

Adenocarcinoma mucinoso de apéndice. Reporte de un caso

Mucinous adenocarcinoma of the appendix. Report of a case

Isabella Wolniczak¹, Alonso Cáceres del Águila², Juan Alberto Santillana Callirgos³

¹ Escuela de Medicina, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas. Lima, Perú.

² University of Technology. Sidney, Australia.

³ Servicio de Colon, Recto y Ano, Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.

Recibido: 6-6-2015

Aprobado: 16-11-2015

RESUMEN

El adenocarcinoma mucinoso de apéndice es una neoplasia poco frecuente con una tasa de incidencia de 0,08% de todas las neoplasias. El diagnóstico suele hacerse por biopsia ya que por su presentación clínica puede simular otras patologías de estructuras localizadas en cuadrante abdominal inferior derecho. Actualmente el tratamiento aún es controversial siendo la cirugía la mejor opción. El presente reporte describe un paciente con antecedentes de apendicectomía hace 27 años que actualmente acude con una tumoración dolorosa en fosa ilíaca derecha asociada a un antígeno carcinoembrionario de 138 ng/dl.

Palabras clave: *Apendicectomía; Adenocarcinoma mucinoso; Neoplasias del apéndice (fuente: DeCS BIREME).*

ABSTRACT

Mucinous adenocarcinoma of the appendix is a rare neoplasm with an incidence rate of 0.08% of all malignancies. The diagnosis is usually made by biopsy because its clinical presentation may mimic other diseases of structures located in the right lower quadrant. Currently, the treatment is still controversial, being surgery the best option. This report describes a patient with a history of appendectomy 27 years ago that is hospitalized for a painful mass in the lower abdomen associated with carcinoembryonic antigen of 138 ng/dl.

Key words: *Appendectomy; Adenocarcinoma, mucinous; Appendiceal neoplasms (source: MeSH NLM).*

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias primarias de apéndice son inusuales, siendo incluidas entre el 0,4 a 1% de todas las neoplasias gástricas ⁽¹⁾ y dentro de estas neoplasias, el tumor mucinoso apendicular representa una excepcional forma de la patología con una tasa de incidencia que oscila entre 0,2 y 0,3 % de todas las apendicectomías ⁽¹⁾.

El mucocele apendicular es el término que se utiliza para describir la dilatación del apéndice por acúmulo de moco. Puede ser producido por varias etiologías, tales como cistoadenomas (52%), hiperplasia mucosa (20%), retención quística (18%), y cistoadenocarcinomas (10%) ⁽²⁾.

Según la Clasificación Internacional de Enfermedad de Oncología (IVD-O), los tumores de apéndice se encuentran clasificados en 5 categorías: adenocarcinoma tipo colónico, adenocarcinoma mucinoso, carcinoma

de células en anillo de sello, carcinoide con células caliciformes y carcinoide maligno ⁽³⁾.

El adenocarcinoma mucinoso apendicular solo ha sido descrito en algunos cientos de casos (incidencia de 0,12 a 0,95 por cada millón de personas) y debido a su baja incidencia, no existe un tratamiento óptimo; sin embargo, el tratamiento de elección es la cirugía ^(1,4).

Es importante considerar el adenocarcinoma mucinoso de apéndice en el diagnóstico diferencial de masas a nivel pélvico. Con su pronto reconocimiento, se puede prevenir las consecuencias a nivel operatorio, como la ruptura y potencial diseminación de las células malignas sobre la cavidad peritoneal ⁽⁵⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 62 años de edad, natural del Ayacucho, con antecedente de apendicectomía 27 años antes del ingreso y cirugía portumoración



Figura 1. Tomografía axial computarizada. Se observa colección líquida con tabiques internos y compromiso parcial de psoas derecho.

retroperitoneal hace 6 años sin presentación de células atípicas. Refiere tumoración no dolorosa de aproximadamente 2x1 cm localizada en fosa ilíaca derecha cinco años antes del ingreso. Menciona haber estado asintomático hasta el año anterior al ingreso, cuando notó aumento progresivo de volumen de la tumoración y dolor leve que se irradiaba hacia el muslo derecho. Un mes anterior al ingreso, refiere aumento de temperatura intermitente a predominio nocturno, mayor dolor abdominal, cefalea y aumento de tamaño de la tumoración por lo que acude al hospital. Al examen físico, se observa palidez en piel y mucosas; en abdomen, se palpa zona endurecida en fosa ilíaca derecha y refiere dolor en la misma. No se encontró rebote u otro signo abdominal positivo.

