

Mucocele del Apéndice Vermiforme

María Dolores Martínez-González,* Takeshi Takahashi,* José Antonio Robles-Atayde,*
Carmen Lome,** Armando Gamboa-Domínguez,** Paulina Bezaury,***
María del Carmen García-Blanco,*** Kenneth León,* Lorenzo de la Garza-Villaseñor*

* Departamento de Cirugía, ** Departamento de Patología, *** Departamento de Radiología, Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán, Vasco de Quiroga 15. Delegación Tlalpan. 14000, México, D.F.

Correspondencia y solicitud de sobretiros al Dr. Takeshi Takahashi, División de Cirugía, Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga 15. Delegación Tlalpan, 14000, México, D.F.

Antecedentes El mucocele es una dilatación quística del apéndice vermiforme que contiene material mucoso y que es originado por diversas enfermedades. **Objetivo:** Informar y discutir cuatro casos de mucocele apendicular.

Informe de los casos: Las manifestaciones clínicas principales fueron dolor abdominal y cambios en el hábito intestinal. En dos casos, el mucocele fue un hallazgo incidental ante la coexistencia de diverticulitis aguda y colecistitis aguda, respectivamente. El abordaje diagnóstico incluyó colon por enema y tomografía computada del abdomen. El mucocele fue secundario a cistadenoma mucinoso en tres casos; en dos de ellos se realizó hemicolectomía derecha con preparación colónica preoperatoria, y en un caso se realizó apendicectomía. En el paciente restante, se realizó apendicectomía y se encontró un cistadenocarcinoma mucinoso, por lo que se realizó hemicolectomía derecha en una segunda operación. La evolución postoperatoria en todos los casos fue satisfactoria. **Conclusión:** El mucocele apendicular es una entidad poco frecuente. La apendicectomía es tratamiento suficiente para enfermedad benigna. En los casos en que se documente malignidad, es recomendable la realización de hemicolectomía derecha.

Palabras clave: Tumores del apéndice vermiforme, mucocele.

Background Mucocele is a cystic dilatation of the vermiform appendix that contains mucous material. It may be caused by benign or malignant diseases. **Aim:** To report and discuss four cases with mucocele. **Report of cases:** The main clinical manifestations were abdominal pain and changes in the bowel habits. In two cases, appendiceal mucocele was an incidental finding in the diagnostic work-up or operation for acute diverticulitis and acute cholecystitis, respectively. The diagnostic approach included barium enema and CT scan of the abdomen. In three cases, the mucocele was secondary to mucinous cistadenoma; two of them had a preoperative diagnosis of mucocele and underwent colonic preparation and right hemicolectomy, one patient underwent appendectomy alone. The remaining case underwent appendectomy alone, was found to have mucinous adenocarcinoma, and underwent a right hemicolectomy in a second operation. Postoperative outcome was adequate in all cases. **Conclusion:** Mucocele of the vermiform appendix is a rare disease. An appendectomy is an adequate treatment for benign disease. If malignant disease is demonstrated, a right hemicolectomy should be performed.

Key words: Tumors, vermiform appendix, mucocele.

INTRODUCCIÓN

El mucocele es una dilatación quística del apéndice vermiforme que contiene material mucoso.¹ Su frecuencia es muy baja,² y el diagnóstico frecuentemente se realiza de manera transoperatoria. Debido a la posibilidad de malignidad¹⁻³ o de desarrollo de pseudomixoma peritonei,¹ es muy importante que el

cirujano pueda reconocer la existencia de un mucocele, y llevar a cabo un tratamiento adecuado.

En el presente artículo, se informan cuatro casos estudiados recientemente en el Instituto Nacional de la Nutrición con mucoceles del apéndice vermiforme, con el objetivo de discutir las características clínicas de presentación, y las implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

INFORME DE LOS CASOS

Caso 1. Hombre de 65 años, con antecedente de laringectomía por cáncer de laringe cuatro años antes de su ingreso. Fue referido al Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán por presentar dolor abdominal localizado en fosa iliaca izquierda de un mes de evolución, con irradiación hacia la región lumbar ipsilateral. Al interrogatorio intencionado, refirió también adelgazamiento de heces de tres años de evolución, así como la presencia de sangre fresca ocasional y escasa al final de la evacuación. A la exploración física destacó únicamente la presencia de puñopercusión positiva en ambas fosas renales. El resto de la exploración física fue negativa.

