

TRABAJOS CIENTÍFICOS

Mucocele apendicular

Drs. JAIME RAPPOPORT S, MARCELO STEINER G, LEONOR MOYANO S, JOSÉ AMAT V,
JORGE BEZAMA M, ROGELIO GARRIDO C, LUIS GUTIÉRREZ C, CHRISTIAN JENSEN B,
OWEN KORN B Y CLAUDIO CORTÉS A

Departamento de Cirugía y Servicios de Anatomía Patológica y Radiología, Hospital Clínico de la
Universidad de Chile

RESUMEN

El mucocele apendicular es una patología de baja frecuencia, estimándose en alrededor de un 0,3% de las apendicectomías. Desde el punto de vista histológico puede clasificarse en: hiperplasia focal o difusa de la mucosa, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma mucinoso. El cuadro clínico no es característico y puede presentarse como apendicitis aguda, tumor cecal, masa abdominal, cuadro obstructivo, urinario, ginecológico, colección intraabdominal o hallazgo por imágenes. Se presentan 10 pacientes con diagnóstico histopatológico de mucocele apendicular. La forma de presentación correspondió a apendicitis aguda en 4 casos, tumor cecal en 4 y colección intraabdominal en los 2 restantes. El dolor abdominal en FID se presentó en 4 pacientes. A todos los pacientes se les extirpó el apéndice, agregándose hemicolectomía derecha en un caso y resección parcial de ciego en 2 casos. La ecotomografía abdominal y la tomografía computada fueron útiles en el diagnóstico. Se recomienda la manipulación cuidadosa del apéndice, durante su extirpación, cuando se sospecha el diagnóstico, para evitar la siembra peritoneal. Los pacientes deben continuar en control periódico para descartar la presencia de otras lesiones neoplásicas sincrónicas o metacrónicas, como los adenocarcinomas de colon.

PALABRAS CLAVES: **Mucocele, apéndice, cecal, pseudomixoma peritoneal, tumor**

SUMMARY

The Mucocele of the appendix is a pathology with low frequency, estimated in about 0,3 % of the apendicectomies. From the histological point of view, it can be divided in: focal or diffuse hyperplasia of the mucosa, mucinous cystoadenoma and mucinous cystoadenocarcinoma. The clinical picture may have different presentation form such as: acute appendicitis, cecal tumor, abdominal mass, obstruction, urinary, gynecologic, intraabdominal collection or image finding. Ten patients are presented with histopathological diagnosis of appendiceal mucocele. The way of presentation was an acute appendicitis in 4 cases, cecal tumor in 4 and intraabdominal collection in the other 2. The abdominal pain at the lower inferior quadrant was present in 4 patients. The appendix was resected in all, adding right hemicolectomy in 1 case and partial resection of the cecum in 2 cases. The abdominal ultrasound and the computed tomography were useful in the diagnosis. During surgery we recommend the careful manipulation of the appendix, when the diagnosis is suspected, in order to avoid peritoneal dissemination. These patients must be followed periodically in order to discard the presence of other synchronic or metachronic neoplastic lesions, like colonic adenocarcinomas.

KEY WORDS: **Mucocele, appendix, cecal, peritoneal pseudomixoma, tumor**

INTRODUCCIÓN

La apendicectomía es una de las intervenciones quirúrgicas más comúnmente efectuadas en cirugía de urgencia.¹

El estudio histopatológico de rutina puede encontrar anomalías patológicas, no sospechadas en alrededor de un 5% de los casos, siendo los tumores apendiculares parte importante de estos hallazgos.²

El mucocele apendicular es un término descriptivo usado para indicar dilatación del lumen apendicular ocupado por secreción mucinosa. Corresponde a una patología de baja incidencia, encontrándose en un 0,3% de las apendicectomías.³

La acumulación de *mucus* es lenta y en ausencia de infección, el apéndice se transforma en una estructura quística, llena de mucus, de paredes delgadas y puede alcanzar gran tamaño.

Desde el punto de vista histopatológico, el mucocele apendicular, puede clasificarse en: hiperplasia focal o difusa de la mucosa, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma mucinoso.⁴⁻⁶

El mucocele apendicular no tiene un cuadro clínico característico y el estudio por imágenes permite sospechar el diagnóstico en el preoperatorio,^{3,7} mostrando una masa quística en la región esperada del apéndice.

