

COMUNICACIÓN BREVE

## Cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal ocurrido a los 7 años de apendicectomía y hemicolectomía derecha

A. Rivera Domínguez\*, L. Cueto Álvarez, A. García de Oliva y T. Ruiz García

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 5 de febrero de 2011; aceptado el 12 de mayo de 2011

Disponible en Internet el 22 de octubre de 2011

### PALABRAS CLAVE

Cistoadenocarcinoma;  
Mucinoso;  
Retroperitoneo;  
Pseudomixoma  
peritoneal;  
Mucocele apendicular

### KEYWORDS

Cystadenocarcinoma;  
Mucinous;  
Retroperitoneum;  
Peritoneal  
pseudomyxoma  
peritonei;  
Appendicular  
mucocele

**Resumen** El cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal (CMR) sin afectación de estructuras vecinas es una patología muy infrecuente, tanto si su origen es primario como si es secundario.

Describimos un caso de CMR a los 7 años de apendicectomía y hemicolectomía derecha, planteando ambas posibilidades diagnósticas.

© 2011 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma presenting seven years after appendectomy and right hemicolectomy

**Abstract** Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma (RMC) with no involvement of neighboring structures is very rare, regardless of whether the lesion is primary or secondary.

We report the case of a patient who presented RMC seven years after appendectomy and right hemicolectomy. We discuss both diagnostic possibilities.

© 2011 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

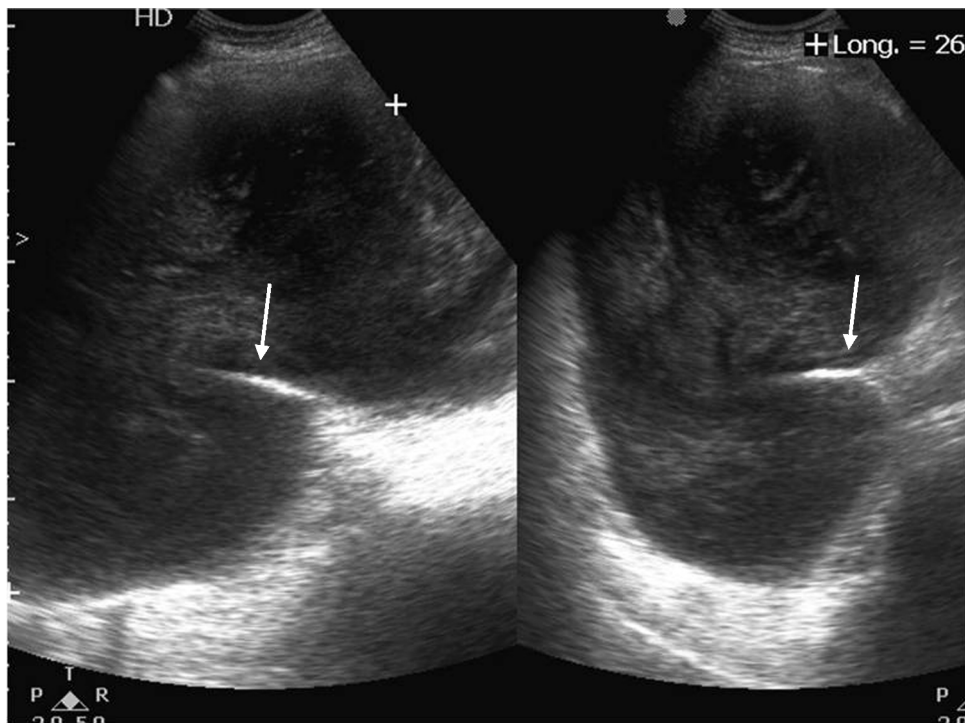
Los cistoadenocarcinomas mucinosos retroperitoneales primarios (CMRP) son tumores muy poco frecuentes. La mayoría de ellos se presentan en mujeres y solo hemos encontrado 4 casos descritos en varones<sup>1</sup>.