Los estudios de laboratorio practicados demostraron: hemoglobina 16.4 g/dl, hematócrito 50%, leucocitos-7,000/mm³, plaquetas 126,000 por mm³, tiempo de protrombina 14 segundos (testigo 13 segundos). Se realizó un colon por enema que demostró compresión extrínseca sobre la pared inferior del ciego (Figura 1). Una tomografía computada de abdomen demostró la presencia de una masa de carácter mixto, dependiente del colon derecho, que se extendía hacia la región del ciego (Figura 2). Se realizó una colonoscopia larga que demostró un tumor extrínseco en el ciego. Se tomó biopsia de esta área, reportándose mucosa normal. Hubo también coexistencia de un pólipo pequeño hacia el sigmoides, que se resecó colonoscópicamente, y que



Figura 1. Colon por enema. Se demuestra compresión extrínseca sobre la pared inferior del ciego.



Figura 2. Tomografía axial computada del abdomen. Se identifica la presencia de una masa de carácter líquido y sólido dependiente del colon derecho, que se extendía hasta la región del ciego, observándose las estructuras adyacentes a la lesión de características normales.

histológicamente correspondió a un adenoma tubular. El paciente fue intervenido quirúrgicamente con preparación preoperatoria del colon a base de polietilenglicol, encontrándose una gran dilatación del apéndice vermiforme (Figura 3), con áreas sólidas y líquidas en su interior. Se realizó una hemicolectomía derecha con anastomosis primaria. El diagnóstico histopatológico fue de un cistadenoma mucinoso apendicular. La evolución postoperatoria del paciente fue satisfactoria. A dos años de seguimiento, se encuentra sin evidencia clínica de recidiva tumoral.

Caso 2. Mujer de 80 años. Cinco meses antes de su ingreso al Instituto, fue intervenida quirúrgicamente por diverticulitis aguda complicada con estenosis sigmoidea, realizándose una resección de sigmoides,



Figura 3. Fotografía transoperatoria. Se demuestra una gran dilatación del apéndice cecal (compárese con el diámetro de las asas de intestino delgado).

con anastomosis colo-rectal desfuncionalizada por una ileostomía en asa proximal. Debido a mejoría en su estado general, la enferma ingresó para cierre de su ileostomía, refiriéndose asintomática. La exploración física era irrelevante. Al revisar el colon por enema practicado durante su episodio de diverticulitis, se hizo evidente un efecto de compresión extrínseca en el ciego, así como divertículos abundantes en el sigmoides, con disminución de la luz intestinal. En base a estos hallazgos, se realizó una tomografía computada del abdomen, encontrándose una neoplasia de carácter mixto, dependiente del colon derecho, que se extendía hacia la región del ciego. La paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se encontró una tumoración quística grande dependiente del apéndice vermiforme, y se realizó hemicolectomía derecha con anastomosis primaria, así como el cierre de la ileostomía en asa proximal que tenía previamente la paciente. El diagnóstico histopatológico fue de cistadenoma mucinoso del apéndice. La evolución postoperatoria fue satisfactoria.