En la literatura nacional indexada, existe sólo una comunicación de un caso clínico de un pseudomixoma peritoneal.⁸

El propósito del presente estudio fue analizar las características clínicas del cuadro, la sensibilidad de los métodos de estudio y las alternativas terapéuticas utilizadas en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio retrospectivo en pauta prediseñada, evaluando los pacientes atendidos en el Departamento de Cirugía del Hospital Clínico de la Universidad de Chile entre 1996 y 2001, con diagnóstico histopatológico de mucocele apendicular. Se analiza:

Forma de presentación: se definió apendicitis aguda por la presencia de dolor en fosa iliaca derecha (FID), acompañado de fiebre, náuseas, vómitos o Blumberg positivo.

Se consideró tumor abdominal, la presencia de masa palpable o la demostración por estudio de imágenes de masa en FID.

Se catalogó como colección la demostración de líquido libre intraperitoneal de tipo mucinoso.

El estudio de imágenes preoperatorio incluye: radiografía de enema baritada, ecotomografía abdominal, efectuado en ecógrafo ATL modelo UM 9

con Doppler color, alta resolución, de 1990 y ecógrafo ATL modelo 5000 HI con Doppler color, alta resolución de 2001. Se utilizaron transductores C-5-2 y L-7-5. La tomografía axial computada se efectuó en tomógrafo General Electric modelo Sytec 3000 3^{era} generación modificada, año 1988.

Estudio histopatológico: Se analizan todos los apéndices extirpados con inclusión en parafina y tinción con hematoxilina eosina, clasificando los hallazgos de mucocele en hiperplasia focal o difusa de la mucosa, cistoadenoma mucinoso o cistoadenocarcinoma mucinoso.⁴ Se consideró hallazgo de apendicitis aguda, la presencia de hemorragia mucosa, signos inflamatorios agudos o purulentos de la serosa, ulceración mucosa, necrosis de la pared, infiltración de polimorfonucleares en la submucosa.^{5,6}

Operación efectuada: Se evaluó el tipo de procedimiento quirúrgico efectuado.

RESULTADOS

Se presentan 10 pacientes, 5 hombres y 5 mujeres, edad promedio 61,2 años (rango 37 a 75).

La forma de presentación clínica fue polimórfica y podemos agruparla en las siguientes categorías: apendicitis aguda en 4 pacientes, tumor cecoapendicular en 4 pacientes y colección intraabdominal (pseudomixoma peritoneal) en 2 pacientes, de los cuales uno se presentó con un cuadro de colangitis, coledocolitiasis, colelitiasis, más una colección subfrénica derecha, constatando en el acto quirúrgico que la colección era de tipo mucoideo y la presencia de un mucocele apendicular. El otro caso se presentó como una colección intraabdominal gigante cuyo estudio preoperatorio demostró ser de origen mucoideo (Tabla 1).

El dolor abdominal en FID estuvo presente en los 4 pacientes que se presentaron como apendicitis aguda. Los 4 pacientes que se presentaron como tumor abdominal, presentaron malestar ab-

Tabla 1
CUADRO CLÍNICO

Forma de presentación	Dolor FID		Otros síntomas abdominales		Ictericia	
	n	n	n	n	n	n
Apendicitis aguda	4	4	0	0	0	0
Tumor Abdominal	4	0	4	0	0	0
Colección Intra-abdominal	2	0	2	0	1	1
Total	10	4	6	0	1	1

FID: fosa iliaca derecha.

dominal vago y el estudio de imágenes permitió sospechar el diagnóstico en el preoperatorio.

La ecotomografía abdominal (ECO) se efectuó en 8 pacientes (Tabla 2). En los 4 que se presentaron como apendicitis aguda, los hallazgos ecográficos apoyaron este diagnóstico; en ninguno de estos pacientes se sospechó el mucocele por este examen. En los pacientes que se presentaron como tumor abdominal, se efectuó en 3 de los 4, obteniendo hallazgos compatibles con mucocele en estos 3 casos. En uno de los dos pacientes que se presentaron como colección, se efectuó ECO, informando colelitiasis, coledocolitiasis y colección subfrénica derecha.

La tomografía computada (TAC) se efectuó en los 4 pacientes que se presentaron como tumor, obteniendo hallazgos positivos en 3 de ellos. El cuarto caso la sospecha fue por ECO y confirmada por Rx. de enema baritada que demostró una muestra polilobulada, de 1,5 cm en la pared medial del ciego. En el caso de colección intraabdominal gigante, la TAC confirmó el origen apendicular de la lesión y estableció el diagnóstico de mucocele roto y pseudomixoma peritoneal (Tabla 2).

