



Original

Mucocele apendicular: presentación de 31 casos

Arturo García Lozano*, Antonio Vázquez Tarrago, Carmen Castro García,
José Richart Aznar, Segundo Gómez Abril y Manuel Martínez Abad

Servicio de Cirugía General, Hospital Dr. Peset, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de mayo de 2009

Aceptado el 27 de julio de 2009

On-line el 5 de diciembre de 2009

Palabras clave:

Mucocele apendicular

Tumores apéndice

Seudomixoma peritoneo

RESUMEN

El mucocele apendicular es una enfermedad poco frecuente que se estima en el 0,2–0,3% de todas las apendicectomías y que en nuestra serie supone el 0,28%. El término mucocele hace referencia a la dilatación del apéndice por moco, causada tanto por un proceso benigno como maligno (cistoadenoma o adenocarcinoma).

Material y métodos: Presentamos una serie de 31 casos (17 mujeres) tratados en 18 años y con una edad media de 62 años. El dato clínico más frecuente fue dolor en la fosa ilíaca derecha de menos de 72 h de evolución que simulaba una apendicitis aguda, lo que ocurrió en 14 casos (45%).

Resultados: En 21 casos el estudio histológico mostró benignidad. En todos los casos se extirpó el apéndice, en 5 casos por laparoscopia, y se añadió resección cecal en 8 casos (uno era un cistoadenocarcinoma) e ileocectomía derecha en 15 pacientes (9 eran malignos).

Conclusiones: Se recomienda el seguimiento, no sólo para el control de la enfermedad apendicular, sino por la alta incidencia de procesos tumorales sincrónicos o metacrónicos en otras áreas.

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Mucocele of the appendix: Presentation of 31 cases

ABSTRACT

Mucocele of the appendix is a very uncommon disease estimated to be seen in 0.2–0.3% of all appendectomies (0.28% in our series). The term “mucocele” means dilation of the appendix due to mucus, caused either by a benign process or a malignant one (cystadenoma or adenocarcinoma).

Material and methods: We present a series of 31 cases (17 females) treated over 18 years and with a mean age of 62 years. The most frequent clinical symptom (14 cases, 45%) was pain in the right iliac fossa of less than 72 h onset which simulates acute appendicitis.

Results: The histology results showed that it was benign in 21 cases. The appendix was removed in all cases; five by laparoscopy, with caecal resection in 8 cases (1 was a cystadenocarcinoma) and right ileocectomy in 15 patients (9 malignant).

Keywords:

Mucocele of the appendix

Appendix tumours

Peritoneal pseudomyxoma

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arturgl@hotmail.com (A. García Lozano).

Conclusion: Follow up is recommended, not only to monitor the appendicular disease, but also due to the high incidence of synchronic or metachronic tumour processes in other areas.

© 2009 AEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El mucocele apendicular es una enfermedad con una incidencia estimada en un 0,2-0,3% de todas las apendicectomías realizadas y el 8-10% de todos los tumores apendiculares^{1,2}.

Con el término mucocele apendicular se describe una dilatación de la luz apendicular por una secreción mucosa secundaria a la obstrucción de ésta. Este incremento de la luz puede ocasionar la dilatación del apéndice, convertirlo en una masa quística que puede perforarse y diseminar el contenido de mucina (seudomixoma peritoneal) por la cavidad abdominal. Desde el punto de vista histológico, el concepto de mucocele apendicular incluye diferentes modalidades anatomopatológicas: la hiperplasia focal o difusa de la mucosa apendicular, el cistoadenoma apendicular y el cistoadenocarcinoma³.

Las formas clínicas más frecuentes de presentación de esta entidad son las siguientes: como hallazgo accidental en el curso de otra exploración, como cuadro clínico de dolor o molestias a la altura de la fosa ilíaca derecha indicativo de una apendicitis aguda o como una masa abdominal en la fosa ilíaca derecha. Existe un 10-15% de los mucoceles apendiculares que progresan hacia un cuadro de pseudomixoma peritoneal³.

El propósito del presente estudio retrospectivo es analizar la incidencia, la clínica, el tratamiento y la supervivencia de estos raros tumores diagnosticados en nuestro centro en el período comprendido entre 1991-2008.

