

Reporte de un caso

Neoplasia mucinosa apendicular simulando tumoración anexial Mucinous neoplasm of the appendix mimicking an adnexal tumor

Dimas Vicente Acuña Appleyard¹ , Waldor Eduardo Acuña Appleyard² ,
Gustavo Adolfo Brítez Arbués¹ 

¹Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social. Hospital Materno Infantil San Pablo. Asunción, Paraguay.

²Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social. Hospital General de Luque. Asunción, Paraguay.

RESUMEN

Las neoplasias mucinosas apendiculares son hallazgos poco frecuentes definidos por una acumulación de moco dentro del apéndice cecal, topográficamente pueden ubicarse en la pelvis por lo que es frecuente que inicialmente sean diagnosticados como tumores de origen ovárico o tubárico. Es importante tener en cuenta las neoplasias mucinosas apendiculares porque pueden evolucionar a pseudomixomas peritoneales como consecuencia de una perforación del apéndice. Se presenta el caso de una mujer de 69 años sin sintomatología en quien inicialmente se diagnosticó una formación quística de origen anexial mediante estudios imagenológicos. En el acto quirúrgico se constató la formación en topografía pélvica pero siendo esta de origen apendicular. La masa era susceptible de resección y se extirpó sin complicaciones. El examen anatomopatológico microscópico reveló una neoplasia mucinosa apendicular de alto grado que surgía en un fondo de neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado. Este caso demuestra la necesidad de incluir las neoplasias mucinosas apendiculares entre los diagnósticos diferenciales de las masas quísticas pélvicas.

Palabras clave: Neoplasia mucinosa apendicular de alto grado, Tumor pélvico

ABSTRACT

Mucinous neoplasms of the appendix are rare findings characterized by an accumulation of mucus

within the cecal appendix. They can be located in the pelvis, which often leads to an initial misdiagnosis as ovarian or tubal tumors. It is important to consider mucinous neoplasms of the appendix because they can progress to peritoneal pseudomyxoma as a result of appendix perforation. We present the case of a 69-year-old woman without symptoms, initially diagnosed with a cystic formation of adnexal origin through imaging studies. During surgery, a pelvic formation was found, but it was determined to be of appendiceal origin. The mass was amenable to resection and was successfully removed without complications. Microscopic examination revealed a high-grade mucinous neoplasm of the appendix arising from a background of low-grade mucinous neoplasm of the appendix. This case demonstrates the need to include mucinous neoplasms of the appendix in the differential diagnosis of pelvic cystic masses.

Keywords: High-grade mucinous neoplasm of the appendix, Pelvic tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores pélvicos en pacientes femeninas a menudo se presumen de origen ovárico. Los tumores mucinosos de ovario representan entre el 20,9% y el 22,5% de todos los tumores epiteliales de ovario. En contrapartida, las neoplasias gastrointestinales son menos frecuentes. Histológicamente, el 65% de los tumores apendiculares son de origen neuroendocrino, mientras que los adenocarcinomas (mucinosos, en anillo de sello o no

Autor correspondiente:

Gustavo Adolfo Brítez Arbués

Correo electrónico: gbritezarbues@gmail.com



Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons

mucinosos) constituyen aproximadamente el 20% de estos tumores. La neoplasia mucinosa apendicular primaria es una enfermedad rara con una incidencia aproximada del 0,5% de todos los tumores gastrointestinales. En las últimas décadas, el término neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado se ha generalizado para designar una neoplasia mucinosa del apéndice cecal caracterizada por células columnares mucinosas, rasgos citológicos de bajo grado e invasión de la pared apendicular que, cuando perfora el apéndice, puede dar lugar a depósitos tumorales mucinosos celulares distribuidos por todo el peritoneo, conocidos como pseudomixoma peritoneal.⁽¹⁻⁵⁾

