

Cistoadenoma mucinoso del apéndice: un caso con presentación inusual

Appendiceal mucinous cystoadenom: a inusual presentation case

Dr. Félix Magdiel Lorenzo Roca; ^I Dr. Jorge Barbarito Gutiérrez Aquino; ^I Dra. Yeney Espinosa Rodríguez; ^I Dr. Josué Fuentes Rojas; ^I Dra. Arazay Rodríguez Sanabria; ^{II} Lic. Daymari Artilles Benítez. ^{III}

I. Hospital Comandante_Manuel Fajardo Rivero. Villa Clara, Cuba.

II. Hospital Arnaldo Milián Castro. Villa Clara, Cuba.

III. Hospital Luis San Juan Pérez. Villa Clara, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: los tumores mucinosos representan alrededor del 8 % de las neoplasias apendiculares y originan dilatación quística del apéndice debido a la acumulación de material gelatinoso. El cistoadenoma mucinoso del apéndice es una rara enfermedad, que cursa de manera asintomática y se diagnostica de manera incidental mediante estudios imagenológicos o intra operatorio y representa de un 0,2 % a 0,6 % de las apendicectomías.

Objetivo: presentar el caso inusual de una joven operada por apendicitis aguda que tenía además un cistoadenoma mucinoso del apéndice.

Caso clínico: paciente nuligesta, de 19 años de edad con antecedentes de pérdida de peso en un período de seis meses y cuadros recurrentes de dolor en epigastrio que aliviaban con analgésicos, acudió por dolor en el cuadrante inferior derecho del abdomen de 48 horas de evolución, acompañado de náuseas y pérdida del apetito. Al examen físico se constató taquicardia y dolor abdominal a la palpación en la fosa iliaca derecha, con maniobra de Blumberg positiva, el tacto vaginal y rectal resultaron dolorosos. En el acto quirúrgico se constató apéndice cecal engrosado en el tercio proximal, turgente, con una tumoración dura en tercio distal y se realizó apendicectomía sin complicaciones. La evolución fue favorable y fue dada de alta.

Conclusiones: a pesar de lo raro de esta afección, el cirujano debe conocer que en un cuadro apendicular puede estar presente este tipo de tumor aún en pacientes jóvenes a fin de tomar la conducta quirúrgica adecuada y evitar complicaciones al enfermo.

DeCS: CISTOADENOMA MUCINOSO/cirugía; CISTOADENOMA MUCINOSO/diagnóstico por imagen; NEOPLASIAS DEL APÉNDICE/cirugía; APENDICECTOMÍA/utilización; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: mucinous tumors represent about 8% of appendix neoplasms and cause cystic dilatation of the appendix due to the accumulation of gelatinous material. Mucinous cystadenoma of the appendix is a rare disease, which occurs asymptotically and is diagnosed incidentally through imaging studies or intra-operatively and accounts for 0.2% to 0.6% of appendectomies.

Objective: to present the unusual case of a 19-year-old girl operated on for acute appendicitis who also had a mucinous cystadenoma of the appendix.

Clinical case: patient without previous pregnancy, with a history of weight loss in a period of 6 months and recurrent pain in the epigastrium that relieved with analgesics, came for pain in the lower right quadrant of the abdomen of 48 hours of evolution, accompanied by nausea and loss of appetite. Physical examination revealed tachycardia and abdominal pain on palpation in the right iliac fossa, with a positive Blumberg maneuver; vaginal and rectal examinations were painful. In the surgical act, a cecal appendix was found thickened in the proximal third, turgid, with a hard mass in the distal third and an appendectomy was performed without complications. The evolution was favorable and the patient was discharged.

Conclusions: despite the rareness of this condition, the surgeon must know that this type of tumor may be present in an appendicular frame even in young patients in order to take the appropriate surgical behavior and avoid complications to the patient.

DeCS: CYSTADENOMA, MUCINOUS/surgery; CYSTADENOMA, MUCINOUS/diagnostic imaging; APPENDICEAL NEOPLASMS/surgery; APPENDECTOMY/utilization; CASE REPORTS.

INTRODUCCIÓN

El mucocele del apéndice según citan Oana Anisa Nutu A et al.¹ y Rouchad A et al.² fue descrito por primera vez en 1866 por Rokitsansky quien lo llamó *hydrops processus vermiformes*. El término mucocele, una denominación no específica y descriptiva referida a una acumulación mucosa anormal dentro de la luz del apéndice, aparte de la causa subyacente, es una enfermedad clínica rara que con poca frecuencia se considera en el diagnóstico diferencial de las lesiones localizadas en el cuadrante inferior derecho del abdomen.

