

CASO CLÍNICO

Mujer de 29 años, nuligesta, con antecedentes de amigdalectomía, adenoidectomía y rinitis alérgica. Estudiada a los 23 años por hirsutismo, tenía ovarios poliquísticos y fue tratada con etinilestradiol y acetato de ciproterona (Diane 35).

Consultó de urgencia por dolor hipogástrico y hemorragia vaginal durante 3 días. Refería hematuria y dolor en las fosas renales. Fue tratada de una infección urinaria con cefuroxima y norfloxacino el 16 de noviembre de 2000. En la exploración ginecológica se halló un himen íntegro, puntiforme. El tacto rectal era normal.

Volvió por la tarde y se observó un abdomen timpanizado, con dolor en el hipogastrio, con defensa, un abdomen tenso y distendido. Los datos de la analítica fueron: hematíes, 389.000/ μ l; Hb: 10,6 g/dl; Hto: 32%; plaquetas: 382.000/ μ l, y leucocitos: 24.000/ μ l. En la ecografía abdominal se apreciaba una masa compleja de 121 \times 93 mm, retrouterina, de aspecto quístico, de contenido ecogénico y con otras zonas hipocóicas. Pegadas a esa formación se hallaron asas en la fosa ilíaca derecha (FID) de aspecto patológico. No se detectó líquido libre. Se sospechó una enfermedad inflamatoria pélvica (EIP) o un proceso apendicular menos probable.

Puesto que el dolor tenía una evolución de 7 días, y al presentar fiebre de 39 °C, con el diagnóstico de peritonitis pélvica de origen poco claro, el cirujano decidió efectuar una laparoscopia diagnóstica. En ella se apreciaba un plastrón de asas de intestino delgado y anexos, bien organizado. No había líquido libre. Se procedió a laparotomía con incisión de Pfannenstiel, observando una tumoración inflamatoria severa que afectaba al íleon, sigma y anexos. Se tomaron muestras de pus para cultivo. Se halló un pequeño tumor de 1 cm en el íleon terminal, con retracción de pared, que fue resecado. Se practicó anastomosis término-terminal y apendicectomía. Se avisó al ginecólogo, y a la vista del caso, se llevó a cabo drenaje en el saco de Douglas a través de la vagina y drenaje intraperitoneal de la fosa ilíaca izquierda. El postoperatorio cursó de forma normal y la paciente fue dada de alta al octavo día. Los cultivos fueron: BAAR (bacilo ácido alcohol resistente) peritoneal, negativo. Cultivo aerobio positivo para *E. coli*, cultivo anaerobio negativo. Fue tratada con antibióticos: doxiciclina, cefoxitina y metronidazol.

Para el informe de anatomía patológica se recibieron simultáneamente 3 muestras de la misma paciente en botes separados.

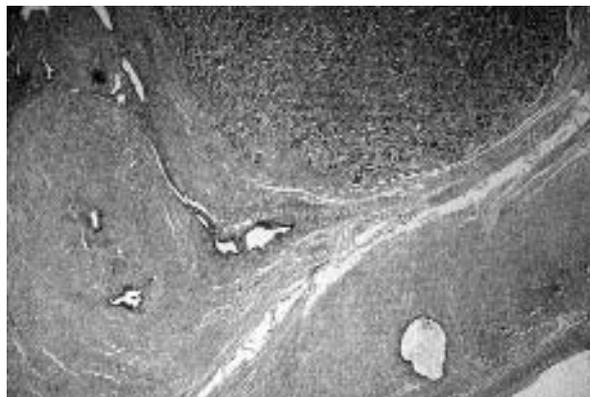


Fig. 1. Apéndice. Tumor carcinoide de límites circunscritos junto a focos de tejido endometriótico (HE, original \times 40).

Macroscópicamente, la primera, correspondiente a tejido peritoneal, consistía en un fragmento irregular, blanco grisáceo, con áreas parduzcas y unas dimensiones de 3,5 \times 3,5 \times 1 cm. En segundo lugar, un apéndice de 3,5 cm de longitud, con serosa congestiva y un foco blanquecino nodular de 4 cm de diámetro en su extremo distal. La tercera correspondía a un fragmento de asa intestinal procedente de íleon terminal, con una longitud de 3 cm y en el que se apreciaba una zona blanquecina de localización central, con una anchura de 1 cm que afectaba a todo el grosor de la pared, con excepción de la mucosa, que sólo aparecía levemente erosionada en superficie.