El diagnóstico intraoperatorio de mucocele se efectuó en 8 de los 10 pacientes (Tabla 3).

En todos los pacientes se extirpó el apéndice, agregando resección parcial de ciego en 2 casos y hemicolectomía derecha en un paciente.

El tamaño del mucocele varió entre 0,6 cm y 10,4 cm, siendo mayor a 4 cm en 7 casos.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico en los 10 pacientes (Tabla 4). En 3 casos se encontraron además hallazgos histológicos de apendicitis aguda y de carcinoide en un paciente.

DISCUSIÓN

El mucocele apendicular es una patología de baja incidencia, encontrándose en un 0,3% de las apendicectomías, con una mayor incidencia en mujeres (relación 4/1, mujer/hombre) y una edad

Tabla 2
ESTUDIO POR IMÁGENES

Forma de presentación	Ecotomografía abdominal		TAC	Rx enema baritado
	n	n	n	n
Apendicitis aguda	4	4	0	0
Tumor Abdominal	4	3	4	1
Colección Intra-abdominal	2	1	1	0
Total	10	8	5	1

0: No Efectuado.

TAC: Tomografía Computada.

promedio de presentación de 55 años (3). La incidencia en nuestro medio fue de un 0,4%, similar a lo comunicado por otros autores.^{3,9} La edad promedio de la presente serie es algo mayor que la reportada en la literatura (61 vs 55 años), lo que puede corresponder al envejecimiento de la población chilena en las últimas décadas. La distribución por sexo de 1 a 1 encontrada, difiere de lo comunicado en la literatura,³ lo que podría explicarse por ser ésta una serie de pacientes de un Servicio de Cirugía y no incluya los casos que se presenten como patología ginecológica.

El apéndice deriva embriológicamente del intestino grueso, por lo tanto, puede presentar tumores de origen similar a este último. Deans² clasifica los tumores benignos del apéndice cecal en pólipos y adenomas.

Los pólipos son similares a los que se producen en el resto del colon. En el caso de los adenomas, la producción excesiva de mucus por el adenoma puede causar una masa quística (cistoadenoma).

La invasión del *mucus* a la pared apendicular origina el mucocele. La ruptura del mucocele a la cavidad peritoneal, da origen al pseudomixoma peritoneal, el cual, habitualmente se localiza en el cuadrante inferior derecho del abdomen.^{2,10} Cuan-

Tabla 3
INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

Forma de presentación	Diagnóstico intraoperatorio de mucocele		Apendicectomía	Resección polo cecal	Hemicolectomía derecha
	n	n	n	n	n
Apendicitis aguda	4	2	4	0	0
Tumor cecal	4	4	4	2	1
Colección intraabdominal	2	2	2	0	0
Total	10	8	10	2	1

Tabla 4
ANATOMÍA PATOLÓGICA

Forma de presentación	Hallazgos de apendicitis aguda		Otra patología	Mucocele apendicular
	n	n	n	n
Apendicitis aguda	4	3	0	4
Tumor Abdominal	4	0	Colelitiasis 1	4
Colección Intraabdominal	2	0	Colelitiasis + carcinoide 1	2
Total	10	3	2	10

do el pseudomixoma compromete en forma difusa la cavidad abdominal se postula que su origen es en un cistoadenocarcinoma mucinoso del apéndice. La siembra de células neoplásicas sería el origen de esta condición, ya sea por ruptura espontánea de éste o durante la manipulación quirúrgica. Este riesgo justifica los esfuerzos de efectuar el diagnóstico en el preoperatorio y la recomendación de cirugía abierta, con una cuidadosa manipulación para evitar la diseminación.⁹

En la etiología del pseudomixoma se ha planteado tanto el origen apendicular como el ovárico. Hinson¹¹ plantea el origen apendicular del cuadro argumentado que el aspecto histológico de las lesiones ováricas sugiere la implantación tumoral en la superficie del ovario. Para defender esta hipótesis se apoya en los trabajos de Young¹² y Prayson,¹³ quienes utilizando técnicas histoquímicas apoyan el origen apendicular del cuadro.

Desde el punto de vista histopatológico se clasifica el mucocele en : hiperplasia focal o difusa de la mucosa, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma mucinoso.^{5,6}

En la presente serie se encontró cistoadenoma en 8 casos y pseudomixoma en 2, todos de origen apendicular, sin evidenciar degeneración neoplásica en ninguno de ellos.