Material y método

En un período de 18 años se han diagnosticado e intervenido 31 pacientes con el diagnóstico anatomopatológico de mucocele apendicular en el Hospital Universitario Dr. Peset (Valencia, España), lo que representó el 0,28% de todas las apendicectomías realizadas en nuestro centro en este período de tiempo, valor que se encuentra dentro de las cifras de otras series. Hemos analizado sexo, edad, manifestaciones clínicas,

métodos diagnósticos, tratamiento, evolución y diagnóstico anatomopatológico.

Resultados

De los pacientes con el diagnóstico de mucocele, 17 eran mujeres (54%). La edad media de la serie era de 62,1 años, con unos intervalos entre 20 y 85 años y una mediana de 67 años. La clínica predominante fue dolor en la fosa ilíaca derecha de menos de 72 h de evolución en 14 pacientes, compatible con un cuadro de apendicitis aguda, seguido de masa en el abdomen inferior derecho en 8 pacientes, dolor de larga evolución en 6 pacientes y hallazgo casual en 3 pacientes.

De los 31 pacientes con el diagnóstico anatomopatológico de mucocele apendicular, 16 se intervinieron de urgencias (52%) y, de ellos, 14 con el diagnóstico de sospecha de apendicitis y otros 2 con el de oclusión intestinal.

Como pruebas diagnósticas se realizó una ecografía abdominal en 26 pacientes (84%) que, como hallazgo más frecuente, identificó la presencia de una estructura tubular dilatada a la altura de la fosa ilíaca derecha en 14 casos, seguido de un efecto masa en 7 casos y colección intraabdominal en 2 casos. La tomografía axial se utilizó en 19 casos (61%) e identificó una estructura tubular alargada distendida y con material hipodenso, con o sin calcificaciones en la pared del apéndice, junto con un efecto masa en 8 casos. Se solicitó resonancia nuclear en un caso con sospecha de colección intraabdominal (3%). La colonoscopia se indicó en 10 pacientes (32%) que, como hallazgo más frecuente, describió la presencia de una dilatación-protrusión del orificio apendicular a la altura del ciego (efecto cráter de volcán) y un enema opaco en 5 pacientes (16%). La analítica no mostró datos de relevancia, excepto leucocitosis en aquellos pacientes cuya manifestación fue como cuadro agudo (tabla 1).

El tratamiento fue quirúrgico en todos los casos, se realizó apendicectomía abierta en 3 casos y laparoscópica en 5 pacientes, todos ellos en procesos benignos y en cirugía de urgencia. A la anterior técnica se le añadió resección cecal en 8 casos por duda diagnóstica o posible afectación de los

Tabla 1 – Metodología diagnóstica

Forma de presentación	Ecografía	TAC	Colonoscopia	RNM	Enema opaco
Apendicitis aguda, n=14 (45%)	14	3			
Tumor cecal, n=8 (25%)	7	8	6		2
Colección intraabdominal, n=3 (9%)	2	2		1	
Oclusión intestinal, n = 1 (3%)	1	1			
Otros: anemia, pérdida de peso, dolor, hallazgo por otra causa, etc., n=5 (16%)	2	5	4		3

RNM: resonancia nuclear magnética; TAC: tomografía axial computarizada.

Tabla 2 – Técnica quirúrgica de tipo histológico mediante cirugía de urgencia

		Benigno n (%)	Maligno n (%)
Apendicectomía	8 (25)		8 (100)
Apendicectomía+resección cecal	7 (22)	1 (3)	4 (13)
Ileocolectomía derecha	6 (19)	9 (29)	4 (13)

márgenes; un caso fue un cistoadenocarcinoma apendicular en una mujer de 72 años que se encuentra libre de enfermedad y que no se reintervino. En 15 pacientes se realizó ileocolectomía derecha (6 de ellos fueron cistoadenomas) por la afectación de estructuras vecinas al apéndice, rotura de la pared y presencia de moco extraapendicular o por la duda sobre la benignidad del proceso. No tuvimos ningún caso de mortalidad postoperatoria inmediata.