El examen microscópico correspondiente a peritoneo ponía de manifiesto un tejido de granulación con material necrótico, fibrina y focos de abscesificación.

En el apéndice se observaba, en su extremo distal, una proliferación neoplásica no encapsulada, de límites bien definidos, constituida por células de pequeño tamaño, escaso pleomorfismo y núcleos redondeados en posición central que se disponían en pequeños nidos y cordones. No se observaba actividad mitótica, y la escasa estroma tumoral se encontraba ricamente vascularizada. En proximidad a la lesión mencionada se observaban varios focos de tejido endometrial con glándulas de diverso tamaño, sin atipia, en una estroma típica (fig. 1).

El fragmento de asa intestinal, y en la zona correspondiente macroscópicamente al área blanquecina, se observaba la presencia de tejido endometrial con numerosas glándulas y estroma que abarcaban todo el espesor de la pared.

Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica, que demostraron una positividad citoplásmica intensa y difusa en las células tumorales para los marcadores



Fig. 2. Fuerte inmunorreactividad de las células del tumor carcinoide para la cromogranina, que es nula en el componente endometriósico (original $\times 100$).

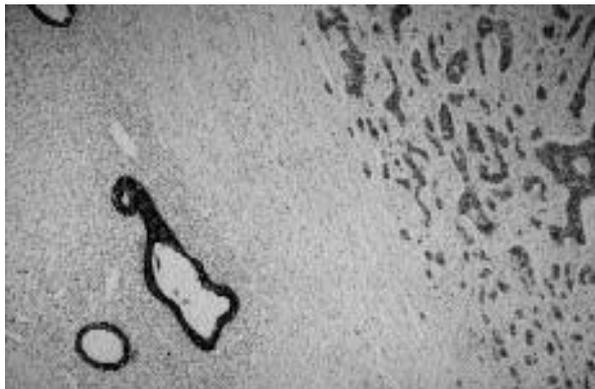


Fig. 3. Intensa positividad de las glándulas endometriósicas, y tenue de las células del tumor carcinoide para la citoqueratina conjugada (original $\times 100$).

neuroendocrinos, enolasa neuroespecífica, cromogranina y sinaptofisina, siendo débil dicha positividad para el marcador epitelial citoqueratina. Por el contrario, el tejido endometrial fue completamente negativo frente a los marcadores neuroendocrinos, mientras que las glándulas endometriales se tiñeron intensa y difusamente con la citoqueratina (figs. 2 y 3).

El diagnóstico fue de: peritonitis pélvica con tejido de granulación, tumor carcinoide de apéndice, endometriosis apendicular y endometriosis en íleon terminal.

A los 2 meses de la intervención (16 de enero de 2001), el tránsito gastrointestinal era normal. Se practicó una ecografía abdominal de control, observando el útero normal, un endometrioma de 40 mm de diámetro en ovario izquierdo y un endometrioma de 28 mm de diámetro en el ovario derecho (fig. 4). La paciente recibe tratamiento con triptorelina, 3,75 mg,



Fig. 4. Ecografía abdominal a los 2 meses de la intervención. Masas anecoicas endometriósicas adheridas al útero.

vial i.m. al mes, durante 3 meses, y Diane 35 (2 mg de acetato de ciproterona y 0,035 mg de etinilestradiol), tratamiento adicional, programando un nuevo control a los 6 meses.

COMENTARIOS Y DISCUSIÓN

El tumor carcinoide o argentafinoma de apéndice se encuentra accidentalmente en la cirugía por otros procesos patológicos. Moertel et al⁶ estudiaron 150 casos operados y concluyeron que la apendicectomía simple es el tratamiento adecuado para los carcinoides menores de 2 cm. También en los mayores de 2 cm y en personas mayores de 60 años o con riesgo operatorio. En 112 casos seguidos durante 26 años no hubo metástasis. Las hemicolectomía derecha está justificada en jóvenes y con carcinoides mayores de 2 cm, o cuando hay invasión vascular o del mesoapéndice.

