

Notas clínicas

Tumor mucinoso del apéndice: Reporte de caso.

Mucinous appendiceal tumor: Case report.

Landeros Ruiz JP, Machuca Berber G, Muleiro Estévez P, Cárdenas Guerrero D, Zúñiga Ramos ML, Franco Sandoval V

Hospital Regional Dr. "Valentín Gómez Farías" ISSSTE Zapopan, Jalisco, México.

RESUMEN

Los tumores mucinosos del apéndice tienen una prevalencia menor del 0,5% entre los tumores digestivos. Se caracteriza por dilatación de luz apendicular debido a obstrucción y acumulación de moco. Se presenta el caso de paciente masculino de 56 años de edad sin enfermedades crónico- degenerativas, 5 días de evolución con dolor abdominal localizado en flanco derecho que migra a fosa iliaca derecha y región inguinal ipsilateral, así como aumento del perímetro abdominal. Se realiza laparotomía exploradora, encontrando tumoración del tercio distal del apéndice, así como perforación en el tercio medio. El histopatológico reportó: apendicitis aguda supurativa y necrotizante con adenoma mucinoso apendicular que no involucra los bordes de la sección quirúrgica. Del 10 -15% de los mucoceles pueden evolucionar a pseudomixoma peritoneal por perforación del apéndice. La supervivencia general en pacientes con mucocele simple, hiperplásico y cistoadenoma, posterior a someterse a apendicectomía es de 91-100% a los 10 años, sin embargo, cuando progresa a pseudomixoma peritoneal disminuye a 25% a los 5 años. Este tipo de

tumores son infrecuentes, sin embargo, su reconocimiento temprano, evita complicaciones y mejora la supervivencia en los pacientes.

Palabras clave: apendicectomía, laparotomía, adenoma mucinoso, pseudomixoma peritoneal.

ABSTRACT

Mucinous tumors of the appendix have a prevalence of less than 0.5% among digestive tumors. It is characterized by dilatation of the appendicular lumen due to obstruction and accumulation of mucus. We present the case of a 56- year-old male without chronic-degenerative diseases, 5 days of evolution with abdominal pain located in the right flank that migrates to the right iliac fossa and ipsilateral inguinal region, also increased abdominal perimeter. An exploratory laparotomy was performed, finding a tumor in the distal third of the appendix and perforation in the middle third. Histopathology reported: suppurative and necrotizing acute appendicitis with mucinous apendicular adenoma, surgical margins free of tumor. 10-15% of the mucoceles can evolve into peritoneal pseudomyxoma due to perforation of the appendix. Overall survival in patients with simple mucocele, hyperplastic mucocele and cystadenoma after undergoing appendectomy is near 91-100% at 10 years; however, when

CORRESPONDENCIA

Juan Pablo Landeros-Ruiz
Hospital Regional Dr. "Valentín Gómez Farías"
4600 Guadalajara, Jalisco, México
jp_landeros@hotmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Landeros Ruiz JP, Machuca Berber G, Muleiro Estévez P, Cardenas Guerrero D, Zúñiga Ramos ML, Franco Sandoval V. Tumor mucinoso del apéndice: Reporte de caso. Cir Andal. 2022;33(3):486-490.

it progresses to peritoneal pseudomyxoma, it decreases to 25% at 5 years. These types of tumors are an infrequent entity; however, their early recognition can avoid complications and improve survival.

Key words: appendectomy, laparotomy, mucinous adenoma, peritoneal pseudomyxoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores mucinosos del apéndice son una patología rara, con una prevalencia menor del 0,5% entre los tumores digestivos¹. Se caracteriza por dilatación de luz apendicular debido a obstrucción y acumulación de moco, siendo este más frecuente como un hallazgo en la anatomía patológica. La clínica es muy similar a la de una apendicitis aguda, sin embargo, tiene mayor riesgo de perforación, asociándose mayormente a neoplasias del apéndice, cuando es detectado de manera incidental por imagen o en el intra-operatorio, el tratamiento de elección es la apendicectomía radical para evitar posibles complicaciones y descartar la posibilidad de una neoplasia asociada^{1,2}.