En 2 pacientes, uno con el diagnóstico de neoplasia de recto y otro con el diagnóstico de sigma, el hallazgo del mucocele fue circunstancial al estudio de las neoplasias colorrectales. Se realizó colectomía izquierda en 2 pacientes y una colostomía en el tercero junto con las apendicectomías en el mismo tiempo quirúrgico.

En 2 pacientes, que se intervinieron en cirugía programada y se conocía la presencia de moco libre por toda la cavidad abdominal (seudomixoma peritoneal generalizado), se añadió la infusión de quimioterapia intraperitoneal (mitomicina C), los 2 casos correspondían a cistoadenocarcinomas (tabla 2).

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica mostró la benignidad histológica del apéndice en 21 casos (cistoadenoma e hiperplasia) y la presencia de un cistoadenocarcinoma en los 10 restantes. Dentro de los benignos, en 3 casos se identificó material mucoide periapendicular durante la intervención, el cual se extrajo. El análisis citológico del moco mostró material escasamente celular fundamentalmente constituido por macrófagos e histiocitos. De estos 3 pacientes, uno de ellos estaba asintomático, 2 fallecieron (uno sin identificarse masas de moco y el otro debido a la extensión de un adenocarcinoma de recto sincrónico). No se reintervino a ninguno. Dentro de los malignos, fallecieron 5 pacientes, 3 con seudomixoma peritoneal y los otros 2 por otras causas no relacionadas con su enfermedad apendicular. Respecto a los 5 restantes, 2 de ellos presentaron masas intraabdominales con crisis suboclusivas y los otros se encuentran libres de enfermedad. En los malignos, 4 casos se han reintervenido por presencia de masas mucoide (seudomixoma) y se realizó exéresis de éstas. Uno de ellos se intervino en 3 ocasiones por cuadros de oclusión intestinal y actualmente se encuentra vivo.

Discusión

El mucocele apendicular es una entidad que se puede presentar con una variedad de manifestaciones clínicas, incluso puede ser un hallazgo accidental en un estudio de imagen por otra causa o en una intervención quirúrgica.

Desde que en 1842 Rokitansky presentara el mucocele como entidad patológica⁴, no han sido muchas las series de este tipo de tumoración publicadas. De éstas, una de las más amplias en la literatura médica mundial fue la publicada en el año 2003 en la Mayo Clinic de 132 casos⁵ y, con respecto a autores españoles, la publicada en el año 2007 por Ruiz-Tovar de 35 casos en el período de 21 años⁶.

El término mucocele hace mención a la dilatación del apéndice por contenido mucoide y agrupa tanto procesos benignos como malignos, cada uno de ellos con un comportamiento biológico diferente. Por esto hay autores como Higa³ que desaconsejan el uso del término mucocele, ya que no indica si es benigno o maligno.

En nuestra serie de 31 pacientes hemos encontrado que la edad media y la incidencia coinciden con la mayoría de las series⁵⁻⁷: ésta es una enfermedad que acontece mayoritariamente entre la quinta y la séptima década de la vida^{5,6,8,9}. Sin embargo, en nuestra serie tenemos un caso diagnosticado de hiperplasia focal en una mujer de 20 años que se intervino con la sospecha de apendicitis.

Con respecto al sexo predominante, el resultado fue muy similar a la de otras series publicadas en las que no se muestra un claro predominio.

En la clínica de presentación, el dolor agudo en la fosa ilíaca derecha, dentro de un contexto de apendicitis aguda, es la causa más frecuente, con casi el 45% (n=14) de los casos al igual que ocurre en otras series⁵⁻⁹, seguido ya a mayor distancia por la existencia de una masa en la fosa ilíaca derecha en el 25% (n=8) y en un 10% (n=3) por un hallazgo accidental (en 2 pacientes por ecografías ginecológicas y en el otro por clínica urinaria). La sintomatología de los casos de mucocele maligno estuvo más relacionada con pérdida de peso, deterioro del estado general y presencia de masas intraabdominales, mientras que en los mucocelos benignos estuvo más relacionada con dolor agudo en la fosa ilíaca derecha. Debemos plantearnos la posibilidad diagnóstica de esta enfermedad en pacientes en la quinta y sexta década de vida que presentan clínica de dolor y tumoración en la fosa ilíaca.

