

Microhematuria secundaria a mucocele y cistoadenoma apendicular

A. Puebla-Maestu^a, J.L. Martín-Lorente^a, E. Gento-Peña^a, E. Alonso-Alonso^b, M. Claver-Criado^c y A. Fernández-Fernández^d

^aSección de Aparato Digestivo. Hospital General Yagüe. Burgos. ^bServicio de Cirugía General. Hospital General Yagüe. Burgos.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Yagüe. Burgos. ^dServicio de Radiología. Hospital General Yagüe. Burgos. España.

RESUMEN

El mucocele apendicular es una entidad poco frecuente que consiste en la dilatación quística de la luz del apéndice secundaria a la excesiva producción de moco. En la mayoría de los casos se relaciona con la presencia de un cistoadenoma. Esta neoplasia apendicular se asocia con frecuencia a otros tumores colónicos y extraintestinales, por lo que es imprescindible realizar una adecuada exploración de la cavidad abdominal. La clínica es inespecífica y varía desde formas asintomáticas, molestias abdominales hasta, menos frecuentemente, síntomas y signos urológicos. Describimos el caso de una paciente con microhematuria relacionada con mucocele apendicular, sobre lo que existen descritos sólo unos pocos casos en la literatura médica. El tratamiento del cistoadenoma es quirúrgico y no es posible diferenciar macroscópicamente si se trata de un mucocele simple, cistoadenoma o cistoadenocarcinoma. La supervivencia del cistoadenoma de apéndice es excelente, y se reduce a menos de la mitad a los 5 años en caso de cistoadenocarcinoma asociado a seudomixoma peritoneal.

MICROHEMATURIA SECONDARY TO MUCOCELE AND APPENDICULAR CYSTOADEFOMA

Appendiceal mucocele is a rare entity consisting of cystic dilatation of the appendix as a result of increased mucus production. Most cases are related to the presence of a cystadenoma. This appendiceal neoplasm is frequently associated with other extraintestinal and colonic tumors and therefore adequate abdominal examination is necessary. The clinical presentation is nonspecific and varies from asymptomatic forms to abdominal discomfort and, less frequently, to uro-

logical manifestations. We describe the case of a woman with hematuria associated with an appendiceal mucocele. Only a few cases have been reported in the medical literature. The treatment of choice of cystadenoma is surgery and simple mucocele cannot be macroscopically differentiated from cystadenoma and cystadenocarcinoma. Survival in patients with appendiceal cystadenoma is excellent. The 5-year survival rate is reduced by at least half in patients with cystadenocarcinoma associated with pseudomyxoma peritonei.

INTRODUCCIÓN

El mucocele apendicular es una entidad poco habitual que consiste en una dilatación quística de la luz del apéndice secundaria a la excesiva producción de moco. Puede estar relacionado con una enfermedad obstructiva o bien con una neoplasia a ese nivel, normalmente un cistoadenoma¹. Se asocia en un porcentaje importante de los casos con tumores colónicos y extraintestinales¹⁻³. La clínica es inespecífica y muy variable con formas asintomáticas, síntomas digestivos^{1,2} (principalmente dolor abdominal) y, menos frecuentemente, síntomas o signos urológicos⁴⁻⁶. Describimos el caso de una paciente en que se inició con microhematuria. La hematuria en relación con el mucocele apendicular es poco frecuente y sólo unos pocos casos han sido descritos en la literatura médica⁴⁻⁶.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 59, años sin antecedentes personales de interés, remitida al servicio de gastroenterología ante el hallazgo en una ecografía abdominal (fig. 1), realizada durante el estudio de una microhematuria, de una tumoración de morfología tubular situada en flanco derecho. La masa se extendía desde la zona subhepática hasta la fosa ilíaca derecha y presentaba un eje longitudinal de aproximadamente 12 cm, transversal y anteroposterior de 3,2 cm, y una pared de contenido líquido y ecos en su interior. La paciente se encontraba asintomática desde el punto de vista digestivo. Se solicitó entonces una tomografía computarizada (TC) de abdomen (fig. 2) en la cual se observó la imagen descrita, que parecía depender de la pared posterior del ciego, además de un aumento de la

Correspondencia: Dra. A. Puebla-Maestu.
Venerables, 4, 2.ºA. 09005 Burgos. España.
Correo electrónico: aidapuebla@hotmail.com