El tamaño habitual es de 3 a 6 cm pudiendo aparecer calcificaciones en la pared o en el lumen del mucocele.³ En 7 de los pacientes presentados, la lesión fue mayor a 4 cm.

La forma de presentación del mucocele es variable y no existe un cuadro clínico característico. En la presente serie los pacientes se presentaron como apendicitis aguda, tumor abdominal o colección abdominal, como lo comunicado en la literatura,^{5,6,14-16} no observándose algunas de las otras formas de presentación descritas como masa abdominal,⁵ cuadro obstructivo,^{9,14} urinario^{17,18} o ginecológico.¹⁹

El dolor abdominal en fosa iliaca derecha es uno de los síntomas más frecuentes alcanzando un 64 % en la serie reportada por Aho,²⁰ observándose en el 40% de la presente serie.

El estudio por imágenes puede sospechar el diagnóstico en el preoperatorio.^{3,7,21}

La radiografía de abdomen simple, puede ser normal o mostrar una masa de paredes bien definidas en el cuadrante inferior derecho del abdomen. También puede revelar un efecto de masa en la vejiga o intestino adyacente. La presencia de calcificaciones en forma de anillo puede contribuir a sospechar el diagnóstico, pero son poco frecuentes. No fue utilizada en esta serie.

La ecotomografía muestra una masa quística heterogénea, oblongada, con contenido mucinoso que es líquido, gelatinoso o viscoso.^{3,21} El grado de ecogenicidad interna está dado por el número de interfases acústicas debido al número de capas de mucina. Usualmente presenta excelente transmisión ultrasonográfica con refuerzo posterior de la imagen. Se diferencia de la apendicitis aguda por la pared adelgazada a menos de 6 mm y por la ausencia de signos inflamatorios (Figura 1).

Generalmente la masa es bien encapsulada con una pared adelgazada.

En la presente serie la ECO se efectuó en 8 pacientes (Tabla 2). En los 4 casos que se presentaron como apendicitis aguda se encontraron signos ecográficos que apoyaron el diagnóstico del



Figura 1. Ecotomografía abdominal de paciente de 40 años, muestra lesión de 10,4 cm de largo en FID, de paredes delgadas y aspecto quístico.

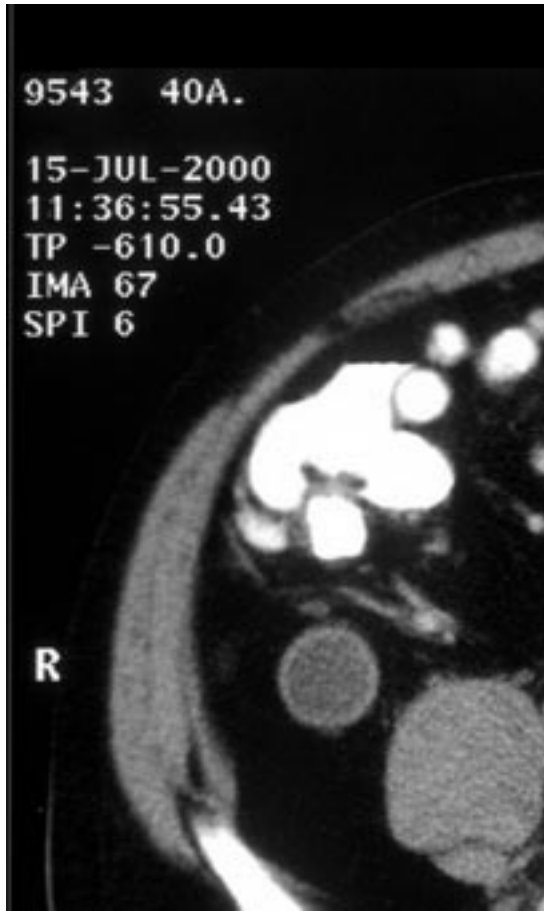


Figura 2. Tomografía computada de abdomen de paciente de 40 años, muestra en FID, lesión circular (en corte transversal) de paredes delgadas, contenido homogéneo.

cuadro agudo, pero no se sospechó el mucocele, probablemente por ser un estudio dirigido a evaluar un cuadro agudo intraabdominal. En cambio, en los casos que se presentaron como tumor abdominal, el diagnóstico de mucocele fue sospechado en todos los pacientes a los que se realizó ECO, lo que concuerda con la alta sensibilidad descrita a este método.³

El estudio con tomografía computada muestra el mucocele, como una masa con densidad semejante al agua y menos frecuentemente con densidad de partes blandas. Puede observarse calcificaciones en el lumen o la pared. La masa se observa bien encapsulada, con paredes lisas, adelgazadas, el intestino adyacente puede verse desplazado y no se observan signos inflamatorios o abscesos periapendiculares,^{3,7} (Figura 2).

