*Nota clínica***Mucocele apendicular confundido con quiste de uraco infectado: un diagnóstico diferencial a tener en cuenta**

Daniel A. Pérez Fentes, Melissa Cortegoso González, Ana Puñal Pereira, Antonio Cimadevila García, Serafín Novás Castro, Miguel Blanco Parra

Servicio de Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. A Coruña, España

Resumen

Objetivo: Presentar un caso de mucocele apendicular confundido con un quiste de uraco infectado. Revisar su diagnóstico diferencial, tratamiento y pronóstico.

Paciente: Presentamos el caso de un varón de 74 años, con dolor abdominal, fiebre y disuria. Imagen compatible con absceso hipogástrico en ecografía y TC. Drenaje percutáneo y tratamiento antibiótico. Enema opaco, colonoscopia y cistoscopia normales.

Resultados: Laparotomía exploradora y exéresis de gran masa adherida a ciego, independiente de vejiga. Resección segmentaria apéndice-cecal. Diagnóstico anátomo-patológico de cistoadenoma mucinoso (mucocele) apendicular.

Conclusiones: Mucocele apendicular y quiste de uraco son patologías poco frecuentes, asintomáticas en la mayoría de los casos. Los mucocelos secundarios a cistoadenoma o cistoadenocarcinoma suelen ser de gran tamaño, llegando hasta la línea media, confundiendo con quistes de uraco. Diagnóstico mediante ecografía y/o TC. Tratamiento final quirúrgico en ambos, evitando en el caso del mucocele su apertura, debido al riesgo de pseudomixoma peritoneal.

Palabras clave: Mucocele. Uraco. Diagnóstico.

Appendiceal mucocele misdiagnosed with infected urachal cyst: a differential diagnosis to keep in mind**Abstract**

Objective: To report one case of appendiceal mucocele misdiagnosed with an infected urachal cyst and to review their differential diagnosis, treatment and prognosis.

Patient: We report the case of a 74 year-old-male with abdominal pain, fever and dysuria. Hypogastric abscess image in ultrasonography and CT. Percutaneous drainage and antibiotic therapy. Opaque enema, colonoscopy and cystoscopy were normal.

Results: Exploratory laparotomy and resection of a large cecum-fixed mass, independent to the bladder. Appendectomy and cecectomy. Pathology showed an appendiceal mucinous cystoadenoma (mucocele).

Conclusions: Appendiceal mucocèles and urachal cysts are uncommon, mostly asymptomatic. Cystoadenoma or cystoadenocarcinoma mucocèles are large and can reach the midline, confounding with urachal cysts. Diagnosis by ultrasonography and/or CT. Surgical treatment in both, keeping the mucocele intact during operation to avoid the risk of pseudomyxoma peritonei.

Keywords: Mucocele. Urachus. Diagnosis.

El mucocele apendicular se define como una dilatación obstructiva del apéndice vermiforme con acúmulo intraluminal de moco. Se distinguen cuatro entidades: mucocele simple o de retención, hiperplásico, cistoadenoma y cistoadenocarcinoma, pudiendo estos dos últimos alcanzar gran tamaño y siendo el cistoadenocarcinoma una entidad de mal pronóstico. En la mayoría de los casos cursa de forma asintomática, no obstante puede presentarse como dolor abdominal, masa palpable y ocasionalmente sintomatología urológica.

El quiste de uraco, de etiología benigna, suele ser asintomático, presentándose clínicamente en caso de infección como dolor abdominal, masa palpable, fiebre y sintomatología urológica.

Presentamos un caso de cistoadenoma mucinoso confundido y tratado inicialmente como quiste de uraco infectado, analizando el diagnóstico diferencial entre ambos cuadros, su tratamiento y pronóstico.

CASO CLÍNICO

Varón de 74 años que acude al Servicio de Urgencias con un cuadro de dolor hipogástrico, fiebre y disuria de 48 horas de evolución. Como antecedentes personales destacan hipertensión arterial a tratamiento con captopril, hiperlipemia a tratamiento con atorvastatina e hiperuricemia a tratamiento con alopurinol. En la exploración física observamos una masa palpable, dolorosa, de gran tamaño, que ocupa hipogastrio y ambas fosas ilíacas.