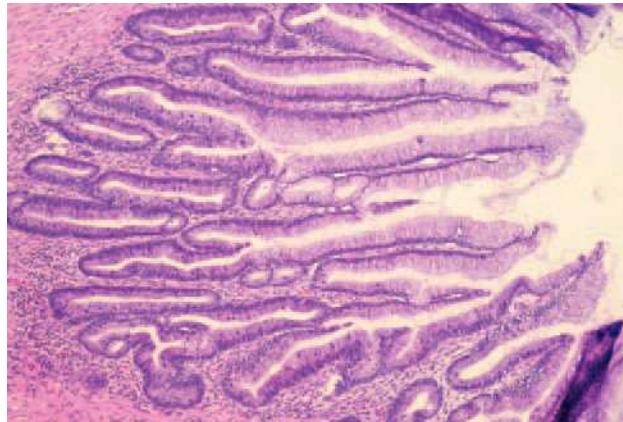
Recibido el 21-4-2005; aceptado para su publicación el 6-7-2005.



densidad de la grasa mesentérica, con pequeñas adenopatías, que producía un ligero efecto de masa sobre las asas intestinales. En el enema opaco se vio una formación sacular de gran tamaño dependiente del ciego. Los estudios analíticos fueron normales (incluido el antígeno carcinoembionario). La paciente fue remitida al servicio de cirugía general. Durante la intervención quirúrgica se observó un apéndice a tensión, compatible con un mucocele apendicular, de unos 20–3 cm, así como un engrosamiento del ciego adyacente; se realizó una hemicolectomía derecha con anastomosis término-lateral. El estudio histológico demostró una proliferación de tipo papilar del epitelio mucoso seudoestratificado con núcleos alargados, ligeramente hipercromáticos con gran producción de moco en los citoplasmas y extracelular, así como fibrosis con reacción inflamatoria, presencia de moco e hipertrfia de las capas musculares (fig. 3), compatible con cistoadenoma apendicular con mucocele e inflamación aguda del apéndice. El postoperatorio cursó con normalidad. En la revisión efectuada a los 3 meses de la intervención, la paciente se encuentra asintomática y no presenta hematuria en el sedimento urinario.

DISCUSIÓN

El mucocele apendicular es una afección poco frecuente descrita por primera vez por Rokitansky en 1842. Consiste en la dilatación quística de la luz apendicular secundaria a la excesiva producción de moco ya sea por una neoplasia (cistoadenoma o cistoadenocarcinoma) o por una retención no neoplásica (hiperplasia mucosa, fecalito, cambios postinflamatorios, compresiones extrínsecas)^{1,6}. Tanto el mucocele simple de etiología obstructiva como el cistoadenoma mucinoso y el cistoadenocarcinoma mu-



cinoso son macroscópicamente indiferenciables. El mucocele simple representa aproximadamente un 25% de los mucoceles. Los cistoadenomas mucinosos representan un 60% de los casos y es más frecuente que sean asintomáticos a pesar de presentar a veces una gran distensión (hay casos descritos de hasta 40–24–20 cm)⁷. Los cistoadenocarcinomas mucinosos representan el 10-15% y es más frecuente que produzcan síntomas⁷.

La incidencia de mucocele aumenta a partir de la sexta década de la vida y se observa en aproximadamente el 0,2% de los apéndices extirpados⁸.

Los tumores mucinosos apendiculares se asocian a otras neoplasias sincrónicas y metacrónicas de intestino grueso en hasta un 20-25%, por lo que es esencial realizar un estudio completo colorrectal⁸, mediante una colonoscopia o bien, como se realizó en nuestro caso, un enema opaco.

El cistoadenoma apendicular se asocia también a neoplasias extraintestinales, sobre todo, de ovario, en un 2-24%, lo que supone una frecuencia 6 veces superior a lo esperado. Es necesario pues, ante el hallazgo de una afección apendicular sugestiva de neoplasia, una exhaustiva revisión de la cavidad abdominal^{2,3}. La relación entre estos tumores permanece desconocida⁸.

Aproximadamente un 6% de los pacientes con mucocele apendicular desarrollan un seudomixoma peritoneal, que se caracteriza por la presencia de sustancia mucinosa libre en la cavidad abdominal, asociada a una tumoración mucinosa primaria e implantes en el peritoneo y el epíplano de epitelio columnar productores de mucina. En la historia natural del seudomixoma peritoneal destaca su carácter no invasivo, la elevada tendencia a la recurrencia intraabdominal y la escasa capacidad de metastatizar a distancia⁹.