Caso 3. Mujer de 62 años. Portadora de diabetes mellitus de 5 años de evolución en control crónico con hipoglucemiantes orales e hipertensión arterial sistémica de 10 años de evolución controlada con alfametildopa. Ingresó al Instituto por presentar fiebre de dos semanas de evolución, acompañada de dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, sin ictericia ni otra sintomatología. En la exploración física destacó únicamente la presencia de fiebre (38 grados) y dolor abdominal hacia el hipocondrio derecho, con signo de Murphy positivo. Los estudios de laboratorio demostraron: hemoglobina 9.1 g/dL, hematócrito 26.9%, leucocitos $9,2 \times 10^3$, neutrófilos 74%, glucosa 140 mg/dL, bilirrubina total 0.8 mg/dL, fosfatasa alcalina 80 UI/L, albúmina sérica 2.3 g/dL. Se realizó un ultrasonido que demostró una imagen compatible con un absceso hacia el segmento 8 del hígado, sin identificar la luz de la vesícula biliar pero con ecos en su topografía que proyectaban sombra acústica en relación a litiasis, con la vía biliar de características normales. Una tomografía computada de abdomen demostró un importante engrosamiento de la pared de la vesícula, con litiasis en su interior y edema perivesicular. No se identificó ninguna otra alteración. La paciente fue sometida a tratamiento quirúrgico. Se encontró una vesícula escleroatrófica, con paredes engrosadas por inflamación, empujada dentro del lecho hepático. Incidentalmente se encontró gran dilatación del apéndice vermiforme en relación a mucocele, con la base apendicular de caracte-

terísticas normales. Se realizó una colecistectomía subtotal y apendicectomía simple. El diagnóstico histopatológico correspondió a colecistitis crónica xantomatosa y cistadenoma mucinoso apendicular. La evolución postoperatoria fue irrelevante.

Caso 4. Mujer de 19 años sin antecedentes de importancia. Dos semanas antes de su ingreso al Instituto había sido intervenida quirúrgicamente por un cuadro clínico de dolor abdominal y una masa dolorosa palpable hacia la fosa ilíaca derecha. En dicha operación se encontró dilatación y perforación del apéndice vermiforme, y se realizó una apendicectomía simple. El diagnóstico histopatológico correspondió a un cistadenocarcinoma mucinoso del apéndice, con diferenciación moderada e invasión a muscularis propria. Fue referida al Instituto Nacional de la Nutrición para su estadía y tratamiento. A su ingreso, el único dato relevante era la presencia de dehiscencia e infección de herida quirúrgica. Se realizó una tomografía computada de abdomen, en donde no se encontraron datos de metástasis ni actividad tumoral, ni tampoco colecciones purulentas intraabdominales. Fue sometida a tratamiento quirúrgico bajo preparación colónica preoperatoria. Se encontraron datos de afección difusa a nivel del peritoneo, epiplón mayor, serosa del íleon terminal, y a lo largo del mesenterio del intestino delgado. Se realizó resección de 30 cm de íleon terminal y hemicolectomía derecha, con anastomosis primaria. No se realizó cirugía citorreductiva por lo difuso de la afección en el mesenterio. En el análisis histopatológico se encontró afección en 1 de 14 ganglios linfáticos regionales, y se demostró actividad tumoral en los sitios de biopsias del peritoneo, epiplón mayor y mesenterio. La evolución postoperatoria de la paciente fue adecuada. El seguimiento ha sido únicamente de un mes y está pendiente de iniciarse tratamiento adyuvante.

DISCUSIÓN

Se denomina mucocele a la dilatación del apéndice vermiforme por contenido mucoso debido al bloqueo de su lumen.^{1,2} El término es controvertido, y se sugiere que se abandone,⁴ debido a ser únicamente descriptivo sin tener aplicaciones desde el punto de vista diagnóstico, ya que su causa puede ser benigna (hiperplasia, adenoma) o maligna (adenocarcinoma).¹⁻⁴ Sin embargo, el reconocimiento de la dilatación por contenido mucoso del apéndice vermiforme es útil para que el cirujano pueda reconocer fácilmente la

existencia de una neoplasia apendicular transoperatoriamente, y tal vez por ello se continúe usando el término en la práctica clínica.

La frecuencia de las neoplasias del apéndice vermiforme es baja, y se estima en menos del 0.1% de las piezas producto de apendicectomía.¹⁻⁴ En nuestro medio, en una extensa revisión de pacientes del CMN del IMSS, se encontró que las neoplasias constituyeron el 1% de la patología quirúrgica del apéndice vermiforme,⁵ siendo la mayoría de ellos de naturaleza benigna, pero existió un pequeño porcentaje de adenocarcinomas primarios y/o metastásicos. Los cuatro casos informados en el presente artículo constituyen todos los mucocelos del apéndice encontrados al revisar los libros de operaciones de los últimos 15 años en el Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán.