Su clasificación se ha convertido en un problema filosófico por la diversidad de propuestas para lograr este empeño así se reporta la de Pai y Longacre que clasifica los tumores mucinosos del apéndice en cistoadenoma mucinoso (CM), neoplasia mucinosa de potencial incierto maligno (NPIM), neoplasia mucinosa de bajo potencial maligno (NBPM) y adenocarcinoma mucinoso (AM) y la más reciente es la emitida por la Organización Mundial de la Salud,³ que establece solo dos grupos uno para los cistoadenomas y otro para los neoplasmas apendicu-

lares de bajo potencial maligno (LAMN) que agrupa los últimos tres subgrupos de la anterior y que se apoya en el informe patológico para describir los detalles de la etapa de la enfermedad, asimismo la *American Joint Committee of Cancer* coincide en diferenciarlos según su grado histológico (alto o bajo), y deja obsoleto el término de mucocèle.

La ascitis mucinosa conocida como pseudomi-xoma peritoneal está presente en más del 50 % de estos pacientes y su presencia indica un estadio más avanzado y un peor pronóstico. Puede presentarse como de bajo grado (adeno-mucinositis peritoneal difusa) o de alto grado (carcinomatosis peritoneal difusa).^{1,4}

El adenoma mucinoso o (CM) es la forma más común, posee una frecuencia entre 63 % y 84 % de los casos y muestra cambios de epitelio vellosos adenomatosos con algún grado de atipia.⁵

Su incidencia no supera el 0,3 % de las apen-dicectomías, con una mayor prevalencia en mujeres (relación 4:1) y se diagnostica en más del 75 % de los casos en sujetos entre la quinta y sexta década de la vida.^{6,7} Se trata de una lesión benigna, aunque algunas veces (cerca del 20 % de los casos) se asocia a neoplasias de otros órganos intraabdominales como el adenocarcinoma de colon, ovario, mama e hígado.^{1,8} Los métodos diagnósticos incluyen rayos X, ultrasonido abdominal, tomografía computarizada, resonancia magnética nuclear, colon por enema y colonoscopia.⁹ Con más frecuencia se ha visto que el laboratorio puede ser de utilidad al revelar anemia o velocidad de eritrosedimentación (VSG) elevada, también han sido reportados aumentos en la concentración de antígeno carcinoembrionario (CEA).

Los marcadores inmunohistoquímicos que se han visto expresados son citoqueratina (CK) 20, proteína caudal homeobox 2 (CDX-2), mucina tipo 2 (MUC2) y antígeno carcinoembrionario (CEA); algunos mucocèles incluso expresan CK-7, sin embargo es infrecuente su utilidad para diagnóstico.⁶

Lo más usual descrito en la ecografía es una tumoración quística de pared delgada, encapsulada, con un tamaño entre 2 y 20 cm, localizado en el cuadrante inferior derecho del abdomen, con ecos o septos internos que pueden mostrar sombra acústica o calcificaciones curvas intramurales en el 50 % de los casos; la imagen de ultrasonografía de piel de cebolla se considera como patognomónica, y un diámetro apendicular de 15mm o más tiene una sensibilidad de 83 % y una especificidad de 92 % para su diagnóstico. La tomografía es el método de imagen de elección y se puede visualizar una tumoración redondeada, de baja densidad, encapsulada, con pared delgada, en comunicación con el ciego.⁵

En tanto en la colonoscopia se observa la imagen característica del signo del volcán en la cual se aprecia un orificio central por el cual sale moco. El tratamiento de esta afección es quirúrgico debido al potencial que tiene de transformación maligna y para prevenir las complicaciones que puede producir: la más temida es la rotura y la diseminación.¹⁰ La técnica dependerá de la naturaleza histológica. Es importante considerar el diagnóstico previo a la cirugía y realizar la resección cuidadosa, que puede ser por laparoscopia,¹¹ o por laparotomía, algo discutido en la actualidad. Muchos autores sugieren esta última para poder manipular la pieza, evitar su rotura y la siembra de

células. El tratamiento recomendado para las lesiones confinadas al apéndice cecal con base libre de tumor es la apendicectomía. Sin embargo, en casos de lesiones grandes o con alta posibilidad de malignidad, se realiza la hemicolectomía.¹⁰

El objetivo perseguido con esta presentación es mostrar la aparición rara de la enfermedad en una paciente joven de solo 19 años sin antecedentes patológicos familiares ni personales de interés, con escasos síntomas digestivos que presentó cuadro agudo de dolor en la fosa ilíaca derecha sin otro síntoma acompañante.

