

MASA QUÍSTICA RETROPERITONEAL GIGANTE: MUCOCELE APENDICULAR

A. RODRÍGUEZ ALONSO, G. SUÁREZ PASCUAL, C. BONELLI MARTÍN,
A. GONZÁLEZ BLANCO, J. LORENZO FRANCO, M.Á. CUERPO PÉREZ,
C. NOGUEIRA CARBALLEDÓ*, J.C. ÁLVAREZ FERNÁNDEZ*, J. NIETO GARCÍA

*Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arquitecto Marcide. El Ferrol (La Coruña).*

Actas Urol Esp. 28 (4): 327-331, 2004

RESUMEN

MASA QUÍSTICA RETROPERITONEAL GIGANTE: MUCOCELE APENDICULAR

Mucocele apendicular es un término que define la dilatación del apéndice vermiforme producida por acumulación intraluminal de moco. Son cuatro los procesos patológicos descritos que pueden ocasionar un mucocele apendicular: obturación de la comunicación cecoapendicular, hiperplasia mucosa, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma mucinoso. De todos ellos, el cistoadenoma mucinoso es el más frecuente, observándose en el 50% de los mucocelos apendiculares.

El 6% de los pacientes con mucocele apendicular desarrollan pseudomixoma peritoneal, posiblemente por diseminación de células epiteliales al interior de la cavidad abdominal.

Es de gran importancia el diagnóstico preoperatorio de la lesión, para manipularla cuidadosamente durante el acto quirúrgico. El TAC es la exploración radiológica más precisa, aunque no existen signos patognomónicos de mucocele. En el TAC el mucocele se presenta como una masa quística bien delimitada, que comprime el ciego, sin reacción inflamatoria periférica, y con bajos niveles de atenuación, que oscilan entre densidad agua y tejido blando.

Presentamos un caso de mucocele apendicular ocasionado por un cistoadenoma mucinoso, que se presentó clínicamente como masa retroperitoneal gigante. El diagnóstico fue efectuado post-operatoriamente, tras el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica.

PALABRAS CLAVE: Mucocele. Apéndice. Cistoadenoma mucinoso. Retroperitoneo.

ABSTRACT

GIANT RETROPERITONEAL CYSTIC MASS: APPENDICEAL MUCOCELE

Appendiceal mucocele is a term used to describe the dilatation of the vermiform appendix produced by an intraluminal accumulation of mucus. Four pathological processes have been described that may lead to an appendiceal mucocele: obturation of cecoappendiceal communication, mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma. The most frequent is mucinous cystadenoma, seen in 50% of appendiceal mucocèles.

6% of patients with appendiceal mucocele develop peritoneal pseudomixoma, possibly through dissemination of the epithelial cells into the abdominal cavity.

Preoperative diagnosis of the lesion is particularly important in order to deal with it carefully during surgery. CT scan is the most precise radiological exploration, although there are no pathognomonic signs of mucocele. Typical CT finding of a mucocele is a well-defined cystic mass that compresses the cecum without any peripheral inflammatory reaction, and with low levels of attenuation that vary between water and soft tissue density.

We present a case of an appendiceal mucocele caused by a mucinous cystadenoma clinically presented as a giant retroperitoneal mass. Diagnosis was postoperatively made, after pathological study of the surgical sample.

KEY WORDS: Mucocele. Appendix. Mucinous cystadenoma. Retroperitoneum.

Mucocele apendicular es un término inicialmente descrito por Rokitansky en 1842¹, que define una dilatación del apéndice vermiforme producida por acumulación intraluminal de moco². Se trata de una entidad clínica que puede estar ocasionada por cuatro procesos patológicos subyacentes diferentes:

1. Obturación de la comunicación cecoapendicular por un fecalito o retracción cicatricial.
2. Hiperplasia mucosa focal o difusa, sin atipias celulares.
3. Cistoadenoma mucinoso, con cierto grado de atipia celular.
4. Cistoadenocarcinoma mucinoso¹⁻³.

La diseminación de células epiteliales del mucocele al interior de la cavidad abdominal ocurre en el 6% de los casos y se denomina pseudomixoma peritoneal⁴.