Algunas de las manifestaciones clínicas de mucocelo reportadas en la literatura son dolor abdominal, alteraciones en el hábito intestinal, manifestaciones urinarias y efecto de masa.¹⁻⁶ Desafortunadamente estas manifestaciones son inespecíficas, por lo que frecuentemente el diagnóstico no se sospecha preoperatoriamente. En la mayor parte de las series se menciona que hubo exacerbación del cuadro clínico o complicaciones que hicieron sospechar apendicitis aguda,¹⁻⁸ estableciéndose el diagnóstico transoperatoriamente. Con menor frecuencia es posible establecer el diagnóstico de manera preoperatoria. La adecuada sospecha clínica de la entidad, sobre todo en pacientes con una masa abdominal palpable hacia la fosa ilíaca derecha, permitirá la realización de un colon por enema y/o una tomografía computada de abdomen. De acuerdo con lo anteriormente mencionado, únicamente en el primero de los casos informados en esta publicación se sospechó clínicamente la presencia del mucocelo antes de la operación, en el segundo y tercer casos el mucocelo fue un hallazgo incidental ante el diagnóstico y manejo de otras entidades abdominales coexistentes (diverticulitis aguda y colecistitis aguda, respectivamente), y en el cuarto caso el diagnóstico se encontró por la sospecha de apendicitis aguda. Además, algunos autores recomiendan la realización de una colonoscopia como parte del estudio diagnóstico integral de los pacientes con mucocelo debido a la observación de una mayor frecuencia de neoplasias coexistentes.⁷ De acuerdo con ello, en nuestro primer caso se encontró un adenoma en sigmoides que se resecó colonoscópicamente.

En general, el tratamiento quirúrgico deberá consistir de apendicectomía simple para las causas benignas

y hemicolectomía derecha para el cistadenocarcinoma mucinoso. Desafortunadamente, el cirujano se encontrará con una gran dilatación del apéndice vermiforme, cuyo aspecto no orientará hacia la causa benigna o maligna. En los casos en que haya sido posible sospechar o documentar preoperatoriamente el mucocelo, debe de realizarse preparación colónica preoperatoria. Debe entonces realizarse una apendicectomía simple ya que la mayor parte de los casos serán debidos a enfermedad benigna. Si el diagnóstico histopatológico transoperatorio confirma la causa benigna, la operación se dará por terminada. Si se encontrara un cistadenocarcinoma en dicho reporte, será posible proceder entonces a la realización de una hemicolectomía derecha evitando una reoperación subsecuente. En aquellos casos en que exista gran dilatación proximal del apéndice, la preparación colónica preoperatoria permitirá la realización de una resección del colon con el menor riesgo, como se consideró conveniente en los dos primeros casos.

Por otro lado, en aquellos pacientes en los que no se haya preparado preoperatoriamente el colon, deberá realizarse una apendicectomía. Las mayores posibilidades de una entidad benigna permitirán que sea todo el tratamiento requerido en la mayoría de los casos. Sin embargo, si transoperatoriamente se informa malignidad, existen suficientes datos en la literatura para justificar una hemicolectomía derecha con anastomosis primaria con un riesgo aceptable a pesar de la ausencia de preparación colónica.^{9,10} Es también posible que el diagnóstico se documente de manera postoperatoria, como en nuestro último paciente, en cuyo caso deberá reoperarse electivamente y realizarse una hemicolectomía derecha con preparación colónica preoperatoria.