La mejoría en los métodos diagnósticos, fundamentalmente la ecografía y la TAC abdominal, hace que la posibilidad diagnóstica preoperatoria del mucocele sea cada vez mayor. En nuestra serie, de un total de 31 casos, en 21 se intervino a los pacientes con la sospecha de posible mucocele por la clínica y las pruebas de imagen. El hallazgo ecográfico de una masa bien circunscrita, anecoica y heterogénea en la zona correspondiente al apéndice debe hacer sospechar de esta enfermedad. La tomografía de abdomen contribuye a establecer el diagnóstico y a evaluar la extensión de la

enfermedad. El hallazgo de una acumulación quística bien encapsulada, en ocasiones con calcificación de la pared en el sitio anatómico donde se encuentra el apéndice y con o sin compresión de las estructuras vecinas, debe hacer pensar en esta enfermedad^{9,10}.

Nosotros, sin llegar a la alta incidencia de asociación (de casi un tercio) de otras neoplasias que indica Luca Stocchi en la Mayo Clinic en pacientes con el diagnóstico de mucocele, hemos observado también un alto porcentaje. Cinco pacientes presentaron adenocarcinoma de colon (2 en el colon derecho, otro en el colon transversal y los 2 restantes en el recto-sigma con metástasis hepáticas en estos 2 últimos). En 3 pacientes se detectó el mucocele en el estudio o la intervención por el carcinoma de colon y los restantes en el seguimiento. Una paciente a la que se había operado de neoplasia de mama maligna hacía 5 años presentó en el apéndice una doble neoplasia (cistoadenoma y un carcinóide) y se encuentra libre de enfermedad. Pensamos, al igual que otros autores^{5,6,11}, que existe una alta incidencia de neoplasias sincrónicas o metacrónicas en estos pacientes, por lo que deben seguir un control para la posible detección precoz de éstas. Es recomendable la realización de una colonoscopia¹² en todo paciente en el que se sospeche la existencia de un mucocele apendicular para descartar asociación de neoplasia colorrectal. Hay que plantearse el diagnóstico diferencial con neoplasias benignas y malignas de apéndice, región cecal y ovarios (leiomiomas, lipomas, carcinoides o linfomas), así como de otros procesos como endometriosis, piosalpinx, quistes de ovario, mesenquimales, etc.

La apendicectomía es la base terapéutica del tratamiento, debido a que, aunque no está demostrado, puede existir la progresión de lesiones benignas a malignas o producirse la rotura del mucocele y desarrollarse un pseudomixoma¹³. El procedimiento quirúrgico debe estar en relación con los hallazgos del tumor (extensión, presencia de colección de moco local o difuso por el peritoneo, rotura del apéndice o márgenes de seguridad) y con su histología: se postula la apendicectomía simple en los procesos benignos y la resección cecal o ileocelectomía derecha cuando existe afectación de los segmentos intestinales contiguos, adenopatías regionales, pseudomixoma peritoneal o malignidad del proceso^{5,6,8}.

A pesar de que existen autores que contraindican la laparoscopia para la apendicectomía y señalan siempre la conversión a cirugía abierta cuando se detecta un mucocele^{14,15}, pensamos que la extensión del proceso, la dificultad en la exéresis o la necesidad de una cirugía más radical por la extensión hace necesaria la laparotomía. Si observamos la indemnidad de la pared del apéndice, realizamos siempre la extracción del apéndice por vía laparoscópica introducido en una bolsa, con una manipulación cuidadosa para evitar la rotura y la siembra peritoneal de la mucina. De las 5 apendicectomías realizadas por laparoscopia, no hemos tenido implantes de moco intraabdominal. En 8 casos de mucocele apendicular con sospecha de afectación de la base, falta de integridad en la pared o duda diagnóstica de benignidad realizamos apendicectomía con resección del polo cecal. Con respecto al tamaño del apéndice, en todos los casos el grosor fue superior a los 2 cm, pero no hemos podido sacar conclusiones en relación con si los mucocelos malignos eran de tamaño superior.

La ileocelectomía derecha se encuentra indicada en los cistoadenocarcinomas cuando exista afectación de estructuras vecinas (íleon o ciego) o haya afectación linfática regional^{5,6,8}.