Presentamos un caso de mucocele apendicular que se presentó clínicamente como masa retroperitoneal gigante, y cuyo diagnóstico fue efectuado post-operatoriamente, tras el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica.

CASO CLÍNICO

Varón de 66 años remitido por el Servicio de Gastroenterología ante el hallazgo de masa retroperitoneal de 25 cm, en ecografía abdominal realizada para estudio de dispepsia. Entre sus antecedentes personales destacaban: tuberculosis pulmonar antigua y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En la inspección física se observaba una gran masa que deformaba hemiabdomen anterior derecho, extendiéndose desde el área subcostal hasta el pubis. A la palpación, dicha masa era indolora, de consistencia firme, sin signos de irritación peritoneal y con matidez a la percusión. Al tacto rectal se palpaba una próstata de tamaño II/V, adenomatosa, lisa y bien delimitada. La analítica sanguínea, el sedimento y el cultivo de orina, eran normales, y la cifra de PSA de 1,2 ng/ml.

La ecografía abdominal mostraba una lesión quística de 25 cm de diámetro, con abundantes ecos internos, que se extendía desde el borde inferior del hígado hasta la ingle.

En la urografía i.v. (UIV) se observaba distorsión de la silueta y la pelvis renales derechas, con un importante desplazamiento del segmento lumbo-ilíaco del uréter derecho, que sobrepasaba la línea media abdominal, así como ligera ectasia del tracto urinario superior ipsilateral (Fig. 1).



FIGURA 1. UIV que muestra una distorsión de la silueta renal derecha, así como un importante desplazamiento medial del uréter lumbo-ilíaco derecho.

El TAC abdomino-pélvico realizado con contraste oral e intravenoso, ponía de manifiesto una masa quística polilobulada retroperitoneal derecha de 25 cm de diámetro cráneo-caudal, que se extendía desde la región subhepática hasta la ingle, comprimiendo y desplazando el riñón derecho, el músculo psoas ilíaco y el colon ascendente, en sentido posterior y medial. Se observaban asimismo calcificaciones puntiformes en la pared quística (Figs. 2 y 3). En la porción medial e inferior de dicha masa se evidenciaba una estructura tubular de 2 cm de diámetro y 7 cm de longitud, con afilamiento progresivo en sentido caudal, finalizando en stop completo. El riñón derecho se mostraba funcionalmente normal. Los hallazgos del TAC eran interpretados como un posible hemirriñón inferior derecho displásico con agenesia parcial del uréter.

Ante las dudas diagnósticas existentes con los estudios radiológicos efectuados, se decidía



FIGURA 2. TAC abdominal en el que se observa una gran masa quística homogénea retroperitoneal con calcificaciones en su pared, que desplaza medialmente el ángulo hepático del colon.



FIGURA 3. Detalle de TAC abdominal en el que se aprecia un área de la masa de morfología polilobulada, con tabiques finos y calcificaciones parietales puntiformes.

efectuar una punción-biopsia percutánea, que era informada como pared de lesión quística, y citología de orina, que no evidenciaba células malignas.

Posteriormente se realizaba intervención quirúrgica mediante abordaje pararectal derecho, observando una masa quística relacionada en su extremo craneal con el lóbulo hepático derecho y el polo inferior del riñón, y en su extremo caudal con el espacio de Retzius y el orificio inguinal interno. No se observaba infiltración de ningún órgano intra-abdominal. Se efectuó resección

cuidadosa de la masa quística y del apéndice cecal, que se hallaba en íntima relación con la porción caudal de la misma (Fig. 4).

En el estudio anatomopatológico de la pieza se apreciaba un apéndice dilatado, revestido por un epitelio mucinoso citológicamente benigno, que formaba estructuras de tipo papilar (Fig. 5).