CASO CLÍNICO

Paciente joven de 19 años de edad, nuligesta, con antecedentes de trastornos digestivos ligeros, dispepsias aisladas, pérdida de peso de alrededor de diez libras en un período de dos meses y dolor epigástrico recurrente tras la ingestión de alimentos y que aliviaba con la ingestión de analgésicos por vía oral. Acude al cuerpo de guardia con dolor abdominal de diferente localización e intensidad que de costumbre y que se localizaba en la fosa iliaca derecha, de 48 horas de evolución y acompañada de náuseas y pérdida del apetito.

Al examen físico se encontró taquicardia de 110 latidos por minuto, dolor abdominal a la palpación y percusión de la fosa ilíaca derecha, con maniobra de Blumberg positiva, y en el tacto vaginal aparece dolor al palpar el fondo del saco lateral derecho así como un tacto rectal también doloroso. Por su clínica se establece el diagnóstico presuntivo de apendicitis aguda y se indican estudios analíticos de urgencia. Los resultados mostraron una hemoglobina en cifras normales de 12 g %, con un leucograma con un conteo global de leucocitos en 10×10^9 con 75 % de polimorfonucleares, 25 % linfocitos, sin eosinófilos y ecografía abdominal hígado y vías biliares sin alteraciones, páncreas y riñones normales, sin presencia de líquido en cavidad. Se realiza la preparación preoperatoria de urgencia y se traslada al salón de operaciones donde se laparotomiza por incisión paramediana derecha y se visualiza un apéndice cecal engrosado, eréctil con aumento de la vascularización y en su tercio distal hay una tumoración firme a la palpación entre los dedos de alrededor de cuatro a cinco centímetros de diámetro sin otros hallazgos de interés (figura 1).



Figura 1. Características del apéndice cecal y la tumoración en su tercio distal.

Se procedió entonces a realizar la apendicectomía de manera cuidadosa de base a punta con ligadura independiente de su meso y doblemente a la base con sutura dos cero no absorbible, maniobra de coprostasia y aplicación de yodo y alcohol a la base seccionada. La evolución de la operada fue buena y se egresa a los cinco días de estar hospitalizada. A las cuatro semanas se recibe el diagnóstico anatomopatológico del órgano extirpado que informó: apendicitis crónica agudizada severa con cistoadenoma mucinoso del tercio distal del apéndice asociado, la lesión no involucra los bordes de sección quirúrgica. Se mantuvo seguimiento por consulta y en los momentos actuales está de alta sin afectación de su salud.

RESULTADOS

Coincide con lo planteado por otros autores en cuanto a que es más frecuente esta afección en el sexo femenino (4:1), sin embargo es el paciente adulto más joven encontrado en los diferentes reportes realizados por los autores y la mayoría señalan que la incidencia mayor predomina entre los 50 y 60 años de vida^{1,5,7,11} incluso hay reportes de pacientes de setenta y más años.¹² El diagnóstico definitivo de adenoma mucinoso no fue posible establecerlo en el preoperatorio dado a que la sintomatología referida por la paciente era muy escasa además la ecografía tampoco nos aportó datos de valor y por clínica todo apuntaba a una apendicitis aguda, situación que se presenta con una frecuencia elevada.^{5,10}

Así se descartaron otros diagnósticos diferenciales como las afecciones ginecológicas en la mujer joven, la adenitis mesentérica, la diver-

ticulitis de ciego y de Meckel, la colitis ulcerativa, la enfermedad de Crohn ante la ausencia de diarreas de todo tipo, sin sangramiento, ni tenesmo rectal, lo que llevó a tomar la conducta de la laparotomía en breve plazo a fin de evitar complicaciones.

Durante el acto quirúrgico se pudo comprobar que las afectaciones que justificaban la sintomatología de la enferma se circunscribían al apéndice cecal sin participación del ciego ni de otros órganos vecinos como está descrito que puede ocurrir en algunos casos,^{8,10} sin ningún tipo de líquido o secreción en sus alrededores, lo que justificó la realización de la apendicectomía.

Está planteado que el mucocele y de ellos el CM comienza ser lo primero que se comporta como un acumulo de mucina de manera anormal en la luz del órgano proveniente de una pared apendicular con cambios adenomatosos del epitelio veloso y atipia,^{6,10} y que de paso aparece la inflamación propia del órgano. Esta hipótesis puede ser la explicación lógica de los fenómenos y síntomas iniciales de la paciente, dados por dolores abdominales recurrentes que presentó algunos días atrás que aliviaban con alguna medicación analgésica hasta hacerse no soportable y por ello acude al servicio de urgencia. El descenso en su peso corporal habitual lo explica el hecho de una alimentación limitada provocada por estas molestias abdominales días antes al cuadro agudo. La paciente está de alta con restablecimiento total de su salud.