El carcinoide es el 80% de todos los crecimientos tumorales del apéndice y se da en más del 0,5% de las apendicectomías. La relación varón/mujer es de 1/4. La supervivencia a los 5 años es del 90-100%⁷. Los de peor pronóstico son los mayores de 2 cm. El tratamiento es la apendicectomía. La hemicolectomía derecha se practicaría con lesiones mayores de 2 cm, cuando afecta a la base del apéndice, cuando invade la serosa, los linfáticos o el mesoapéndice, cuando hay producción de mucina, o pleomorfismo celular con una tasa de mitosis alta.

Robbins y Sunshine⁸, en una laparoscopia para endometriosis, encuentran un carcinoide metastásico en la pared pélvica junto a endometriosis (el tumor primario estaba en apéndice distal). En la laparoscopia debe evaluarse bien todo el apéndice.

La endometriosis del apéndice (EA) es una lesión poco frecuente, menos del 1% de todas las endometriosis pélvicas⁹. Se localiza en la seromuscular del apéndice.

Lavalle et al¹⁰ presentan 3 casos de EA en mujeres de 31, 49 y 37 años, y cifran su frecuencia en 8 años, en 5/12.000 apendicectomías.

Álvarez-Pérez et al¹¹ comunican 9 casos en 14 años (7 en apéndice, uno en colon sigmoide y uno en íleon terminal). Hubo 7 apendicitis agudas (en 3 casos de EA también había endometriosis ovárica). El caso de íleon terminal había sido diagnosticado de enfermedad de Crohn y hubo obstrucción intestinal.

En el intestino, la endometriosis afecta a la serosa, a veces es intramural y hay rara afección de la mucosa. Es frecuente la asociación a endometriosis genital o pélvica. Hay dolor abdominal crónico en relación con la menstruación. Puede haber crisis suboclusivas hasta obstrucción intestinal, incluso puede haber perforación ileal. No hay signos específicos radiológicos. Es un hallazgo accidental en la laparotomía y el diagnóstico es anatomopatológico.

El diagnóstico diferencial de la endometriosis intestinal se establece con cáncer intestinal, enfermedad inflamatoria crónica intestinal, metástasis, tumor carcinoide, pólipos benignos, diverticulosis, colitis por radiación e isquémica y tumores pélvicos y de mesenterio.

El tratamiento es quirúrgico mediante la escisión de la lesión y biopsia del nódulo, así como resección intestinal. Se debe efectuar una colonoscopia peroperatoria, con engrosamientos dudosos, para llevar a cabo un tratamiento conservador. Cuando afecta a recto-sigma se llevará a cabo una colostomía.

González-Conde et al¹² comunican 12 casos de EA en 17 años (1973-1990), sobre 21.089 apendicectomías. El diagnóstico preoperatorio es imposible y el definitivo se efectúa por la anatomía patológica. El tratamiento es la apendicetomía. Se hallan fibrosis periapendicular, bridas en el mesoapéndice o adherencias de asas al peritoneo. El foco macroscópico de endometriosis es un núcleo indurado y escleroso. En 8 casos había otros focos de endometriosis, 6 en el ovario y uno en el íleon terminal.

Mittal et al¹³ informan 16 casos de EA, en 6 casos aislada que cursaba como apendicitis. Nunca el diagnóstico fue preoperatorio. La mucosa no estaba afectada. En un caso había asociación a carcinoide (como en el nuestro). Aunque normalmente la EA es asintomática, puede producir apendicitis, obstrucción intestinal o invaginación, o hemorragia gastrointestinal bajo.

Lagman et al¹⁴ presentan 6 casos de EA sobre 3.578 apendicectomías y 276 casos de endometriosis en ese período (1971-1976). En 3 casos había afección única. El diagnóstico de sospecha sería con dolor no típico en FID o también en la región periumbilical, y los síntomas se exacerban con la regla. La hemorragia reciente en el foco es el factor que determina síntomas agudos similares a los de apendicitis. No hay correlación síntomas-tamaño del foco. La endometriosis predispone a invaginación y a mucocelos.