Es importante recalcar que el examen óptimo, requiere de un adecuado contraste de ciego e íleon terminal.

En esta serie, la TAC apoyó el diagnóstico en 3 de los 4 pacientes en los que se efectuó. Fue negativa en un paciente en el cual la lesión fue sospechada por ECO y medía menos de un cm.

La enema baritada puede mostrar una impresión extrínseca en el ciego, íleon terminal o colon sigmoideo. No se logra llenar el apéndice y el ciego puede mostrar defectos de llenamiento por compresión extrínseca en su región medial. El ciego es distensible pero inseparable de la masa. El íleon terminal puede estar desplazado.³

En esta serie, la radiografía de enema baritada se realizó en un paciente del grupo que se presentó como tumor abdominal, mostrando el aspecto típico de falta de llene del apéndice y muescas polilobuladas en la pared medial del ciego en una lesión de 0,6 cm que correspondió al paciente con informe de TAC normal.

En los estudios con resonancia magnética se aprecia una masa quística, con señal de baja intensidad en T1 y señal de alta intensidad en T2. La pared apendicular está adelgazada y capta el medio de contraste.^{3,21} En esta serie no se efectuó resonancia magnética.

Las lesiones benignas son curadas por la apendicectomía, siempre que la base del apéndice esté libre de lesión,²⁰ situación que correspondió a la mayor parte de la presente serie (Tabla 3).

La hemicolectomía derecha está indicada en los adenocarcinomas invasores, tumores que comprometen el ciego, lesiones mayores de 2 cm, invasión linfática, serosa o compromiso del mesoapéndice.²⁰

En los casos de pseudomixoma peritoneal diseminado, se han planteado diferentes tratamientos: Gough²² de la clínica Mayo plantea la peritonectomía. Hinson plantea cirugía ultraradical con calor intraoperatorio más quimioterapia post operatoria.¹¹

En la presente serie la intervención más frecuente fue la apendicectomía simple, especialmente en el grupo que se presentó como apendicitis aguda (Tabla 3).

En el grupo de pacientes que se presentaron como tumor cecoapendicular, se efectuó hemicolectomía derecha en uno, apendicectomía con resección del polo cecal en dos casos que comprometían la base y apendicectomía en un caso con un tumor de 10 cm en los dos tercios distales del apéndice, respetando los cuatro centímetros iniciales.

En los dos pacientes que se presentaron como colección abdominal, se efectuó apendicectomía más resección parcial de las lesiones peritoneales.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de mucocele en los 10 casos presentados; como hallazgo se encontró un tumor carcinoide en un paciente. En los 4 pacientes que se presentaron

como apendicitis aguda, la anatomía patológica confirmó el cuadro agudo en 3 de ellos.

En los dos pacientes en que el cuadro se presentó como colección y que corresponden a pseudomixomas peritoneales, no se logró evidenciar la presencia de lesiones neoplásicas.

Un paciente tiene 4 años de control postoperatorio, sin evidencias de recidiva y el otro paciente 30 meses con evidencia de recidiva, sólo el control a largo plazo de estos pacientes permitirá establecer con seguridad la exacta naturaleza de estas lesiones.

Cuando el diagnóstico es sospechado en el preoperatorio, la TAC parece ser el método de diagnóstico con la mejor sensibilidad y especificidad, como lo reportado por Souei-Mhiri²³ y lo observado en la presente serie.