Los implantes mucinosos localizados exclusivamente en el retroperitoneo, denominados pseudomixoma extraperitoneal (PE) o retroperitoneal son igualmente muy infrecuentes. Solo hemos encontrado 10 casos documentados<sup>2</sup>, todos ellos secundarios a afección apendicular.

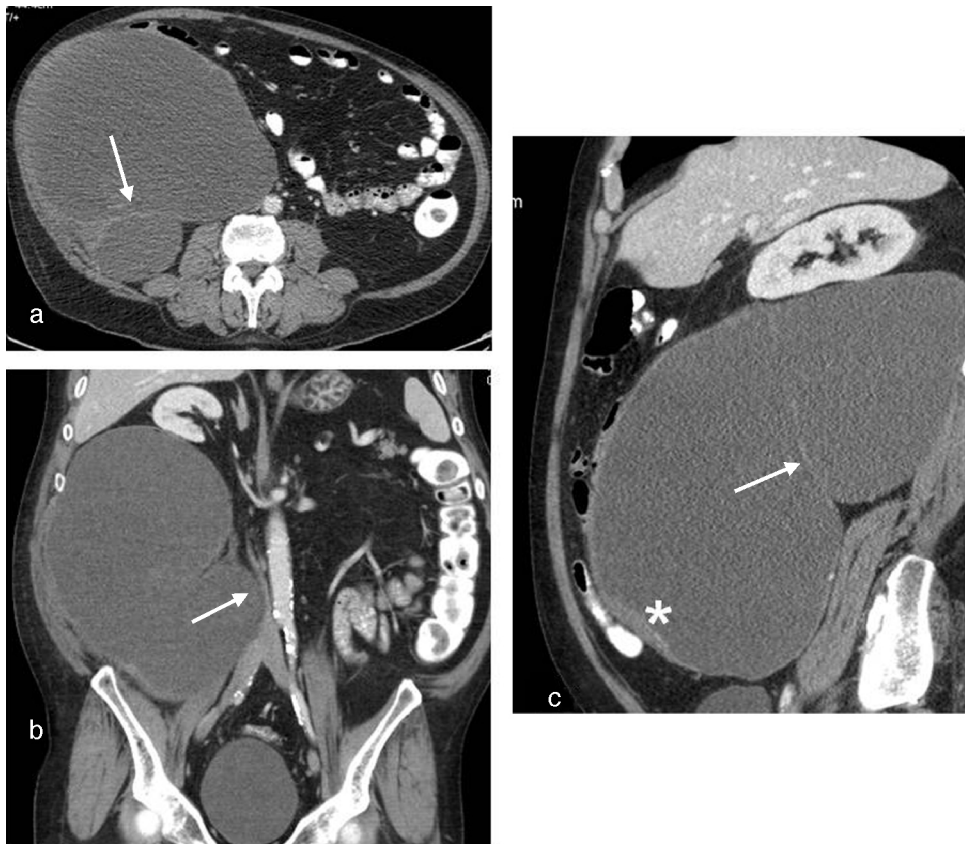
La importancia de esta comunicación radica en los pocos casos publicados en la literatura en ambos casos y el objetivo del trabajo es considerar el cistoadenocarcinoma mucinoso como una posibilidad dentro del diagnóstico diferencial de las masas quísticas retroperitoneales.

\* Autor para correspondencia.

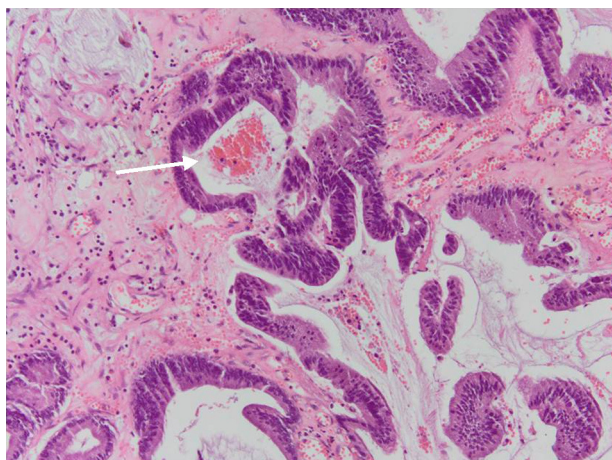
Correo electrónico: amparorivera2001@yahoo.com  
(A. Rivera Domínguez).



