50
3. Haritopoulos K, Brown D, Lewis P, Mansour F, Eltayar A, Labruzzo C *et al*: Appendiceal mucocele; a case report and review of the literature. *Int Surg* 2001; 86: 259-62
4. Landen S, Bertrand C, Maddern GJ, Herman D, Pourbaix A, Neve A *et al*: Appendiceal mucocelos and pseudomixoma peritonei. *Surg Gynecol Obstet* 1992; 175: 401-4
5. Higa E, Rosal J, Pizzimbono C, Wise L: Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *Cancer* 1973; 32: 1525-41
6. Blair P, Bugis S, Turner L, MacLeod M: Review of the pathologic diagnoses of 2.216 appendectomy specimens. *Am J Surg* 1993; 165: 618-20
7. Madwed D, Mindelzun R, Jeffrey RB: Mucocele of the appendix: Imaging findings. *AJR* 1992; 159: 62-72
8. Isaacs KL, Warshauer DM: Mucocele of the appendix: computed tomographic, endoscopic, and pathologic correlation. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 787-9

9. Rokitansky CF. A manual of pathological anatomy. English translation of the Vienna edition(1842). Philadelphia, Blacard and Lea, 1855: 89
10. Castle OL: Cystic dilatation of the vermiform appendix. *Ann Surg* 1915; 61: 582
11. Álvarez R, González R, Seguel E, Betancur CG, Davanzo A, et al: Tumores y quistes apendiculares. *Rev Chil Cir* 2001; 53: 546-50
12. Stocchi L, Wolf B, Larson D, Harrington J: Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003;138: 585-90
13. Dachman A, Lichtenstein J, Friedman A: Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *AJR* 1985; 144: 923-9
14. Kahn M, Friedman I: Mucocele of the appendix: Diagnosis and surgical management. *Dis Colon Rectum* 1979; 22: 267-9
15. Gonzalez Moreno S, Shmookler BM, Sugarbaker PH: Appendiceal mucocele: contraindication to laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc* 1998; 12: 1177-9