Nuestro objetivo es presentar el caso de paciente masculino de 56 años de edad que es sometido a apendicectomía abierta, por cuadro de 5 días con dolor en fosa iliaca derecha, con resultado histopatológico de adenoma mucinoso apendicular.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de paciente masculino de 56 años de edad, sin enfermedades crónico- degenerativas, sin antecedentes quirúrgicos de relevancia, refiere iniciar su padecimiento hace 5 días con dolor abdominal localizado en flanco derecho que migra a fosa iliaca derecha y región inguinal ipsilateral, así como aumento del perímetro abdominal. Al examen físico se encuentra taquicárdico, observa palidez de piel y mucosas, en abdomen se ausculta peristalsis disminuida en frecuencia e intensidad, se palpa masa en fosa iliaca derecha y refiere dolor a la palpación, tacto rectal doloroso. No se encontró rebote u otro dato de irritación peritoneal. A su ingreso se solicitan estudios de urgencia; que reportan leucocitos de 26×10^9 hemoglobina 13 g % y neutrófilos 84%. Ecografía abdominal donde se encontró nivel hidroaéreo en íleon terminal. Se realiza tomografía axial computarizada simple, en donde se encuentra niveles hidroaéreos en íleon terminal, además de masa heterogénea localizada en fosa iliaca derecha, con líquido peri apendicular, compatible con proceso apendicular a descartar apendicitis aguda (Figuras 1 y 2). Por lo que se solicita sala de operaciones para realizar laparotomía exploradora de urgencia.

Bajo anestesia general balanceada, se incide en abdomen en línea media infraumbilical, se encuentra plastrón indurado en fosa iliaca derecha, a la movilización se drena colección de 300cc de material purulento, se aspira material, se toma muestra y se envía a estudio transoperatorio reportándose negativo a mucina, por lo que se procede a identificar ciego y se liberan asas de intestino delgado emplastonadas, se identifica apéndice cecal engrosado de aproximadamente 11 cm de longitud y 3 cm de ancho en su base, con presencia de tumoración en su tercio distal de 3 cm aproximadamente de diámetro, perforada en su tercio medio por lo que se clasifica como un estadio clínico T4a (Figura 3), se realiza ligadura de mesoapéndice



Figura 1 Tomografía axial computarizada simple: masa heterogénea en fosa iliaca derecha.



Figura 2 Apéndice con engrosamiento en su base, tercio distal perforado, y tumoración de 3 cm en tercio distal.

y sección radical del apéndice de manera cuidadosa de punta a base, se maneja muñón apendicular con técnica Parker-Kerr y se imbrica con técnica de Zuckerman, (Figura 4), se lava cavidad con 2000 cc de solución fisiológica tibia. Tolerando adecuadamente la dieta líquida a las 24 h postquirúrgicas, se evoluciona a blanda a las 48 h, drenaje sin datos de sangrado o fuga intestinal, por lo que es dado de alta a los 5 días de su hospitalización por recomendación de oncología médica. A las 4 semanas se recibe reporte de histopatología del órgano extirpado que informó: Descripción Macroscópica espécimen constituido por 2 fragmentos de 4,0 x 3,0 cm y 3,0 x 1,5 cm de diámetro en la base, el análisis de material mucinoso se envía a tinción de ácido periyódico de Schiff la cual se reporta como positiva de bajo grado, adenomucinosi difusa peritoneal. Índice de proliferación Ki- 67 menor al 2 %, negativo a malignidad. Diagnóstico anatomopatológico: Apendicitis aguda supurativa y necrotizante, pseudomixoma peritonei y adenoma mucinoso apendicular sin invasión a mesoapéndice localizado en mucosa que no involucra los bordes de la sección quirúrgica (Figuras 4 y 5). El paciente no fue tratado con HIPEC, ya