La clínica es inespecífica. En un 23-60% de los casos se presenta como un hallazgo incidental durante una intervención quirúrgica, una exploración radiológica o un procedimiento endoscópico. Puede presentarse también como una apendicitis aguda o crónica². El cuadro clínico más frecuente es el dolor en hemiabdomen derecho agudo o crónico (64%) y la presencia de una masa abdominal palpable. Con menos frecuencia se observan rectorragia, oclusión intestinal y abdomen agudo¹, así como cuadros

de apendicitis aguda o crónica², hematoquecia¹⁰ y existe algún caso descrito de dolor torácico relacionado¹¹. Menos frecuentes son los signos y síntomas relacionados con la afectación del aparato urinario, como hematuria, insuficiencia renal obstructiva y cólico nefrítico. La hematuria debida a un mucocele apendicular es muy infrecuente. Se han descrito sólo 3 casos en la literatura médica⁴⁻⁶. No se conocen con precisión los mecanismos que relacionan la hematuria y el mucocele apendicular, aunque posiblemente se encuentre determinado por la posición «pélvica» del apéndice y su proximidad a estructuras próximas del tracto urinario, especialmente la vejiga¹². Es conocido que en un número no desdesfiable de casos la apendicitis aguda se presenta con síntomas urológicos^{12,13}.

Los datos de laboratorio son inespecíficos, aunque a veces en los mucoceles relacionados con un cistoadenocarcinoma puede observarse una elevación del antígeno carcinoembrionario¹⁴.

En cuanto a las técnicas de imagen, se emplean habitualmente la ecografía y el enema baritado y la TC, que es posiblemente la técnica más precisa aunque los hallazgos son poco específicos. En la ecografía, las características principales de estas lesiones quísticas son una buena delimitación de la masa, un tamaño de aproximadamente 5-6 cm hipoeucogénico, heteroecogénico, con calcificaciones y una pared de un grosor menor de 6 mm. En la TC estas lesiones quísticas normalmente tienen bajos niveles de atenuación (oscilan entre densidad agua y tejido blando), están bien encapsuladas, a veces tienen septos o calcificaciones y pueden estar adheridas a las asas de intestino delgado, comprimiendo en ocasiones el ciego. La existencia de adenopatías o alteraciones en la grasa adyacente en la TC debe hacer pensar en la posibilidad de una lesión maligna. La existencia de masas de densidad tejido blando comprimiendo sin infiltrar las vísceras abdominales o ascitis sugiere seudomixoma peritoneal^{1,8}. Se debe hacer un diagnóstico diferencial con el quiste mesentérico, la duplicación intestinal, el linfocele, el absceso diverticular/apendicular, los tumores primarios (carcinoide y adenocarcinoma) o secundarios (muy poco frecuentes) del apéndice¹⁴ y, en pacientes femeninos, con el quiste ovárico derecho y el hidrosalpinx¹⁵. El tratamiento de elección del cistoadenoma y cistoadenocarcinoma mucinoso de apéndice es quirúrgico. Es muy importante manipular cuidadosamente la lesión durante la intervención quirúrgica para evitar la rotura y la posibilidad de siembra peritoneal de células malignas. Por este motivo es discutido aún el abordaje laparoscópico¹⁶. El tratamiento del cistoadenoma puede ser la apendicectomía simple, aunque en el caso del cistoadenocarcinoma mucinoso el mejor tratamiento es la hemicolecotomía derecha¹⁷. El diagnóstico de malignidad, como ya hemos mencionado, se basa en datos histológicos como la invasión de la pared apendicular por glándulas atípicas y la identificación de células epiteliales en alguna colección mucinosa intraperitoneal, por lo que una opción aceptable puede ser la realización de una apendicectomía inicial y una hemicolecotomía posterior si existieran criterios de malignidad¹⁸. Por otro lado, aunque no existe una correlación clara entre el tamaño y

su potencial de malignidad, deben extirparse los mucoceles mayores de 2 cm¹⁹. En nuestro caso se decidió realizar una hemicolecotomía derecha.

Como ya hemos comentado, es frecuente la asociación de esta neoplasia apendicular y otros procesos neoplásicos intraabdominales, por lo que es imprescindible en estos casos una exhaustiva revisión de la cavidad abdominal. No podemos, por tanto, olvidarlo en los casos, que suponen la mayoría, en que esta afección es un hallazgo incidental^{1-3,8}.