Driman et al¹⁵ presentan 2 casos de mucocele obstructivo secundario a EA. En uno se rompió y dio lugar a un pseudomixoma peritoneal. En el mucocele hay un exceso de producción de mucina por el epitelio. La endometriosis también produce obstrucción.

En el caso de Nycum et al¹⁶, en la evaluación quirúrgica de una masa pélvica endometriósica, en una mujer de 29 años, encontraron una invaginación del apéndice asintomática, con endometriosis del apéndice. Éste no se observaba, pero sí un quiste en la base del ciego. Practicaron resección de la masa y anastomosis ileocecal.

En el embarazo también puede haber apendicitis aguda, con una incidencia del 0,07 a 0,17%. Requiere intervención quirúrgica. Stefanidis et al¹⁷ presentan un caso en la semana 20 de gestación en una mujer de 27 años. En la pieza había endometriosis que infiltraba la seromuscular. El diagnóstico histológico se basaba en las glándulas endometriales, las células de la estroma y la hemorragia.

Mai y Burns¹⁸ presentan un caso, en una mujer de 39 años, de metaplasia mucinosa y displasia epitelial en el epitelio endometrial de una EA. Habría colisión simple entre el epitelio apendicular y el endometrial, dando metaplasia de células mucinosas en el epitelio endometrial.

Slavin et al¹⁹ presentan 6 casos de tumores müllerianos en el intestino asociados a endometriosis (3 carcinomas endometrioides, un adenofibroma atípico, un adenosarcoma y un carcinosarcoma). El 78% estaban localizados en el colon recto-sigma, y el resto en el ciego o el íleon. En el 26% había una historia de estrógenos sin oposición (al haber sido operadas anteriormente de endometriosis genital). Son tumores de bajo grado y limitados al sitio de origen. La supervivencia fue del 83% a los 5 años.

Pittaway²⁰ estudia el papel de la apendicetomía en el tratamiento quirúrgico de la endometriosis, sobre 500 apendicectomías en 7 años. En el 13% de las apendicectomías realizadas en 104 casos de endometriosis pélvica había afección de EA. La visualización macroscópica no excluye la EA. El 38% de apéndices con endometriosis macroscópicamente eran normales.

Al comparar 65 casos con apendicectomía y 60 casos sin ella, no aumentaba la morbilidad postoperatoria. Este autor concluye: *a*) con cirugía de endometriosis (no de infertilidad), quitar el apéndice, porque puede tener afección oculta, y *b*) en cirugía de infertilidad no se debe efectuar apendicectomía (salvo que sea anormal).

Respecto a la afección de la endometriosis en el íleon terminal, puede haber obstrucción y posible perforación. Si existe endometriosis se debe examinar la región ileocecal²¹. En el apéndice e íleon la afección endometriósica es el 10% de la intestinal. En el íleon afecta a la serosa y a la porción terminal. Si es extensa puede producir obstrucción aguda o crónica, estenosis, estrechamiento o vólvulo. Hay que palpar el intestino para comprobar el espesor de los implantes. Si cursa con obstrucción, resección y anastomosis termino-terminal. Si existe una enfermedad subclínica ileal se debe efectuar una resección para evitar la obstrucción (como se hizo en nuestro caso).

Famà et al²² comunican un caso, en una mujer de 38 años, de suboclusión intestinal. En la laparotomía se halló una estenosis de la válvula ileocecal de tipo neoplásica. Practicaron una hemicolectomía derecha con anastomosis ileocólica termino-lateral. En la unión ileocecal había endometriosis. El enema opaco permitió diagnosticar la estenosis. La colonoscopia pone de manifiesto la estenosis, pero la mucosa es normal. El diagnóstico diferencial se establece con el cáncer o la enfermedad de Crohn.

Del Cimmuto et al²³ también comunican un caso, en una mujer de 47 años, de oclusión intestinal, de localización aislada e intramural de endometriosis ileal. Era una lesión estenosante de 4 cm, y a 30 cm de la válvula ileocecal. Se efectuó una intervención de urgencia y se practicó una resección con criterios de radicalidad oncológica, anastomosis ileoileal termino-terminal.