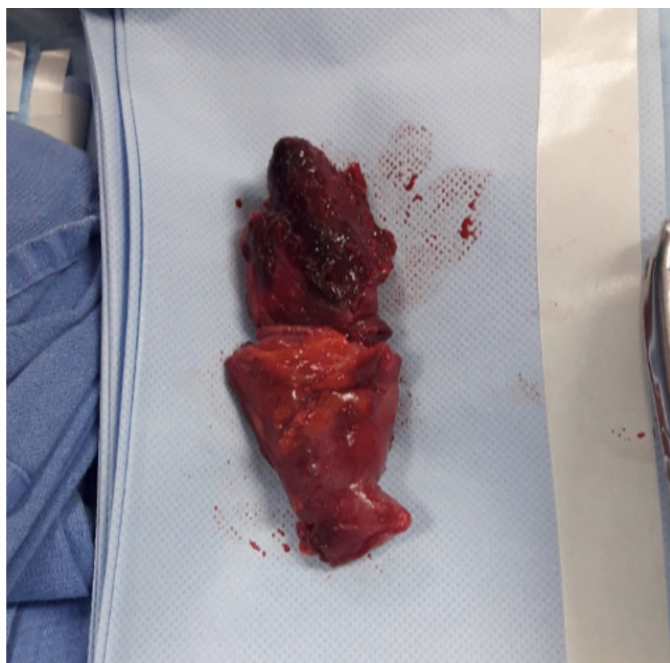


Figura 3
Pieza quirúrgica.

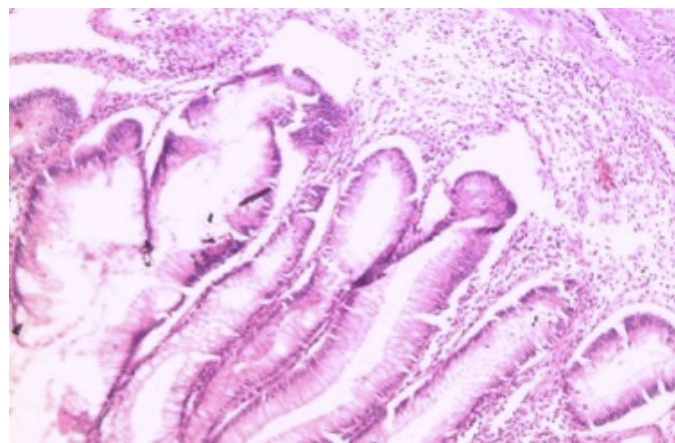


Figura 5
Corte histológico 100X. Epitelio cilíndrico mucoprodutor benigno que reviste la superficie del tumor quístico. Hematoxilina-eosina.

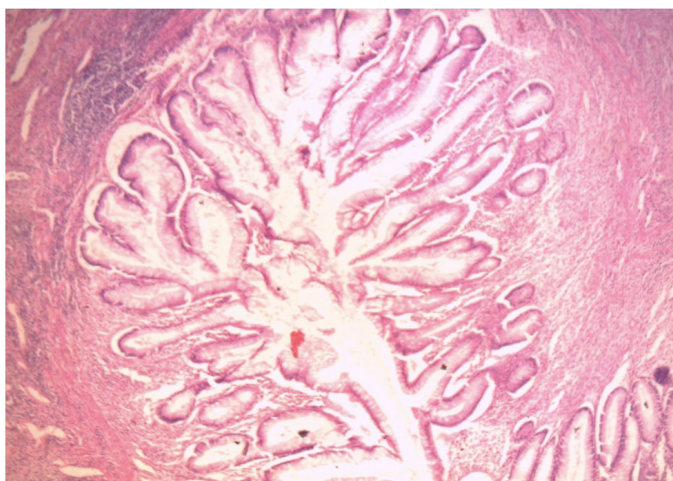


Figura 4
Corte histológico 25 X Cistoadenoma mucinoso del apéndice cecal, tumor confinado a mucosa, sin evidencia de invasión a la pared. Hematoxilina-eosina.

que en el hospital no se cuenta con este recurso, se ofrece referencia a centro médico que cuente con HIPEC, sin embargo, el paciente presenta negativa por lo que se le dio seguimiento por la consulta sin presentar complicaciones. Se ha vigilado durante 2 años al paciente si presentar datos de recidiva u oclusión.

DISCUSIÓN

El mucocele consiste en una dilatación de la luz apendicular debida a la secreción de mucina^{3,8}. Existe un riesgo similar entre hombre y mujeres de desarrollar tumores mucinosos del apéndice, siendo más común en personas mayores de 50 años. Los factores de riesgo son colitis ulcerosa, antecedente de displasia o cáncer colorrectal, mutación