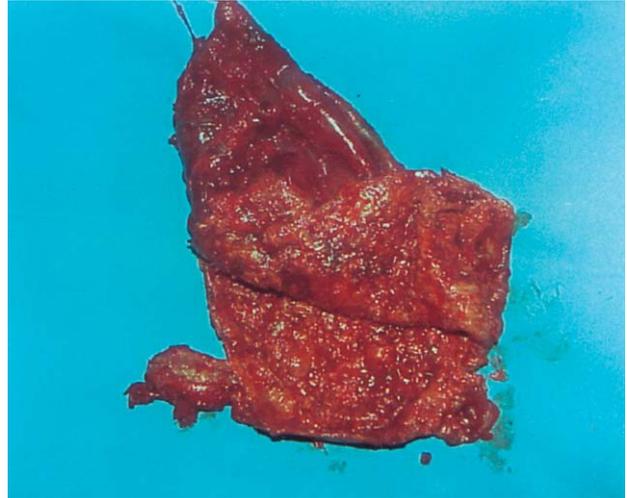


FIGURA 4. Pieza de mucoclectomía tras el vaciado de su contenido.



FIGURA 5. Fotografía a 40X en la que se observa una luz apendicular dilatada, revestida por epitelio mucinoso citológicamente benigno, que forma estructuras de tipo papilar.

Dichos hallazgos resultaban diagnósticos de cistoadenoma mucinoso de apéndice.

El post-operatorio cursaba con normalidad. En la UIV efectuada a los tres meses de la intervención quirúrgica se observaba una buena función renal bilateral, con hipercorrección lateral del trayecto ureteral derecho y desaparición de la distorsión renal derecha (Fig. 6).

En la revisión efectuada a los 20 meses, el paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista urológico, y en el TAC de control no se evidencian lesiones abdominales sugestivas de pseudomixoma peritoneal.

DISCUSIÓN

El cistoadenoma mucinoso es la causa más frecuente de mucocele apendicular, representando el 50% de los casos³.

Desde el punto de vista epidemiológico, la incidencia de mucocele aumenta a partir de la sexta década de la vida^{1,3,5}, observándose en el 0,2-0,7% de las piezas de apendicectomía^{2,3,6} y en el 0,15% de las necropsias^{6,7}.

El mucocele se asocia a neoplasias de otros órganos intra-abdominales, como el adenocarcinoma de colon (0-21%) y ovario (4-24%)^{2,4}. Las pacientes con cistoadenocarcinoma ovárico y metástasis peritoneales, presentan casi invariablemente una neoplasia mucinosa apendicular asociada, sincrónica o metacrónica. Es por ello que algunos autores se cuestionan si se trata de neoplasias primarias independientes, o bien la neoplasia de ovario es secundaria a implantes de la neoplasia apendicular^{2,4}.

La sintomatología del mucocele es inespecífica, presentándose como hallazgo incidental durante una intervención quirúrgica, una exploración radiológica o un procedimiento endoscópico, en el 23-50% de los casos^{2,4}.

La presentación clínica más frecuente es el dolor hemiabdominal derecho, agudo o crónico, y la presencia de masa abdominal palpable, como ocurría en el paciente de nuestro caso^{1,2}. Con menos frecuencia se observan signos y síntomas derivados de la afectación del aparato digestivo (rectorragia, oclusión intestinal, abdomen agudo) y del aparato urinario (cólico nefrítico, insuficiencia renal obstructiva, hematuria)^{2,7}. La presentación en forma de dolor abdominal progresivo y



FIGURA 6. UIV post-operatoria en la que se observa una hipercorrección lateral del trayecto ureteral derecho.

sensación de plenitud es característica de pseudomixoma peritoneal⁴.

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos, aunque en los mucoceles ocasionados por cistoadenocarcinoma pueden detectarse niveles elevados de antígeno carcinoembrionario².

La ecografía y el enema baritado se han empleado en el diagnóstico radiológico de mucocele. Mediante ecografía puede observarse una lesión quística encapsulada, con una ecogenicidad dependiente de la cantidad de mucina^{1,5}. En el enema opaco, la existencia de pliegues cecales de morfología espiral, o bien un defecto de repleción apendicular, son hallazgos compatibles con mucocele apendicular¹.

Probablemente el TAC es la técnica más precisa en el diagnóstico radiológico de mucocele apendicular. En el TAC el mucocele se presenta como una masa quística bien delimitada, que comprime el ciego, sin reacción inflamatoria periférica, con

bajos niveles de atenuación, que oscilan entre densidad agua y tejido blando. Con cierta frecuencia se observan calcificaciones parietales puntiformes o curvilíneas^{1,4,5}. La existencia de ascitis o de masas de densidad tejido blando, comprimiendo vísceras abdominales, sin infiltrarlas, sugiere pseudomixoma peritoneal^{4,6}. El paciente de nuestro caso presenta una gran masa quística, con abundantes calcificaciones murales puntiformes y sin datos de implantación peritoneal, como se puede observar en las Figuras 3 y 4.