Aunque hay controversia de las ventajas en términos de recurrencia y sobrevida con una hemicolectomía derecha en pacientes con cistadenocarcinoma, recientemente se ha demostrado que hay una mejor estadificación y menor recurrencia con este procedimiento.³ De acuerdo con ello, en el último de los casos de este reporte se encontró afección tumoral a nivel de los ganglios linfáticos regionales y metástasis peritoneales, lo cual no se pudo documentar con la tomografía computada. Desafortunadamente, por lo difuso de la enfermedad, el pronóstico se espera pobre.

El pronóstico depende de la existencia de malignidad, del estadiaje, y del tratamiento empleado. Debe recalarse la importancia de que no se sufra perforación del apéndice vermiforme durante la resección de

un mucocele, por la posibilidad de desarrollo de pseudomixoma peritonei,^{11,12} aun en pacientes con mucocele benigno. En los casos de cistadenocarcinoma con diseminación peritoneal, está justificado un tratamiento agresivo con cirugía citorreductiva debido a que la principal causa de mortalidad y el mayor deterioro en la calidad de vida se debe a cuadros obstructivos que provoca dicha afección. En el último de los casos no se consideró conveniente realizar mayor cirugía citorreductiva debido a lo difuso de la enfermedad en el mesenterio del intestino delgado.

CONCLUSIONES

Los mucoceles apendiculares son poco frecuentes, y usualmente se diagnostican de manera transoperatoria. Los datos clínicos que pueden ayudar a su diagnóstico son dolor abdominal, alteraciones en el tránsito intestinal, y una masa abdominal palpable hacia la fosa ilíaca derecha. Un colon por enema y/o una tomografía computada podrán demostrar o hacer sospechar la presencia del mucocele. Debido a que en su mayor parte son benignos, el tratamiento primario debe ser la apendicectomía y debe realizarse hemicolectomía subsecuente si se demuestra malignidad. En aquellos casos con sospecha clínica preoperatoria, debe realizarse preparación del colon y apendicectomía; si transoperatoriamente se corrobora malignidad se efectuará hemicolectomía derecha para evitar una reoperación.

REFERENCIAS

- Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *Cancer* 1973;32:1525-1541.
- Aranha GV, Reyes CV. Primary epithelial tumors of the appendix and a reappraisal of the appendiceal "mucocele". *Dis Colon Rectum* 1979;22:472-476.
- Nitecki SS, Wolff BG, Schlinkert R, Sarr MG. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. *Ann Surg* 1994;219:51-57.
- Wolff M, Ahmed N. Epithelial neoplasms of the vermiform appendix (exclusive of carcinoid). II Cystadenomas, papillary adenomas, and adenomatous polyps of the appendix. *Cancer* 1976;37:2511-2522.
- Ramos E, Gómez A, Hernández P, Hernández M, Méndez MC, Sánchez M, Szymanski JJ. Patología quirúrgica del apéndice cecal. Análisis de 8,950 casos. *Rev Gastroenterol Mex* 1987;52:75-81.
- Aranda CQ, Athie AA, Ríos MAJ, Linares ES. Cistadenocarcinoma del apéndice. Informe de un caso. *Rev Invest Clin* 1990;42:138-141.
- Fujiwara T, Hizuta A, Iwagaki H, et al. Appendiceal mucocele with concomitant colonic cancer. *Dis Colon Rectum* 1996;39:232-236.
- Cortina R, McCormick J, Kolm P, Perry RR. Management and prognosis of adenocarcinoma of the appendix. *Dis Colon Rectum* 1995;38:848-852.
- McSherry CK, Grafe WR, Perry HS, Glenn F. Surgery of the large bowel for emergent conditions. *Arch Surg* 1969;98:749-753.
- Caushaj PF. Making the best of large bowel obstruction: In: University of Minnesota. Principles of Colon and Rectal Surgery (Abstracts). 1994. Minneapolis. pp 110.
- Cerame MA. A 25-year review of adenocarcinoma of the appendix. A frequently perforating carcinoma. *Dis Colon Rectum* 1988;31:145-150.
- Sugarbaker PH, Kern K, Lack E. Malignant pseudomyxoma peritonei of colonic origin. Natural history and presentation of a curative approach to treatment. *Dis Colon Rectum* 1987;30:772-779.