La analítica de sangre muestra 25.930 leucocitos con marcada desviación izquierda y el análisis del sedimento urinario 3-5 leucocitos/campo, microhematuria con nitritos positivos en la tira reactiva. Se solicita una ecografía abdominal que informa un posible absceso en hipogastrio de 15 x 9,2 x 7,3 cm. Se completa el estudio con una TC abdomino-pélvica que muestra una imagen con nivel líquido de 15 x 9 x 8 cm en hipogastrio, superior a la cúpula vesical, en íntima relación con el área ileocecal, compatible con absceso sobreañadido a proceso neoformalitivo benigno o maligno del área (Figs. 1 y 2).

Con la hipótesis diagnóstica de quiste de uraco infectado, se realiza drenaje percutáneo con toma de muestras para microbiología y se instaura antibioterapia intravenosa de amplio espectro. En los cultivos seriados se aíslan *Leuconostoc spp*, *Streptococcus intermedius*, *Clostridium perfringens*, *Escherichia Coli*, *Bacteroides ovatus*, *Corynebacterium spp*. y *Pseudomonas aeruginosa*.

FIGURA 1

FIGURA 2

Durante el ingreso se completa el estudio con una nueva TC, que no aporta nueva información con respecto a la previa; enema opaco, que no aporta información sobre el origen del cuadro; colonoscopia, que no objetiva alteración a nivel colónico y cistoscopia, en la que se observa la mucosa vesical intacta.

Una vez completado el estudio, se decide laparotomía exploradora de la lesión. Tras realizar laparotomía media, se objetiva una masa independiente de vejiga, intensamente adherida a asas intestinales y ciego (Figs. 3 y 4).

Se procede a su exéresis, produciéndose la apertura accidental de la misma, con salida de material mucoide al exterior que es enviado para estudio anátomo-patológico intraoperatorio, descartándose malignidad. A continuación se realiza linfadenectomía ilio-ceco-apendicular (con diagnóstico intraoperatorio por congelación de ausencia de malignidad) y resección segmentaria apéndice-cecal. El diagnóstico patológico final es de cistoadenoma mucinoso (mucocoele) apendicular.

El postoperatorio fue favorable, salvo por presentar infección de la herida quirúrgica, siendo dado de alta al mes de la intervención. El paciente hizo vida independiente y estuvo asintomático hasta el año después de la cirugía, fecha en la que fallece por muerte súbita de origen cardíaco.

DISCUSIÓN

El mucocoele apendicular, entidad descrita por Rokitansky en 1842¹, es una dilatación obstructiva del apéndice vermiforme con acúmulo de material mucoide en su interior. Su incidencia oscila entre el 0,2-0,7% de las piezas de apendicectomía y es un

FIGURA 3

FIGURA 4

hallazgo en el 0,15% de las necropsias^{1,2}. Dado que la apendicitis aguda es una situación de urgencia quirúrgica frecuente, el número de mucocoeles diagnosticados, la mayoría incidentales, es relativamente importante. Suele presentarse en torno a la quinta década y no existe un claro predominio de sexo, habiendo autores que han publicado un predominio femenino³ y otros una relación varón: hembra de 2:1².

Según la etiología de la obstrucción luminal, se distinguen cuatro entidades clínico-patológicas:

Mucocele simple o de retención: la obstrucción puede estar producida por un apendicolito. Existen cambios degenerativos epiteliales, sin evidencia de hiperplasia o neoplasia de la mucosa.

Mucocele hiperplásico: la obstrucción la produce la hiperplasia mucosa, sin evidencia de atipias. Se trata de lesiones sésiles o pediculadas que representan pólipos de colon sin potencial maligno.

Cistoadenoma mucinoso. Es la causa más frecuente (63-84%) de mucocoele apendicular. En este caso el epitelio es displásico, de bajo grado, con cierto grado de atipias. Puede alcanzar gran tamaño, superando en ocasiones los 6 centímetros.

Cistoadenocarcinoma mucinoso, con displasia celular de alto grado y, a menudo, invasión estromal más allá de la muscularis mucosae. Al igual que el cistoadenoma mucinoso, puede también alcanzar gran tamaño.

Su presentación clínica suele ser inespecífica, siendo en su mayoría diagnosticados de forma incidental mediante pruebas de imagen o intraoperatoriamente. El 51% de los pacientes suele estar asintomático. No obstante, el mucocoele puede presentarse como dolor abdominal (agudo o crónico) principalmente localizado en fosa ilíaca derecha e hipogastrio, masa palpable, pérdida de peso, náuseas, vómito. En la literatura se recogen varios casos con sintomatología urológica asociada: hematuria⁴, uropatía obstructiva⁵⁻⁷ o síndrome irritativo vesical⁸.