del gen K-ras y pérdida del 18q². Existen cuatro subtipos histológicos: mucocele (quiste de retención, hiperplasia mucosa mucinosa, cistoadenoma o adenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma). Del 30 al 50% de las neoplasias del apéndice, se manifiestan clínicamente con signos y síntomas de apendicitis aguda; otras manifestaciones son masa abdominal palpable asintomática, intususcepción, sangrado gastrointestinal, hematuria, aumento del perímetro abdominal, o bien como imágenes incidentales en estudios de control^{3,4}. La perforación resulta en la diseminación del material mucoso en la cavidad peritoneal (pseudomixoma peritoneal). El material puede ser acelular o contener células con varios grados de displasia, de 10 -15% de los mucoceles pueden evolucionar a esta entidad^{5,8}. El tratamiento de elección es la cirugía, sin embargo, existe actualmente controversia en cuanto al abordaje quirúrgico, se recomienda cirugía abierta con la finalidad de reseca la pieza quirúrgica sin el riesgo de perforarla y contaminar la cavidad peritoneal con contenido mucoso y así aumentar el riesgo de pseudomixoma peritoneal, o si se trata de una neoplasia maligna que pueda presentar implantes peritoneales, otras fuentes aseguran que en manos de un cirujano experimentado es posible tanto la apendicectomía radical como la hemicolectomía radical con anastomosis extracorpórea utilizando instrumentos de protección de pared abdominal como él (ALEXIS)⁵. El tratamiento quirúrgico depende del tamaño del tumor y si está perforado, para tumores pequeños basta con apendicectomía radical con márgenes libres, sin embargo, si el apéndice está perforado, pero no hay márgenes afectados ni invasión linfática el tratamiento de elección es apendicectomía más HIPEC, si al contrario se demuestra positividad para márgenes quirúrgicos, pero sin afección ganglionar se debe de realizar resección ileocecal más HIPEC. Si no es posible realizar HIPEC, se realiza un seguimiento estrecho del paciente^{6,7}. La clasificación internacional de enfermedades oncológicas en su tercera edición las clasifica según los hallazgos microscópicos (Tabla 1)¹². El adenoma mucinoso apendicular se considera una lesión pre maligna que puede proliferar más allá del apéndice como pseudomixomas peritoneales o hacer metástasis. La supervivencia general en pacientes con mucocele simple, hiperplásico y cistoadenoma, posterior a someterse a apendicectomía es de 91-100% a los 10 años, sin embargo, cuando progresa a pseudomixoma peritoneal disminuye a 25% a los 5 años. Hasta el 50% de los pacientes no presentan síntomas hasta que existe alguna complicación, por lo que se dificulta tanto el diagnóstico como el tratamiento temprano^{8,9,12}.

Tabla 1. Clasificación, grado, códigos de comportamiento biológico, criterios diagnósticos y hallazgos microscópicos de los tumores mucinosos del apéndice.

Clasificación	Grado	ICD-03	KDC-8	Criterio diagnóstico y hallazgos microscópicos
Neoplasias mucinosas del apéndice de bajo grado	Bajo/G1	840/1	D37.3	Neoplasia mucinosa con citología de bajo grado o cualquiera de los siguientes (criterios de PSOIG) <ul style="list-style-type: none"> • Pérdida de muscularis mucosae • Fibrosis de submucosa • Invasión expansiva (crecimiento parecido a divertículo) • Disección de mucina acelular en la pared. • Crecimiento epitelial ondulante o aplanado • Ruptura del apéndice • Mucina y/o células fuera del apéndice
Neoplasia mucinosa del apéndice de alto grado.	Alto/G2	840/2	D01.7	Neoplasia mucinosa con arquitectura característica de LAMN sin invasión infiltrativa, pero con atipia citológica de alto grado
Adenocarcinoma mucinoso	Alto/G2	840/3	C18.1	Neoplasia maligna glandular, compuesta por un 50% de mucina extracelular, caracterizado por invasión infiltrativa. Patrón infiltrativo de invasión: glándulas infiltrantes, o células tumorales únicas asociadas con mucina extracelular y estroma desmoplásico. Pequeños cúmulos de mucina disecantes que contienen nidos flotantes, glándulas o células neoplásicas únicas.
Adenocarcinoma mucinoso con células de anillo.	Alto/G3	840/3	C18.1	Células de anillo de sello que comprenden menos del 50%
Carcinoma de células de anillo	Alto/G3	849/3	C18.1	Células de anillo de sello que comprenden más del 50%

[fn] Abreviaciones: ICD-03 International Classification of Diseases for Oncology, 3rd edition; KCD-8, Korean Classification of disease, 8th edition; PSOIG, Peritoneal Surface Oncology Group International; LAMN, Low-grade appendiceal / mucinous neoplasm. *Grading divide into low- and high-grade by two-tier system and G1 to G3 by three-tiered system.