CONCLUSIONES

A pesar de lo raro de esta afección, el cirujano

debe conocer que en un cuadro apendicular puede estar presente este tipo de tumor aún en pacientes jóvenes a fin de tomar la conducta quirúrgica adecuada y evitar complicaciones al enfermo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nutu OA, Marcacuzco Quinto AA, Manrique Municio A, Justo Alonso L, Calvo Pulido J, García Conde M, et al. Tumores mucinosos del apéndice: incidencia, diagnóstico y tratamiento quirúrgico. *Cir Esp* [Internet]. 2017 [citado 13 Feb 2019];95(6):[aprox. 13 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-tumores-mucinosos-del-apendice-incidencia-S0009739X17301380>
2. Rouchad A, Gayet M, Bellin MF. Appendiceal mucinous cystadenoma. *Diagn Interv Imaging*. 2014;95:113–6.
3. Misdraji J. Appendiceal Mucinous Neoplasms and Pseudomyxoma Peritonei [Internet]. USA: Oncohemakey; 2016 [citado 13 Feb 2019]. Disponible en: <https://oncohemakey.com/appendiceal-mucinous-neoplasms-and-pseudomyxoma-peritonei/>.
4. Kelly KJ. Management of appendix cancer. *Clin Colon Rectal Surg* [Internet]. 2015 Dec [citado 13 Feb 2019];28(4):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26648795>
5. Bravo Jaramillo EL, López Lucer WN, Chacha Vivar MJ, Machado Zamora JP, Romero Zhinin LA. Caso Clínico: Mucocele Apendicular. *Revista Médica HJCA* [Internet]. Mar 2017 [citado 13 Feb 2019];9(1):[aprox. 4 p.]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/315955440_Caso_Clinico_Mucocele

Apendicular

6. Ávila P, Jensen CB, Azolas R, Gallegos I, Mira M, Zamorano C, et al. Mucocele apendicular. Reporte de un caso clínico. *Cuad Cir* [Internet]. 2007 [citado 13 Feb 2019];18(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://mingaonline.uach.cl/pdf/cuadcir/v18n1/art07.pdf>
7. Pilco Castañeda PE, Beltrán Flores S, López Burga M. Cistoadenocarcinoma mucinoso de apéndice cecal. *Rev Chil Cir* [Internet]. 2016 [citado 22 Jun 2018];68(4):[aprox. 59 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-chilena-cirugia-266-articulo-cistoadenocarcinoma-mucinoso-apendice-cecal-S0379389316000247>
8. De León Ángeles D, Guerrero Robles EA, Turrent Pinedo R, Álvarez Sánchez SZ. Cistoadenoma mucinoso de apéndice. Presentación de un caso. *Rev Cirugía endoscópica* [Internet]. Abr-Jun 2013 [citado 13 Feb 2019];14(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/endoscoce-2013/ce132f.pdf>
9. Mendez Mathey VE. Cistoadenoma mucinoso apendicular. *Rev Cuerpo Med. HNAAA* [Internet]. May 2017 [citado 13 Feb 2019];9(4):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://cmhnaaa.org.pe/ojs/index.php/RMHNAAA/article/view/354>
10. Alemán Barrera RO, Catoira Martínez CA, Pando Pérez RM. Cistadenoma mucinoso de apéndice. Presentación de un caso. *Medicent Electrón* [Internet]. Jun 2015 [citado 22 Jun 2018];19(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432015000200012&lng=es
11. Menjivar Rivera OM, Jaramillo Martínez C,

Escobedo Sánchez E, Arcos Vera B. Mucocele apendicular. Tratamiento laparoscópico [Internet]. Veracruz: Congreso Internacional de Cirugía Endoscópica; 5 May 2018 [citado 13 Feb 2019]. Disponible en: [https://](https://www.congresoamce2018.mx/PDF/Pantalla001/1076.pdf)

www.congresoamce2018.mx/PDF/Pantalla001/1076.pdf

12. Laborí Columbié Y, Noa Lores I, Rodríguez Gil E. Mucocele apendicular. Informe de un caso. Rev inf cient [Internet]. 2017 [citado 13 Feb 2019];96(4):[aprox. 8 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revinfcie/ric-2017/ric174o.pdf>

Recibido: 10 de agosto de 2018

Aceptado: 14 de noviembre de 2018

Ronda: 1

Dr. Félix Magdiel Lorenzo Roca. Especialista de Primer Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médica. Hospital Comandante Manuel Fajardo Rivero. Villa Clara, Cuba. Email: mobdulia@infomed.sld.cu