**Figura 1** Ecografía: imagen de masa quística con abundante contenido ecogénico en su interior. Se identifica un septo lineal ecogénico (flecha).



**Figura 2** Tomografía computarizada con contraste oral e IV. 2a: imagen transversal. Masa quística retroperitoneal bien delimitada, con un septo fino (flecha), que no muestra captación de contraste y desplaza las asas intestinales. 2b: imagen coronal. Se aprecia un desplazamiento superior del riñón derecho y compresión de la vena cava inferior (flecha). 2c: imagen parasagital. Se aprecia un septo fino en el interior de la masa (flecha) y un pequeño engrosamiento focal de la pared (asterisco).



**Figura 3** Tinción hematoxilina-eosina 40X. Signos de proliferación glandular maligna donde se aprecia estratificación nuclear con núcleos picnóticos y atipia marcada (flecha).

## Presentación del caso

Paciente varón de 57 años sin alergias conocidas, con antecedentes de HTA, epilepsia desde su infancia y hemicolectomía derecha en 2003 por una masa cecal cuyo diagnóstico histológico fue el de plastrón inflamatorio periapendicular con infiltración del colon adyacente e hiperplasia mucosa focal del apéndice.

Hace varios meses notó un aumento de volumen del hemiabdomen derecho, con discretas molestias locales, y pérdida de unos 5 kg de peso en el último mes.

En la ecografía (fig. 1) se identificó una masa de aspecto quístico, con contenido ecogénico en su interior, que ocupaba prácticamente todo el flanco derecho.

En la tomografía computarizada (TC) (fig. 2) se detectó una masa retroperitoneal derecha con contenido quístico que presentaba un septo interno fino y liso. Medía  $24 \times 20 \times 17$  cm de diámetro. La lesión estaba bien definida y desplazaba las estructuras vecinas sin dependencia especial de ninguna de ellas. Producía un desplazamiento antero-superior del riñón derecho y medial del uréter, así como una compresión extrínseca de la vena cava inferior. No presentaba realce tras la administración del contraste. No se identificaba ascitis ni adenopatías retroperitoneales.

El diagnóstico preoperatorio fue el de masa quística retroperitoneal bien un linfangioma quístico o un mesotelioma quístico.

La descripción macroscópica fue la de una formación quística unilocular, de  $18 \times 16 \times 4$  cm de dimensiones máximas. Externamente presentaba una superficie rugosa, blanco-pardusca, con áreas en las que se advertía escaso tejido adiposo y otras en la que se identificaban tractos de músculo esquelético. Al corte, las paredes internas presentaban un aspecto heterogéneo, amarillo-pardusco, con material blanquecino, grumoso y friable, adherido a las mismas. No se advertían papilas ni excrecencias. El grosor máximo de la pared quística fue de 1 cm.

El diagnóstico anatomopatológico fue de adenocarcinoma mucinoso retroperitoneal (fig. 3) y no se pudo determinar histológicamente si era primario o secundario.

Dado lo excepcionales que son las lesiones primarias de este tumor en el retroperitoneo, especialmente en varones, se sugirió descartar un tumor primario en otra localización (páncreas, apéndice, cecal, etc.)

En ausencia de otra causa que lo justifique, y dado que todos los casos descritos de pseudomixoma retroperitoneal tienen su origen en el apéndice, consideramos que en nuestro caso el origen del tumor retroperitoneal era secundario al antecedente apendicular del paciente.