El diagnóstico macroscópico obtenido en la laparotomía se debe confirmar mediante biopsia. En los nódulos pequeños, se efectuará una resección simple (como en nuestro caso). Pero el tratamiento es la resección amplia. En la posmenopausia o si no se desea una gestación, se practicará una histerectomía total y doble anexectomía. En las mujeres jóvenes, con una lesión limitada y asintomática, se dará tratamiento médico.

Scarmato et al²⁴ estudian los hallazgos radiográficos en 5 casos de endometriosis ileal, en 14 años (1984-1997) y 31 endometriosis intestinales. Todas eran nulíparas, de 28 a 41 años con una edad media de 34 años. Todas ya estaban diagnosticadas de endometriosis. En las radiografías se encontraron en 4 ca-

sos implantes en el íleon terminal, a 10 cm de la válvula ileocecal. Se produce un efecto masa extrínseca con espiculación variable y bordes abruptos, o lesiones anulares, o lesiones como placas. Los implantes eran de 3-5 cm (media, 3,6 cm). En un tercio de los casos había signos de obstrucción.

El diagnóstico diferencial de endometriosis ileal^{23,24} se establece con cáncer primario o metastásico, enfermedad de Crohn, linfomas, carcinoide, tuberculosis, actinomicosis, histoplasmosis, lesión isquémica y granuloma eosinófilo ileal.

Finalmente, nuestro caso, dentro del contexto de una endometriosis pélvica grado IV, se produjo en una mujer de 29 años, virgen, que consultó de urgencia por un dolor abdominal y lumbar, con hematuria, que al principio fue tratada como una infección urinaria y que ante la persistencia del dolor, con leucocitosis y una ecografía abdominal de masa compleja solidocística, sospechosa de EIP (que pensamos a *posteriori* podría ser tuberculosa), se efectuó una laparotomía, en la que encontramos una tumoración inflamatoria grave que afectaba a genitales, íleon y sigma, así como una pequeña tumoración solitaria en íleon. Se practicó su resección con anastomosis termino-terminal. Se procedió a efectuar una apendicectomía. El diagnóstico anatomopatológico puso de manifiesto la asociación de un tumor carcinoide de apéndice a endometriosis del apéndice; por otro lado, el tumor ileal también es un endometrioma. En principio se trata de un caso poco frecuente, pero que dentro del contexto de una endometriosis generalizada e infectada explica el cuadro clínico y los hallazgos quirúrgicos.

Como se ha observado a la luz de la bibliografía comentada, el tratamiento es la apendicectomía y la resección ileal. Al ser una mujer joven y sin descendencia se hizo un tratamiento conservador, poniendo drenajes pélvicos, y posteriormente dando un tratamiento médico con análogos de la Gn-Rh+ un contraceptivo hormonal oral, antes de proponer un tratamiento futuro de fertilidad (cuando proceda), a la vista de los hallazgos ecográficos recientes.

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de una mujer de 29 años, nuligesta, que consultó por dolor en el hipogastrio y fiebre, con leucocitosis y masa compleja en la ecografía. Se estableció el diagnóstico de peritonitis pélvica de origen no claro y se practicó laparoscopia y laparotomía. Se encontró una tumoración inflamatoria que afectaba al aparato genital, íleon y sigma. Se ex-

tirpó un pequeño tumor en el íleon, con anastomosis termino-terminal y apendicectomía. Se dejaron drenajes pélvicos.