El mucocoele se asocia a neoplasias de otros órganos intraabdominales como el adenocarcinoma de colon (0-21%) y de ovario (2-24%), lo que implica la necesidad de completar su diagnóstico con TC, enema opaco y colonoscopia^{9,10}. Asimismo, los mucocoeles secundarios a cistoadenoma o cistoadenocarcinoma presentan un riesgo del 20% de perforación, pudiendo progresar hacia un pseudomixoma peritoneal, empeorando de forma dramática su pronóstico.

La TC abdomino-pélvica es la técnica más precisa en el diagnóstico radiológico de mucocoele apendicular, permitiendo al mismo tiempo descartar las posibles neoplasias asociadas y excluir la existencia de pseudomixoma peritoneal. Suele evidenciar una masa quística, localizada en la fosa ilíaca derecha, de tamaño variable, con baja atenuación y calcificaciones parietales^{2,9,11}. Ecográficamente es característica y puede ser patognomónica la imagen "*en diana*" o en "*capas de cebolla*" debido a las múltiples capas ecogénicas con el apéndice dilatado. Otras técnicas de imagen de utilidad son la RM (con hallazgos similares a los de la TC), el Enema opaco (que puede mostrar un defecto de replección a nivel apendicular), la Colonoscopia (que permite descartar la coexistencia de un adenocarcinoma colónico, siendo característico el "*signo del volcán*" debido a la protusión del mucocoele en la mucosa cecal con el orificio apendicular en el centro) y la Ecoendoscopia (que permite confirmar la naturaleza quística de la lesión)³.

El tratamiento del mucocoele apendicular debe ser quirúrgico. El abordaje laparoscópico es discutido. Dhage-Ivatury y Sugarbaker¹¹ proponen su exéresis cuidadosa mediante cirugía abierta en vez de por vía laparoscópica para minimizar el riesgo de perforación accidental, produciendo siembras peritoneales y en los puertos de los trócares del material mucoide. La técnica consiste en realizar la exéresis del mucocoele intacto, apendicectomía y linfadenectomía ilio-ceco-apendicular con envío de material para estudio anatómo-patológico por congelación intraoperatorio. Si el muñón apendicular resulta afectado, se debe proceder a realizar la resección cecal. Si la linfadenectomía es positiva, se amplía la cirugía hacia una hemicolectomía derecha. Finalmente, si durante el acto quirúrgico se produce una rotura accidental con salida de material mucoide, se debe proceder a un exhaustivo lavado intraperitoneal, cierre y posterior envío del paciente a un centro especializado para realizar cirugía citorreductora con peritonectomía y quimioterapia intraperitoneal una vez confirmado el diagnóstico de pseudomixoma.

El pronóstico del mucocoele apendicular depende de su etiología. En los casos de mucocoele simple, secundario a hiperplasia mucosa o a cistoadenoma (siempre que sea tratado correctamente), su supervivencia oscila entre el 91-100% a los 5 años, descendiendo hasta el 20-25% a los 5 años en los casos de cistoadenocarcinoma mucinoso o pseudomixoma peritoneal^{2,9}.

Por su parte, el quiste de uraco es una patología benigna, también infrecuente. Suele ser diagnosticado mediante ecografía prenatal. En la edad adulta su diagnóstico suele ser un hallazgo ecográfico o quirúrgico incidental, pues en la mayoría de los pacientes cursa de forma asintomática. Puede también presentarse clínicamente como masa palpable en línea media, o en caso de infección, como dolor suprapúbico, fiebre, piuria o síndrome miccional. Su tratamiento es la exéresis quirúrgica. Sin embargo, el tratamiento óptimo continúa siendo objeto de debate: para Yoo et al.¹², el tratamiento inicial con drenaje percutáneo y antibioterapia, y exéresis en un segundo tiempo presenta menos complicaciones con menor estancia hospitalaria postoperatoria frente al grupo en el que se realizó exéresis primaria.