## Discusión

El mucocèle apendicular es una entidad rara, cuya prevalencia en las apendicectomías es del 0,2-0,3%. La prevalencia del adenocarcinoma apendicular es del 0,08%, de los cuales una cuarta parte está representada por cistoadenocarcinomas mucinosos<sup>3</sup>.

El mucocèle apendicular es el término que se utiliza para describir la dilatación del apéndice por acúmulo de moco. Puede estar producido por varias etiologías: retención quística (18%), hiperplasia mucosa (20%), cistoadenomas (52%) y cistoadenocarcinomas (10%)<sup>4</sup>.

Solo el 6% de los mucocèles apendiculares se asocian con una acumulación mucinosa intraperitoneal<sup>4</sup> (pseudomixoma peritonei). La acumulación retroperitoneal de material mucoide (pseudomixoma extraperitoneal) es extremadamente infrecuente.

El pseudomixoma peritonei (PP) es una entidad rara, en la que existe acúmulo de material mucoide en la cavidad peritoneal<sup>5</sup>.

Generalmente es secundario a la rotura de una lesión mucinosa del apéndice o del ovario<sup>2</sup>. Se han descrito casos esporádicos en relación con tumores de colon, endometrio, páncreas, vía biliar, mama y tumores del uraco. También se han descrito tumores sincrónicos ováricos-apendiculares. Hinson y Ambrose<sup>6</sup> sugieren que el apéndice es el origen primario de casi todos los pseudomixomas peritoneales, los cuales pueden extenderse posteriormente a otros sitios, preferentemente al ovario. Esta teoría parece estar apoyada por hallazgos inmunohistoquímicos y estudios de material genético.

Moran describe en 1988 el primer caso de pseudomixoma peritonei<sup>7</sup>. Más recientemente, en 2004, Solkar et al.<sup>2</sup> describen un caso de pseudomixoma extraperitoneal ocurrido 35 años después de una apendicectomía, y hacen una revisión de los 9 casos publicados hasta ese momento en la literatura inglesa.

Ronnett et al.<sup>2</sup> distinguen tres variantes histológicas y pronósticas dentro del pseudomixoma peritonei: adenosis mucinosa peritoneal (benigna), carcinomatosis mucinosa peritoneal borderline (con signos discordantes) y carcinomatosis mucinosa peritoneal (con signos de carcinoma mucinoso).

En la ecografía y TC el pseudomixoma peritoneal se presenta como colecciones de aspecto quístico, tabicadas, en algunos casos con calcificaciones, que producen compresión extrínseca de las vísceras<sup>5</sup>. Además, puede identificarse ascitis con valores de atenuación mayores que el agua. La invasión local es una constante. Sin embargo, la metastatización a distancia ha sido descrita solo en casos aislados. El pseudomixoma extraperitoneal puede tener la misma

apariciencia que el PP, aunque también se ha descrito como masas homogéneas de densidad líquida en el espacio retroperitoneal que simulan otros procesos retroperitoneales como abscesos o hidronefrosis renal<sup>4</sup>.

En el caso del PP, existen pocas evidencias respecto al tratamiento óptimo. La opinión generalizada es tratarlos con cirugía radical citorreductora y existe más discrepancia en cuanto al tratamiento adyuvante: quimioterapia intraoperatoria y sistémica, radioisótopos, agentes mucolíticos y radioterapia<sup>6</sup>.

En el PE el papel del tratamiento adyuvante y el índice de supervivencia no son bien conocidos debido a los pocos casos publicados. El pronóstico es probablemente mejor que en el PP al no afectar estructuras vitales abdominales<sup>2</sup>.

El CMRP también es una entidad muy poco frecuente. Se han descrito alrededor de 51 casos, la mayoría en mujeres, y solo 4 en varones<sup>1</sup>. El diagnóstico es complejo y pueden alcanzar gran tamaño, lo que condiciona que su diagnóstico sea por la clínica abdominal compresiva.