La reconstrucción coronal multiplanar mediante TAC puede resultar útil en la planificación de la intervención quirúrgica, ya que muestra de forma precisa las relaciones anatómicas de la lesión⁵.

Los hallazgos del TAC no son totalmente específicos de mucocoele, por lo que debe realizarse diagnóstico diferencial con quiste mesentérico, duplicación intestinal y linfocele. En pacientes femeninas deben considerarse asimismo el quiste ovárico derecho y el hidrosalpinx^{4,6}.

Es de gran importancia el diagnóstico preoperatorio, para manipular cuidadosamente la lesión durante la intervención quirúrgica, evitando la rotura de la misma, por la posibilidad de siembra peritoneal de células malignas^{1,5}. Para efectuar el diagnóstico preoperatoriamente es necesario tener un alto índice de sospecha, ya que no existe ningún dato clínico, ni radiológico, patognomónico de mucocoele. En la mayoría de los casos el diagnóstico se realiza post-operatoriamente, mediante el estudio anatomopatológico⁸.

El tratamiento de elección del cistoadenoma mucinoso de apéndice es la exéresis cuidadosa de la lesión^{2,3}. En ocasiones puede ser preciso ampliar la resección al segmento de ciego o íleon que se halle afectado^{4,8}. El abordaje laparoscópico es discutido, por el riesgo de ruptura de la lesión⁶.

Si existe pseudomixoma peritoneal, causado por una perforación espontánea o yatrógena del mucocoele, es preciso realizar una revisión minuciosa de la cavidad abdominal, efectuando exéresis de cualquier implante mucinoso³.

La supervivencia del cistoadenoma mucinoso de apéndice es del 91-100% a los 5 años de seguimiento, independientemente de la perforación o no de la lesión. En el lado opuesto, el cistoadenocarcinoma asociado a pseudomixoma peritoneal presenta una supervivencia del 25% a los 5 años^{3,4}.

REFERENCIAS

1. MINNI F, PETRELLA M, MORGANTI A, SANTINI D, MARRANO D.: Giant mucocoele of the appendix. Report of a case. *Dis Colon Rectum* 2001; **44**: 1034-1036.
2. 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**: 259-262.
3. 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 mucocoele apendicular. *Arch Esp Urol* 2001; **54** (5): 451-454.
4. ZISSIN R, GAYER G, KOTS E, APTER S, PERI M, SHAPIRO-FEINBERG M.: Imaging of mucocoele of the appendix with emphasis on the CT findings: a report of 10 cases. *Clin Radiol* 1999; **54**: 826-832.
5. WALLIS JW, MADAN A, SHOEMAKER MC.: Giant mucocoele of the appendix. *AJR* 1995; **165**: 1013-1014.
6. PEREIRA ARIAS JG, IBARLUZEA GONZÁLEZ JG, GUTIÉRREZ DÍEZ JM, MURUETA-GOYENA MENDIZÁBAL J, ÁLVAREZ MARTÍNEZ A.: Lesión quística retrovesical inusual: mucocoele apendicular. *Arch Esp Urol* 2002; **55** (5): 560-564.
7. PARADA R, ROSALES A, ALGABA F, LLUIS F, VILLAVICENCIO H.: Mucocoele of the appendix: an unusual cause of obstructive kidney failure. *BJU Int* 1998; **82**: 444-445.
8. SATO T, UEDA T, KON H, YAGIHASHI S, KOTANAGI H.: Mucinous cystadenoma of appendix concomitant with perityphlic granuloma. *J Gastroenterol* 1995; **30**: 779-782.

Dr. A. Rodríguez Alonso
Servicio de Urología
Hospital Arquitecto Marcide
Ctra. San Pedro de Leixa, s/n
15405 El Ferrol (La Coruña)

(Trabajo recibido el 4 julio de 2003)