El diagnóstico definitivo fue de tumor carcinoide en el apéndice asociado a endometriosis apendicular. El tumor ileal también era un endometrioma aislado. Todo ello se produjo en un contexto de endometriosis del aparato genital. Se revisan estas asociaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosai J. Carcinoid tumor. En Ackerman's Surgical Pathology. Vol 2. St Louis: Mosby Ed, 1995; 722-724.
2. Lumps in the appendix [editorial]. Lancet 1973; 2: 602-603.
3. Overton RW, Creagh RE, Ahmed A. Endometriosis of the appendix [carta]. JAMA 1973; 11: 1288-1289.
4. López-Olmos J, Borrueal JA, Presencia G. Endometriosis intestinal y genital. Aportación de un caso. Rev Esp Obstet Ginecol 1986; 45: 467-470.
5. Sing KK, Lesells AM, Adam DJ, Jordan C, Miles WFA, MacIntyre IMC et al. Presentation of endometriosis to general surgeons: a 10-year experience. Br J Surg 1995; 82: 1349-1351.
6. Moertel CG, Weiland LH, Nagorney DM, Dockerty MB. Carcinoid tumor of the appendix: treatment and prognosis. N Engl J Med 1987; 317: 1699-1701.
7. Deans GT, Spence RAJ. Neoplastic lesions of the appendix. Br J Surg 1995; 82: 299-306.
8. Robbins ML, Sunshine ThJ. Metastatic carcinoid diagnosed at laparoscopic excision of pelvic endometriosis. J Am Assoc Gynecol Laparosc 2000; 7: 251-253.
9. Ortiz Hidalgo C, Cortes Aguilar D, Ortiz de la Peña J. Endometriosis of the vermiform appendix [carta]. World J Surg 1999; 23: 427.
10. Lavalle JA, Gombau MA, Redel J, Granado A. Endometriosis apendicular. Rev Esp Enf Ap Digest 1974; 44: 817-824.
11. Álvarez Pérez JA, González González JJ, García Bear I, Domínguez Iglesias F, Aza González J, Estrada González L. Endometriosis intestinal. Rev Esp Enf Ap Digest 1987; 72: 291-297.
12. González Conde R, Aguinaga Manzanos MV, Casas Piniillos S, Cobos Mateos JM, González Sánchez JA, Miguel Velasco JE et al. Endometriosis apendicular. Estudio clinicopatológico de 12 casos. Rev Esp Enfer Digest 1992; 81: 251-255.
13. Mittal VK, Choudhury SP, Cortez JA. Endometriosis of the appendix presenting as acute appendicitis. Am J Surg 1981; 142: 519-521.
14. Langman J, Rowland R, Vernon-Roberts B. Endometriosis of the appendix. Br J Surg 1981; 68: 121-124.
15. Driman DK, Melega DE, Vilos GA, Plewes EA. Mucocele of the appendix secondary to endometriosis. Am J Clin Pathol 2000; 113: 860-864.
16. Nycum LR, Moss H, Adams JQ, Macri CI. Asymptomatic intussusception of the appendix due to endometriosis. South Med J 1999; 92: 524-525.
17. Stefanidis K, Kontostolis S, Pappa LA, Kontostolis E. Endometriosis of the appendix with symptoms of acute appendicitis in pregnancy. Obstet Gynecol 1999; 93: 850.
18. Mai KT, Burns BE. Development of dysplastic mucinous epithelium from endometriosis of the appendix. Histopathology 1999; 35: 368-372.
19. Slavin RE, Krum R, Van Dinh T. Endometriosis-associated intestinal tumors, a clinical and pathological study of 6 cases with a review of the literature. Hum Pathol 2000; 31: 456-463.
20. Pittaway DE. Appendectomy in the surgical treatment of endometriosis. Obstet Gynecol 1983; 61: 421-424.
21. Gindoff PR, Jewelewicz R. Ileal resection in the operative treatment of endometriosis. Obstet Gynecol 1987; 69: 511-513.
22. Fama R, Bonotto G, Baraglia E, Caronia V, Battistioli M, Uzzelli G et al. Occlusione intestinale da endometriosi della valvola ileocecale. Minerva Chir 1994; 49: 1325-1328.
23. Del Cimmuto P, Schietroma M, Capanna A, Carlei F, Muzi F, De Bernardinis O et al. L'endometriosi digestiva: su un caso a localizzazione ileal, isolata, ad evoluzione occlusiva. Minerva Chir 1996; 51: 701-705.
24. Scarmato VJ, Levine MS, Herlinger H, Wickstrom M, Furth EE et al. Ileal endometriosis: radiographic findings in five cases. Radiology 2000; 214: 509-512.