En nuestro caso, debido a la sintomatología del paciente y a los hallazgos de la TC que evidenciaba una masa de gran tamaño en la línea media en situación supravesical, se pensó inicialmente en un quiste de uraco infectado, procediendo a su drenaje percutáneo y antibioterapia. Los hallazgos intraoperatorios y la confirmación anatómo-patológica posterior de cistoadenoma mucinoso nos plantean las siguientes reflexiones críticas: si en el diagnóstico diferencial de este cuadro hubiéramos tenido en cuenta la hipótesis de mucocoele apendicular, debería haberse evitado la punción percutánea por el riesgo de diseminación que ello implica. Una vez realizada, debería haberse enviado muestra del líquido obtenido por punción a estudio citológico, permitiendo posiblemente el diagnóstico pre-operatorio y una mejor y más precisa planificación quirúrgica. No obstante, debido al corto seguimiento del paciente, fallecido al año de la cirugía por causas ajenas al cuadro, no podemos conocer si el hecho de la punción y la apertura accidental quirúrgica hubiera influido en su pronóstico.

CONCLUSIONES

El mucocoele apendicular y el quiste de uraco son patologías poco frecuentes, siendo asintomáticos en la mayoría de los casos.

Los mucocoeles secundarios a cistoadenoma o cistoadenocarcinoma pueden alcanzar gran tamaño, llegando hasta la línea media, por lo que pueden confundirse por su localización con patología uracal.

El diagnóstico se realiza mediante ecografía y/o TC, no obstante en algunos casos las pruebas de imagen no nos permiten el diagnóstico diferencial.

El diagnóstico preoperatorio es de vital importancia para permitir una buena planificación quirúrgica. El tratamiento final es la exéresis quirúrgica en ambas entidades, evitando en el caso del mucocoele su apertura, debido al riesgo de pseudomixoma peritoneal, con implicaciones pronósticas.

REFERENCIAS

1. Minni F, Petrella M, Morganti A, Santini D, Marrano D. Giant mucocoele of the appendix. Report of a case. *Dis Colon Rectum*. 2001;44(7):1034-1036.
2. Pereira Arias JG, Ibarluzea González G, Gutiérrez Díez JM, Murueta-Goyena Mendizábal J, Álvarez Martínez JA. Lesión quística retrovesical inusual: mucocoele apendicular. *Arch Esp Urol*. 2002;55(5):560-564.
3. Zanati SA, Martin JA, Baker JP, Streutker CJ, Marcon NE. Colonoscopic diagnosis of mucocoele of the appendix. *Gastrointest Endosc*. 2005;62(3):452-456.
4. Vale J, Kirby RS. Hematuria due to mucocoele of the appendix. *Br J Urol*. 1989;63(2):218-219.
5. Parada R, Rosales A, Algaba F, Lluís F, Villavicencio H. Mucocoele of the appendix: an unusual cause of obstructive kidney failure. *Br J Urol*. 1998;82(3):444-445.
6. De Pablo Cárdenas A, Lozano Uruñuela F, Pinós Paul MA, Jiménez Aristu JI, Jiménez Calvo JM, Ruiz Ramo M, et al. Obstrucción ureteral extrínseca secundaria a mucocoele apendicular. *Arch Esp Urol*. 2001;54(5):451-454.
7. Ilbeigi P, Lombardo S, Sadeghi-Nejad H. Unusual cause of obstructive uropathy. *Int Urol Nephrol*. 2005;37(3):505-506.
8. Baskin LS, Stoller ML. Unusual appendiceal pathology presenting as urologic disease. *Urology*. 1991;38(5):432-436.
9. Rodríguez Alonso A, Suárez Pascual G, Bonelli Martín C, González Blanco A, Lorenzo Franco J, Cuerpo Pérez MA, et al. Masa quística retroperitoneal gigante: mucocoele apendicular. *Actas Urol Esp*. 2004;28(4):327-331.
10. Roberge RJ, Park AJ. Mucocoele of the appendix: an important clinical rarity. *J Emerg Med*. 2006;30(3):303-306.
11. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocoele of the appendix. *J Am Coll Surg*. 2006;202(4):680-684.
12. Yoo KH, Lee SJ, Chang SG. Treatment of infected urachal cysts. *Yonsei Med J*. 2006;47(3):423-427.

Correspondencia autor: Dr. Daniel A. Pérez Fentes
 Servicio de Urología
 Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.
 Travesía Choupana s/n - 15706 A Coruña
 Tel.: 981 950 000
 E-mail autor: daniel.fentes@yahoo.es
 Información artículo: Nota clínica
 Trabajo recibido: junio 2007
 Trabajo aceptado: julio 2007