Al ingreso se le realizó una ecografía abdominal donde se encontró masa heterogénea de 20x18x13 cm de pared gruesa, con abundante contenido líquido adyacente a una imagen quística de pared gruesa con contenido líquido denso. Un día después del ingreso, se le realizó una tomografía donde se encontró colección líquida con tabiques internos y compromiso parcial de psoas derecho (Figura 1), por lo que se le coloca catéter de drenaje y se obtiene 350cc de secreción mucopurulenta. La anatomía patológica determina que se trata de un proceso inflamatorio compatible con absceso y microbiología determina que los gérmenes involucrados son *Enterococcus faecium* y *Escherichia coli*.

Los exámenes realizados ocho días después del ingreso mostraron antígeno carcinoembrionario (ACE) de 45,47 mg/dL, mientras que el resto de marcadores (antígeno sializado de Lewis (Ca 19,9) y alfa-fetoproteína) estuvieron dentro de los valores normales.

A los 15 días del ingreso, se le realizó una intervención quirúrgica que consistió en una incisión mediana supra e infraumbilical en la cual se encontró un absceso de 18x10 cm adherido a colon ascendente

y pared abdominal que compromete desde borde hepático hasta región pélvica, sin infiltrados, con 300cc de material mucoso purulento de mal olor y pared gruesa, de aproximadamente 10mm calcificada en algunas zonas. Se secciona cerca del 70% de la pared del absceso dejando un 30% (poco resecable) en la cavidad pélvica.

En el reporte patológico de la pieza operatoria obtenida, se diagnostica adenocarcinoma mucinoso infiltrante, que compromete tejido fibroconjuntivo con marcada reacción inflamatoria crónica, de tendencia granulomatosa y con presencia de microabscesos, exudado fibrino leucocitario y extensas áreas de calcificación distrófica, el cual estaría en relación con el diagnóstico de adenocarcinoma mucinoso apendicular (Figura 2).

A los 37 días del ingreso, en los exámenes de laboratorio se encontró un ACE de 138,41 mg/dL, habiendo aumentado su valor progresivamente desde que se tomó la primera muestra (Tabla 1). Además, se le realiza una resonancia magnética con el objetivo de ver el estado en el que se encontraba la tumoración y se observó una lesión expansiva retroperitoneal derecha de 65x50 mm, de apariencia sólida, multilobulada, hiperintensa (con supresión grasa) por contenido líquido o edematoso con contornos bien definidos. La lesión mostraba dependencia del músculo psoas, desplazaba el riñón derecho, así como su territorio hiliar; asimismo, se extendía sobre la cavidad pélvica derecha hasta la región inguinal y el muslo derecho proximal.

El paciente decidió no volver a ser operado para la resección de la neoplasia encontrada en pared que había quedado dentro de la cavidad abdominal, pidiendo alta voluntaria.

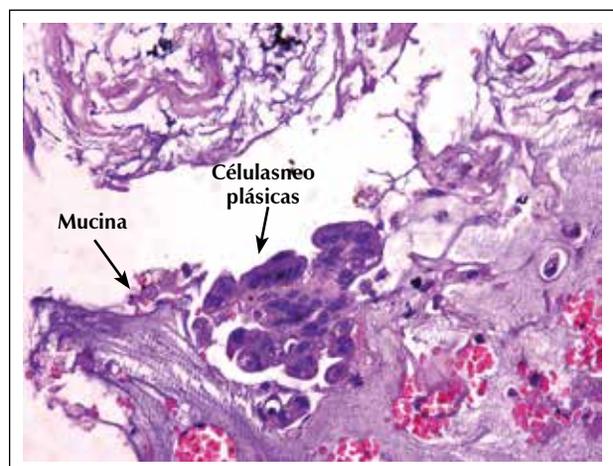


Figura 2. Anatomía patológica. Tinción hematoxilina-eosina 40x. Se observa el detalle de la mucina e islas de células neoplásicas.

Tabla 1. Marcadores tumorales, se observa el incremento progresivo de antígeno carcinoembrionario (ACE).

# días desde el ingreso	8 días	30 días	56 días	68 días
CEA (0-3 ng/ml)	45,47	48,21	118,52	138,41
CA 19.9 (0 – 37 U/ml)	4,24	4,64	-	16,57
AFP (0 – 10,9 ng/ml)	1,27	-	-	1,54

DISCUSIÓN

Este caso, al igual que la mayoría de reportes sobre neoplasia de apéndice ^(2,6,7), se presentó como una tumoración dolorosa en fosa ilíaca derecha. Sin embargo, este caso llama la atención por el gran tamaño presentado que correspondía a un absceso adherido a colon ascendente y pared abdominal. Al tomar la biopsia se encontraron células características compatibles con adenocarcinoma mucinoso de apéndice.

El adenocarcinoma mucinoso de apéndice es una entidad muy poco frecuente que se presenta en el 0,08% de todos los cánceres y el tratamiento aún es controversial ⁽⁸⁾.