En el caso reportado, el paciente tuvo una evolución de 5 días, con dolor abdominal localizado en fosa iliaca derecha, masa palpable sin pérdida ponderal. En el abordaje quirúrgico se encontró una tumoración en la punta del apéndice y perforación del tercio medio del apéndice cecal, el cual el histopatológico reportó adenoma mucinoso apendicular de bajo grado, estadio clínico T4a, convirtiéndose en un pseudomixoma peritoneal, no fue posible ofrecer HIPEC debido a la negativa del paciente, esto es de relevancia, ya que se modificó su pronóstico en cuanto a la sobrevida, debido a esto es importante un diagnóstico certero y oportuno ya que, aunque se trate de una enfermedad de primera instancia benigna puede evolucionar a malignidad, por lo que se debe de optar siempre por un tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

- Benedix, F., Reimer, A., Gastinger, I., Mroczkowski, P., Lippert, H., & Kube, R. (2010). Primary appendiceal carcinoma - Epidemiology, surgery and survival: Results of a German multi-center study. *European Journal of Surgical Oncology*, 36(8), 763-771. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2010.05.025>
- Hamilton, S. R., & Aaltonen, L. A. (2000). *Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System* Lyon (Francia): IARC Press; 2000.
- Ozgür A, Çabuk G, Nass Duce M, et al. Appendiceal mucocele due to mucinous cystadenocarcinoma arising from the appendiceal stump: preoperative diagnosis based on the "onion skin sign." *Jpn J Radiol*. 2012;30:684-7.

4. Pickhardt P, Levy A, Rohrmann CA, et al. Primary neoplasms of the appendix : Radiologic spectrum of disease with pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2003;23:645-62. <https://doi.org/10.1002/jcu.20809>
5. Y. Hirano M. Hattori, Y. Nishida, K. Duoden, Y. Hashizume. Single- incision laparoscopic ileo- cecal resecion for appendiceal mucocele. *Indian J Surg.*, 75 (2013) pp. S250-S252
6. Tirumani, S. H., Fraser-Hill, M., Auer, R., Shabana, W., Walsh, C., Lee, F., & Ryan, J. G. (2013). Mucinous neoplasms of the appendix: A current comprehensive clinicopathologic and imaging review. In *Cancer Imaging* (Vol. 13, Issue 1, pp. 14–25). <https://doi.org/10.1102/1470-7330.2013.0003>
7. Rampone B, Roviello F, Marrelli D. Giant appendiceal mucocele: report of a case and brief review. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 4761-4763.
8. Kang DW, Kim BH, Kim JM et al. Gastrointestinal Pathology Study Group of the Korean Society of Pathologist. Standardization of the pathologic diagnosis of the appendiceal mucinous neoplasms. *J Pathol Transl Med*, 2021 Jul; 55 (4):247-264. Doi: 10.4132/jptm.2021.05.28. Epub 2021 Jul 8. PMID: 34233112; PMCID: PMC8353140.
9. Grubbs EG, Tyler DS. Neoplasms of the Vermiform Appendix and Peritoneum. In: Kufe DW, Pollock RE, Weichselbaum RR, Bast RC Jr, Gansler TS, Holland JF, Frei I, eds. *Cancer Medicine*. 6th edition. Hamilton (ON); BC Decker Inc, 2003.
10. Ruiz-Tovar J, García TD, Morales CV. Mucocele of the appendix. *World J Surg* 2007; 31: 542-548.
11. J.G.D.A. Filho, E.F.D. Lira. Mucocele of the appendix – appendicetomy or colectomy). *Rev bras Coloprocto.*, 31 (2011, pp. 276-284
12. Nutu OA, Marcacuzo Quinto AA, Marique Municio A, et al. Mucinous appendiceal neoplasms: Incidence, diagnosis and surgical treatment. *Cir Esp*. 2017 Jun-Jul; 95 (6): 321 -327. English, Spanish. Doi 10.1016/j.ciresp.2017.05.008. Epub 2017 Jun 24. PMID 28655402.