También se introdujo el término neoplasia mucinosa apendicular de alto grado para los tumores con características arquitectónicas similares, pero con atipia citológica inequívoca de alto grado, al menos focalmente. Las características típicas de estos tumores, incluyen la pérdida de la muscularis mucosae; fibrosis submucosa; invasión de la pared; disección de mucina en la pared; crecimiento epitelial vellosos, ondulado o aplanado; ruptura apendicular; y/o células epiteliales mucinosas o mucina más allá del apéndice cecal. La gran mayoría de las neoplasias mucinosas apendiculares son de bajo grado, y la mayoría de los tumores con citología de alto grado demostrarán un patrón de tipo infiltrativo; por lo tanto, las neoplasias mucinosas apendiculares de alto grado restringidas al apéndice y sin afectación de otras estructuras son poco frecuentes. Antes de la introducción del término, los tumores con patrón infiltrante y citología de alto grado se clasificaban como adenomas con displasia de alto grado o severa, adenocarcinoma intramucoso, adenocarcinoma mucinoso o cistoadenocarcinoma.⁽⁶⁻⁸⁾

La rareza de la enfermedad, la falta de biomarcadores tumorales específicos y la limitada información proporcionada por la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética dificultan el diagnóstico correcto antes de la cirugía. Dado que estas neoplasias rara vez se sospechan en el preoperatorio, pueden ser detectadas inicialmente por un ginecólogo ya en el acto quirúrgico. Aunque el tratamiento de la neoplasia mucinosa apendicular no está bien definido, ya que existen controversias sobre el rol de la cirugía y el papel de la quimioterapia, un manejo adecuado ante el hallazgo incidental de esta condición es fundamental para el pronóstico y supervivencia de las pacientes. La evolución clínica de la neoplasia mucinosa apendicular parece estar determinada por el estadio en el momento del diagnóstico,

así como por las características histológicas que reflejan la diferenciación celular. La ascitis mucinosa indica un estadio avanzado que presagia peores resultados de la enfermedad. La diferenciación histológica ha adquirido una importancia vital, ya que los tumores apendiculares productores de mucina bien diferenciados tienen claramente un mejor pronóstico que los tumores mal diferenciados. Por lo tanto, se reporta el caso de una mujer con neoplasia mucinosa apendicular de alto grado primaria diagnosticada en primera instancia como tumor anexial primario.^(4,9,10)

REPORTE CLÍNICO DEL CASO

Se reporta el caso de una mujer de 69 años. Conocida portadora de hipertensión arterial crónica, dislipidemia y trastorno depresivo en tratamiento y seguimiento con facultativos, también conocida portadora de miomas uterinos sin sintomatología clínica relacionada al cuadro. Acude a control ginecológico de rutina donde no se constata anomalía alguna al examen físico, estudios laboratoriales en rango normal, citología cervicouterina normal. A la ecografía ginecológica transvaginal se describe miomas uterinos ya visualizados en controles previos y en topografía anexial derecha se constata una imagen compatible con apelo-tonamiento de asas motivo por el cual se solicita una resonancia magnética nuclear que informa una imagen en topografía anexial derecha de 69 x 58 mm de contenido mixto que podría corresponder a trompa uterina dilatada. Se plantea laparoscopia diagnóstica por considerarse pre-operatoriamente que el tumor es resecable.

En el acto quirúrgico se constata el útero miomatoso y ambos anexos de aspecto conservado, el apéndice cecal de unos 8 cm de longitud, con dilatación en los dos tercios distales y adherencias laxas a la hoja anterior del ligamento ancho del lado derecho, la base del apéndice, sin embargo, se encontraba sin alteraciones macroscópicas. (Figuras. 1 y 2) Por lo que se procedió a apendicectomía mediante ligadura de base apendicular con clips metálicos previa adhesiolisis y anexectomía bilateral. Se procedió a la extracción de la pieza operatoria en bolsa laparoscópica para evitar el contacto del tumor con otras estructuras. La pieza operatoria fue derivada a estudio patológico extemporáneo donde se sugiere el diagnóstico de una neoplasia mucinosa apendicular de alto grado sin hallazgos patológicos a nivel anexial.

El diagnóstico fue confirmado en el estudio diferido donde además se informa dilatación de los

tres cuartos distales del apéndice cecal con superficie externa lisa sin fibrina, moco ni evidencias de rotura en la pieza operatoria y en margen quirúrgico, en relación con clips metálicos, epitelio con displasia de alto grado y focos de invasión infiltrativa submucosa por lo que la paciente es derivada a cirujano general quien procede a hemicolectomía derecha. En la pieza operatoria de dicha intervención no se evidencia displasia en la mucosa colónica del área del ostium apendicular y se plantea seguimiento rutinario de la paciente sin requerimiento de tratamiento coadyuvante.