En caso de hallarnos ante un seudomixoma peritoneal por perforación espontánea o iatrógena del mucocele, asimismo, es necesario revisar minuciosamente toda la cavidad abdominal y resear cualquier implante mucoso, y si fuera necesario realizar una omentectomía y ooforectomía bilateral y considerar la posibilidad de quimioterapia intraabdominal o sistémica y radioterapia⁹. El pronóstico del cistoadenoma mucinoso es muy favorable con una supervivencia del 91-100% a los 5 años de seguimiento. Si se presenta un cistoadenocarcinoma asociado a un seudomixoma peritoneal, la supervivencia desciende al 25-57% a los 5 años^{1,20}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez Alonso A, Suárez Pascual G, Bonelli Martín C, González Blanco, Lorenzo Franco J, Cerpo Pérez MA, et al. Masa quística retroperitoneal gigante: mucocele apendicular. Actas Urol Esp. 2004;28:327-31.
2. Pastor FA, Gómez S, Ortúñoz G. Sobre el llamado mucocele apendicular versus cistoadenoma mucinoso. Rev Esp Enf Ap Digest. 1989;75:481.
3. Guionnet N, Martí E, Bella MR, Moreno A. Myxoglobulosis of the cecal appendix. Rev Esp Enferm Dig. 1990;77:365-7.
4. Oliphant UJ, Rosenthal A. Hematuria: an unusual presentation for mucocele of the appendix. Case report and review of the literature. JSLS. 1999;3:71-4.
5. Vale J, Kirby RS. Haematuria due to mucocele of the appendix. Br J Urol. 1989;63:218-9.
6. Ng KC, Tan CK, Lai SW, Chen DR, Chen WK. Mucocele of the appendix with hematuria. Yale J Biol Med. 2001;74:9-12.
7. Ajiaz Ahmed Memon, Pir Sahib Shah, Abdul, Ghaffar Ansari, Ali Akber Ghumro. Mega mucocele of the appendix. Journal of Surgery of Pakistan International. 2003;8:34-6.
8. Diez Tie M, Macera Quintián F, Fuentes Sorbiás M. Asociación de cistoadenoma apendicular con cistoadenoma ovárico y de colon. Arch Cir Gen Dig. 1998: Disponible en: <http://www.cirugest.com/revista/1998-05-06/1998-05-06.htm>
9. Marco C, Veloso E, Bretcha P, Rodríguez-Santiago J, Casalots J, et al. Seudomixoma peritoneal de origen apendicular. Cir Esp. 2000;68:64-466.
10. Mullen JT. Mucocele of the appendix associated with hematochezia. South Med J. 1979;72:766-7.
11. Zabala Lopez S, Alquezar Labad ML, Castiella Herrero, Uroz del Hoyo JJ, Sánchez Santos P. Mucocele of the appendix. Chest pain as clinical presentation. Rev Esp Enferm Dig. 1998;90:197-8.
12. Diana M, Zoppe C, Mastrangeli B. Hematuria of appendiceal etiology. Arch Ital Urol Androl. 1999;71:229-31.
13. Flannigan GM, Towler JM. Appendicitis presenting with painless hematuria. J Urol. 1983;129:1248.
14. Haritopoulos KN, Brown DC, Lewis P, Mansour F, Eltayar AR, Labruzzo C, et al. Appendiceal mucocoele: a case report and review of the literature. Int Surg. 2001;86:259-62.

15. Pereira Arias JG, Ibarluzea González JG, Gutiérrez Díez JM, Murueta-Goyena Mendizábal J, Álvarez Martínez A. Lesión quística retrovesical inusual: mucocele apendicular. Arch Esp Urol. 2002;55:560-4.
16. González Moreno S, Shmookler BM, Sugarbaker PH. Appendiceal mucocele. Contraindication to laparoscopic appendectomy. Surg Endosc. 1998;12:1177-9.
17. Deans GT, Spence RA. Neoplastic lesions of the appendix. B J Surg. 1995;82:299-306.
18. Martínez-González MD, Takahashi T, Robles-Atayde JA, Lome C, Gamboa-Domínguez A, Bezaury P, et al. Mucocele del apéndice vermiciforme. Rev Gastroenterol Mex. 1996;61:366-70.
19. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. Arch Surg. 2003;138:585-9.
20. De Pablo Cárdenas A, Lozano Uruñuela F, Pinós Paul MA, Jiménez Aristu JI, Jiménez Calvo JM, Ruiz Ramo M, et al. Obstrucción ureteral extrínseca secundaria a mucocele apendicular. Arch Esp Urol. 2001;54:451-4.