Hemos tenido 5 casos con un pseudomixoma peritoneal difuso, de los cuales en 3 casos se detectó en la intervención y en los otros 2 en el seguimiento. Estas cifras corresponden a un 16%, similar a las indicadas por otros autores^{2,5,8}. Los 5 casos correspondían a cistoadenocarcinomas apendiculares, mientras que en 3 pacientes con procesos histológicos benignos apendiculares (uno de ellos era sincrónico con un adenocarcinoma recto) se identificó material mucoide periapendicular. El contenido mucoide del pseudomixoma puede mostrar diferente grado de displasia de las células, por lo que puede considerarse como una forma de diseminación y puede empeorar considerablemente el pronóstico.

Es recomendable el seguimiento de estos pacientes tanto por la alta incidencia de otras neoplasias como por el hecho de que se han descrito casos de aparición de pseudomixoma tardíos, incluso en algún caso de mucocele benigno^{6,13}.

En conclusión, no existe una terapéutica definida para el tratamiento de los pseudomixomas peritoneales (peritonectomía, vaciado de las colecciones, citorreducción, quimioterapia intraperitoneal, *second look*, etc.)^{3,14,16,17}, y estos casos presentan una alta mortalidad. Nosotros, basándonos en el trabajo de Sugarbaker¹⁶, infundimos mitomicina C en 2 pacientes con moco intraperitoneal con resultados desalentadores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deans GT, Spence RAJ. Neoplastic lesions of the appendix. *Br J Surg*. 1995;82:299-306.
2. Serrano PA, Pérez-Bedmar JA, Larrañaga E. Mucocele apendicular. Revisión de la literatura y aportación de ocho casos. *Rev Esp Enf Ap Digest*. 1989;76:35-41.
3. Higa E, Rosal J, Pizzimbono C, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *Cancer*. 1973;32:1525-41.
4. Rokitsky CF. A manual of pathology anatomy, English translation of the Vienna edition. Philadelphia: Blizard and Lea; 1855 89.
5. Stocchi L, Bruce G, Dirk R, Jeff R. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg*. 2003;138:585-90.
6. Ruiz-Tovar J, García Teruel D, Morales Castiñeiras V, Sanjuanbenito Dehesa A, López Quindos P, Martínez Molina E. Mucocele of appendix. *World J Surg*. 2007;31:542-8.
7. Utrillas AC, Muniesa JA, Del Val JM, Cruces A, López P, González M, et al. Mucocele apendicular. *Rev Esp Enf Dig*. 2008;11:730-8.
8. Rappoport J, Steiner M, Moyano L, Amat J, Bezama J, Garrido R, et al. Mucocele apendicular. *Rev Chilena Cir*. 2002;54:339-44.
9. Blanc E, Ripollés T, Martínez MJ, Delgado F, Agramunt M. Radiología. 2003;45:79-84.

10. Zissin R, Gayer G, Kots E, Apter S, Peri M, Shapiro M. Imaging of mucocele of appendix with emphasis on the CT findings: A report of 10 cases. *Clinical Radiology*. 1999;54: 826-32.
11. Bronzino P, Abbo L, Bagnasco F, Arigas P. Appendiceal mucocele due to mucinous cystadenoma: Case report and review of the literature. *G Chir*. 2006;27:97-9.
12. Zanati SA, Martin JA, Baker JP, Streutker CJ. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *Gastr Endosc*. 2005;62:452-6.
13. Misdraji J, Yantis RK, Graeme-Cook FM, Dawson Appendiceal mucinous neoplasms: A clinicopathological analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol*. 2003;27: 1089-1103.
14. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg*. 2006;202:680-4.
15. González Moreno S, Shmookier BM, Sugarbaker PH. Appendiceal mucocele: Contraindication to laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc*. 1998;12:1177-9.
16. Sugarbaker PH. Cytoreduction including total gastrectomy by pseudomyxoma peritoneal. *Br J of Surg*. 2002;89:208-12.
17. Hinson FL, Ambrose NS. Pseudomyxoma peritoneal. *Br J Surg*. 1998;85:1332-9.