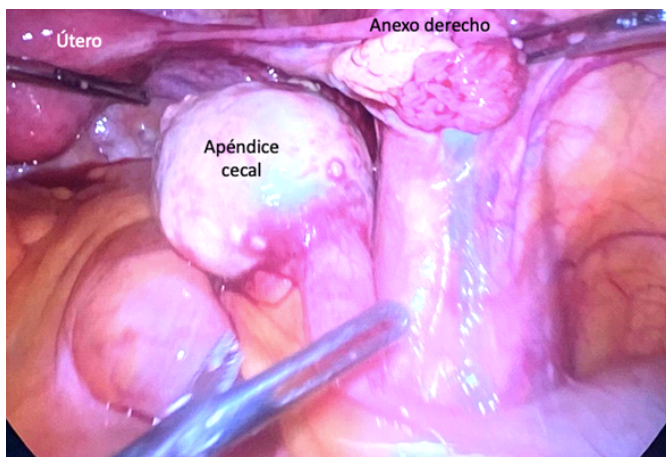


Figura 1: Hallazgo operatorio: relación del apéndice cecal con el útero y anexo derecho.

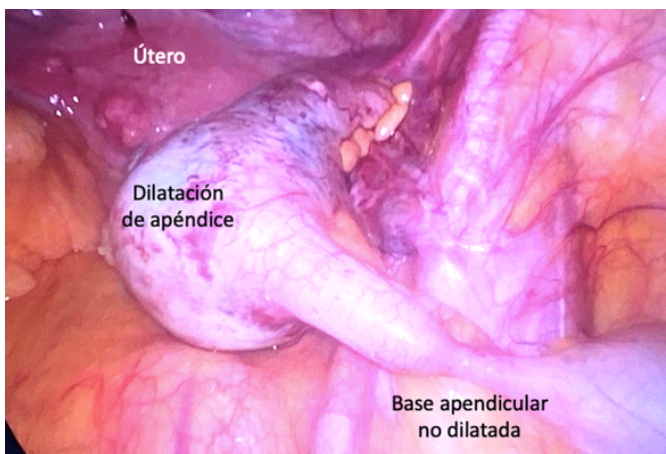


Figura 2: Hallazgo operatorio: apéndice cecal con sus dos tercios distales dilatados

DISCUSIÓN

Las neoplasias mucinosas apendiculares constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que van desde el simple mucocele hasta el complejo pseudomixoma peritoneal. Los diagnósticos diferenciales de una lesión quística abdominopélvica son

amplias e incluyen apendicitis rota, cistoadenoma mucinoso, linfoma, carcinoma cecal, patología ovárica y de las trompas de Falopio que pueden simular neoplasias mucinosas apendiculares más pequeñas. En un estudio retrospectivo en el Departamento de Oncología Ginecológica, del Centro de Cáncer de Shanghai de la Universidad de Fudan, investigaron a 65 pacientes, donde preoperatoriamente todas fueron diagnosticadas erróneamente como tumores de ováricos y encontraron como diagnóstico final a la neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado en un 64,14%. La clasificación de las neoplasias mucinosas del apéndice es controvertida y se han utilizado diferentes terminologías para describir estas lesiones. Recientes esfuerzos para crear un sistema de denominación consensuado han llevado al desarrollo de un sistema de clasificación que incluyen las neoplasias mucinosas apendiculares de bajo grado, las de alto grado y los adenocarcinomas mucinosos. El diagnóstico preoperatorio no siempre resulta sencillo por lo que en muchas ocasiones el diagnóstico se realiza durante el acto quirúrgico.^(4,11,12,13,14)

En cuanto al manejo, para las neoplasias mucinosas apendiculares no invasivas, se recomienda una resección mesoapendicular amplia para evaluar la diseminación ganglionar. Además, debe considerarse la hemicolectomía derecha en caso de márgenes positivos, tamaño tumoral igual o superior a 2 cm o tumores con histología de alto grado. Los ginecólogos deben estar en conocimiento de esta entidad ya que podría presentarse como hallazgo intraoperatorio de mujeres sometidas a cirugía por diagnóstico preoperatorio de condiciones ginecológicas anexiales. El manejo multidisciplinario es clave ya que el pronóstico y supervivencia de estas mujeres depende en gran medida de el manejo quirúrgico inicial de la lesión con resección de la totalidad de la tumoración cuando es posible y sin rotura ni diseminación del contenido apendicular.^(4,15)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gehrig PA, Boggess JF, Ollila DW, Groben PA, Van Le L. Appendix cancer mimicking ovarian cancer. *Int J Gynecol Cancer*. 2002; 12(6):768-72. doi: 10.1046/j.1525-1438.2002.01136.x
2. Akakpo PK, Derkyi-Kwarteng L, Gyasi RK, Quayson SE, Naporo S, Anim JT. A pathological and clinical study of 706 primary tumours of the ovary in the largest tertiary hospital in Ghana. *BMC Womens Health*. 2017;17(1):34. doi: 10.1186/s12905-017-0389-8