Generalmente se manifiestan en TC como una masa quística unilocular. Es difícil diferenciarlo de otras masas quísticas como el mesotelioma quístico, el linfangioma quístico y pseudoquistes no pancreáticos<sup>8</sup>.

La teoría más aceptada sobre la patogénesis del CMRP es la de la metaplasia mucinosa en quistes de inclusión peritoneales producidos durante el desarrollo embrionario<sup>1,9</sup>. Otras teorías son: sugieren que se trata de lesiones de tipo teratoma con una línea celular predominante, tejido ectópico ovárico los (aunque en ningún caso se han encontrado restos de tejido ovárico, existiendo ya 4 casos descritos en varones) o remanentes embriológicos del aparato urogenital.

El diagnóstico preoperatorio es difícil. La punción-aspiración con aguja fina es útil para identificar la presencia de mucina, aunque no es buen método para determinar la malignidad de la lesión quística<sup>10</sup>.

Los marcadores tumorales, en la mayoría de los casos son normales<sup>9</sup>. Se han comunicado casos aislados de elevación del CA 19,9 sérico, del CA 125 y la alfafetoproteína.

El comportamiento clínico y el tratamiento del CMRP son aún controvertidos. La extirpación quirúrgica es el tratamiento estándar, mientras que el papel de la radioterapia o la quimioterapia están aún por determinar<sup>1</sup>. Hay autores que recomiendan la quimioterapia adyuvante en los supuestos de rotura de la lesión o invasión de estructura vecinas.

En definitiva, los CMR primarios son una patología realmente infrecuente, excepcionales en varones. Los pseudomixomas retroperitoneales tienen un origen casi exclusivamente apendicular. En ambos casos, el diagnóstico preoperatorio es difícil, deben ser considerados dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas

retroperitoneales, especialmente ante la existencia de una lesión con contenido mucinoso.

## Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: AR
2. Concepción del estudio: AR
3. Diseño del estudio: AR, LC, AG, TR
4. Obtención de los datos: AR, AG
5. Análisis e interpretación de los datos: AR, LC, AG, TR
6. Tratamiento estadístico:
7. Búsqueda bibliográfica: AR
8. Redacción del trabajo: AR, LC, AG, TR
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: AR, LC, AG, TR
10. Aprobación de la versión final: AR, LC, AG, TR

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Hrra A, Reggoug S, Jallal H, Sabbah F, Benamer A, Alaoui M, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystoadenocarcinoma in male patient: a case report. *Cases J.* 2009;2:7196.
2. Solkar MH, Akhtar NM, Khan Z, Parker MC. Pseudomyxoma extraperitoneal occurring 35 years after appendectomy: a case report and review of literature. *World J Surg Oncol.* 2004;2:19-23.
3. Blanc E, Ripollés T, Martínez MJ, Delgado F, Agramunt M. Ecografía y TC del mucocoele apendicular: Hallazgos que sugieren etiología maligna. *Radiología.* 2003;45:79-84.
4. Edrees WK, Hannon RJ. Pseudomyxoma extraperitonei: a rare presentation mimicking an iliacus abscess. *Ulster Med J.* 1999;68:38-9.
5. Matsuoka Y, Masumoto T, Suzuki K, Terada K, Ushimi T, Yokoyama Y, et al. Pseudomyxoma retroperitonei. *Eur Radiol.* 1999;9:457-9.
6. Hinson FL, Ambrose NS. Pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg.* 1998;85:1332-9.
7. Moran CG. Pseudomyxoma extraperitonei. *J R Soc Med.* 1988;81:668-9.
8. Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical and pathologic findings and literature review. *Radiographics.* 2004;24:1353-65.
9. Moral González M, García-Blanch de Benito G, Sánchez Gil A, Díaz García GA, Cuberes Monserrat R. Cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal primario. *Cir Esp.* 2008;84:169-71.
10. Green JM, Bruner BC, Tang WW, Orihuela E. Retroperitoneal mucinous cystoadenocarcinoma in a man: case report and review of the literature. *Urol Oncol.* 2007;25:53-5.