Entre los exámenes de laboratorio el que se encontró elevado y se fue incrementando progresivamente fue el antígeno carcinoembrionario (138 ng/ml), el cual se ha reportado elevado en pocos casos de este tipo de cáncer ⁽⁹⁻¹¹⁾.

En cuanto al pronóstico, este tipo de cáncer presenta una alta tasa de recurrencia, como es el caso del paciente, el cual fue operado en el año 2009 de un tumor retroperitoneal donde el reporte refiere que como único hallazgo que no se encontraron células atípicas pero podría ser el origen de la tumoración que se presenta actualmente. El tratamiento recomendado es resección quirúrgica por ser el que brinda mejores tasas de supervivencia ^(7,12,13); sin embargo, al proponérselo al paciente, optó por no ser operado, lo que hubiese sido importante para realizar un adecuado seguimiento.

CONCLUSIONES

Se trata de un caso de adenocarcinoma mucinoso de apéndice que se presenta de forma típica como una tumoración con aumento progresivo de tamaño desde hace 5 años y dolor en fosa ilíaca derecha. En este caso, en particular, la tumoración presenta un gran tamaño

y un aumento del antígeno carcinoembrionario, el cual suele presentarse en neoplasias que invaden región abdominal, lo que no sucede en este paciente. Además, es necesario realizar una biopsia diagnóstica debido a que, por su contenido mucinoso, puede ser confundido con lesiones quísticas no malignas y ser tratado inadecuadamente.

Conflicto de intereses: Los autores reportan no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Ploenes T, Borner N, Kirkpatrick CJ, Heintz A. Neuroendocrine Tumour, mucinous adenocarcinoma and signet-ring cell carcinoma of the appendix: three cases and review of literature. *Indian J Surg.* 2013;75(Suppl 1):299-302.
- Rivera-Dominguez A, Cueto-Alvarez L, García-de-Oliva A, Ruiz-García T. Cistoadenocarcinoma mucinoso retroperitoneal ocurrido a los 7 años de apendicectomía y hemicolectomía derecha. *Radiología.* 2014;56(3):267-71.
- McCusker ME, Coté TR, Clegg LX, Sobin LH. Primary malignant neoplasms of the appendix: a population-study from the surveillance, epidemiology and end-results program 1973-1998. *Cancer.* 2002;94(12):3307-12.
- Marudanayagam R, Williams GT, Rees BI. Review of the pathological results of 2660 appendectomy specimens. *J Gastroenterol.* 2006;41(8):745-9.
- Hajiran A, Baker K, Jain P, Hashmi M. Case of an appendiceal mucinous adenocarcinoma presenting as a leftadnexal mass. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5(3):172-4.
- Terada T. Non Invasive Adenocarcinoma of the Vermiform Appendix: Incidence and Report of Four Cases among 512 Appendectomies. *Gastroenterol Res.* 2009;2(4):238-41.
- Gortchev G, Tomov S, Dimitrov D, Nanev V, Betova T. Appendiceal mucocele presenting as a right adnexal mass: a case report. *Obstet Gynecol Int.* 2010;2010:281053.
- Ruoff C, Hanna L, Zhi W, Shahzad G, Gottlieb V, Wasid-Saif M. Cancers of the appendix: review of the literatures. *Oncology.* 2011;2001: 728579.
- McFarlane MEC, Plummer JM, Bonadie K. Mucinous cystadenoma of the appendix presenting with an elevated carcinoembryonic antigen (CEA): report of two cases and review of the literatura. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4(10):886-8.
- Shimizu T, Shimizu M, Kawagucho K, Yomura W, Ihara Y, Matsumoto T. Mucinous cystadenoma of the appendix with raised serum carcinoembryonic antigen concentration: clinical and pathological features. *J Clin Pathol.* 1997;50(7):613-4.
- Noritake N, Ito Y, Yamakita N, Azuma S, Shimokawa K, Miura K. A case of primary mucinous cystadenocarcinoma of the appendix with elevated serum carcinoembryonic antigen (CEA). *Jpn J Med.* 1990;29(6):642-6.
- Katsuno G, Kagawa S, Kokudo Y, Muraoko A, Tatemoto A, Sone Y, et al. Ureteral metastasis from appendiceal cancer: report of a case. *Surg Today.* 2005;35(2):168-71.
- Pai RK, Longacre TA. Appendiceal mucinous tumors and pseudomyxoma peritonei: histologic features, diagnostic problems and proposed classification. *Adv Anat Pathol.* 2005;12(6):291-311.

Correspondencia:

Isabella Wolniczak
Avenida Alameda San Marcos cuadra 2, Chorrillos
E-mail: u911055@upc.edu.pe