3. Shaib WL, Assi R, Shamseddine A, Alese OB, Staley C 3rd, Memis B, Adsay V, Bekaii-Saab T, El-Rayes BF. Appendiceal Mucinous Neoplasms: Diagnosis and Management. *Oncologist*. 2017; 22(9):1107-1116. doi: 10.1634/theoncologist.2017-0081
4. Zhang W, Tan C, Xu M, Wu X. Primary appendiceal mucinous neoplasm: Gynecological manifestations, management, and prognosis. *Gynecol Oncol*. 2020; 156(2):357-362. doi: 10.1016/j.ygyno.2019.11.030
5. Gonzalez RS, Carr NJ, Liao H, Pai RK, Agostini-Vulaj D, Misdraji J. High-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasm: Clinicopathologic Findings in 35 Cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2022; 146(12):1471-1478. doi: 10.5858/arpa.2021-0430-OA
6. Carr NJ, Bibeau F, Bradley RF, Dartigues P, Feakins RM, Geisinger KR, et al. The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei. *Histopathology*. 2017; 71(6):847-858. doi: 10.1111/his.13324
7. Koç C, Akbulut S, Akatlı AN, Türkmen Şamdancı E, Tuncer A, Yılmaz S. Nomenclature of appendiceal mucinous lesions according to the 2019 WHO Classification of Tumors of the Digestive System. *Turk J Gastroenterol*. 2020; 31(9):649-657. doi: 10.5152/tjg.2020.20537
8. Pai RK, Beck AH, Norton JA, Longacre TA. Appendiceal mucinous neoplasms: clinicopathologic study of 116 cases with analysis of factors predicting recurrence. *Am J Surg Pathol*. 2009; 33(10):1425-39. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181af6067
9. Garland-Kledzik M, Maithel S, Jafari MD, Dehkordi-Vakil F, Chaudhry H, Dinicu A, et al. Misdiagnosis of appendiceal neoplasms as ovarian tumors: Impact of prior gynecologic surgery on definitive cytoreduction and HIPEC. *Eur J Surg Oncol*. 2022; 48(2):449-454. doi: 10.1016/j.ejso.2021.08.022
10. Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol*. 2008; 34(2):196-201. doi: 10.1016/j.ejso.2007.04.002
11. Lu A, Cho J, Vazmitel M, Layfield L, Staveley-O'Carroll K, Gaballah A, Rao D. High-grade appendiceal mucinous neoplasm presenting as a giant appendiceal mucocele. *Radiol Case Rep*. 2021 Feb 24;16(5):1051-1056. doi: 10.1016/j.radcr.2021.02.014
12. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, Sobin LH, Sugarbaker PH, González-Moreno S, Taflampas P, Chapman S, Moran BJ; Peritoneal Surface Oncology Group International. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol*. 2016 Jan; 40(1):14-26. doi: 10.1097/PAS.0000000000000535
13. Nagtegaal ID, Odze RD, Klimstra D, Paradis V, Rugge M, Schirmacher P, Washington KM, Carneiro F, Cree IA; WHO Classification of Tumours Editorial Board. The 2019 WHO classification of tumours of the digestive system. *Histopathology*. 2020 Jan; 76(2):182-188. doi: 10.1111/his.13975
14. Zhang W, Tan C, Xu M, Wu X. Appendiceal mucinous neoplasm mimics ovarian tumors: Challenges for preoperative and intraoperative diagnosis and clinical implication. *European Journal of Surgical Oncology*. 2019 Nov; 45(11): 2120-2125. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2019.08.004>
15. González-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg*. 2004 Mar; 91(3):304-311. doi: 10.1002/bjs.4393