Cuando el diagnóstico se ha efectuado en el preoperatorio o los hallazgos macroscópicos durante la intervención hacen sospechar el diagnóstico, se recomienda una manipulación cuidadosa del apéndice durante su extirpación para prevenir la eventual siembra peritoneal.⁹

Es importante recordar que el mucocele apendicular puede asociarse a otras lesiones neoplásicas: tracto gastrointestinal, mama, ovario y riñón. La asociación más frecuente es con adenocarcinoma de colon, en 11 a 20%.⁹

CONCLUSIONES

El mucocele apendicular es una patología de baja incidencia y su forma de presentación puede ser diversa. Cuando el diagnóstico se sospecha en el preoperatorio o durante la extirpación del apéndice, se recomienda la manipulación cuidadosa de la pieza operatoria para evitar el riesgo de diseminación peritoneal de la lesión.⁹

Los pacientes a los cuales se diagnosticó mucocele, deben permanecer en control periódico para descartar la presencia de otras lesiones neoplásicas sincrónicas o metacrónicas.⁹

BIBLIOGRAFÍA

1. Adis DG, Shaffer N, Fowler BS, Tauxe RV: The epidemiology of appendicitis and appendectomy in the United States. *Am J Epidemiol* 1990; 132: 910-25
2. Deans GT, Spence RAJ: Neoplastic lesions of the appendix. *Br J Surg* 1995; 82: 299-306
3. Baltazar EJ: Disorders of the appendix. En: Gore RM, Levine MS, Laufer I: *Textbook of Gastrointestinal Radiology*. Philadelphia: Saunders, 1994; 1310-41.
4. Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise L: Mucosal hiperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. A re-evalua-

- tion of the appendiceal *mucocele*. *Cancer* 1973; 32: 1525-41.
5. Tang Chik-Kwun: Disorders of the vermiform appendix. En: Ming SI-Chung, Goldman Harvey. *Pathology of the gastrointestinal tract*. Philadelphia: Saunders Co, 1991; Chapter 33: 870-4.
6. Rosai J: *Ackerman's Surgical Pathology*. St Louis: Mosby Co, 1989, Capítulo: Appendix; 557-71.
7. Madwed D, Mindelzun R and Jeffrey RB: Mucocele of the appendix: Imaging Findings. *AJR* 1992; 159: 69-72.
8. Melo C, Bannura G, Covacevich S: Pseudomixoma peritoneal secundario a cistoadenocarcinoma del apéndice cecal. Caso clínico. *Rev Méd Chile* 1994; 122: 1303-6.
9. Mourad FH, Hussein M, Bahlwan M, Haddad M, Tawil A: Intestinal obstruction secondary to appendiceal mucocele. *Dig Dis Sci* 1999; 44: 1594-9
10. Gibbs NM: Mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the vermiform appendix with particular reference to mucocele and pseudomyxoma peritonei. *J Clin Pathol* 1973; 26: 413-21.
11. Hinson FL, Ambrose NS: Pseudomixoma peritonei. *Br J Surg* 1998; 85:1332-9.
12. Young RH, Gilks CB, Scully RE: Pseudomixoma peritonei. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 1068-71.
13. Prayson RA, Hart WR, Petras RE: Pseudomixoma peritonei. A clinicopathologic study of 19 cases with emphasis on site of origin and nature of associated ovarian tumors. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 591-603.
14. Koch W, Walser A, Itin H: Ileocecal invagination of a mucocele of the appendix. *Dtsch Med Wochenschr* 2001; 126: 496-8
15. Debray C, Leger L, de Saint-Maur P: Tumor of the right iliac fossa caused by appendicular mucocele. *Sem Hop* 1973; 49: 1290-2.
16. Khan SL, Novell JR: An unusual pelvic mas. *J R Soc Med* 2001; 94: 353-4.
17. Ikeda I, Miura T, kondo I: Case of vesico-appendiceal fistula secondary to mucinous adenocarcinoma of the appendix. *J Urol* 1995; 153: 1220-1.
18. Arisawa C, Takeuchi SI, Wakui M: Appendiceal carcinoma invading the urinary bladder. *Int. J Urol* 2001; 8: 196-8.
19. Seidman JD, Elsayed AM, Sobin LH, Tavassoli FA: Association of mucinous tumors of the ovary and appendix. A clinicopathologic study of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 22-34
20. Aho A, Heinonen R, Lauren P: Benign and Malignant mucocele of the appendix: Histologic types and prognosis. *Acta Chir Scand* 1973; 139: 392-400.
21. Koga H, Aoyagi K, Honda H, Fujishima M: Appendiceal mucocele: sonographic and MR imaging findings. *AJR* 1995; 165: 1552.
22. Gough DB, Donohue JH, Schutt AJ *et al*: Pseudomixoma peritonei. Long term patient survival with and aggressive regional approach. *Ann Surg* 1994; 219: 112-9
23. Souei-Mhiri M, Tlili-Graies K, Ben Cherifa L *et al*: Mucocele of the appendix. Retrospective study of 10 cases. *J Radiol* 2001; 82: 463-8