



Revista Médica Sinergia
Vol. 7, Núm. 3, marzo 2022, e772



<https://doi.org/10.31434/rms.v7i3.772>

revistamedicasinergia@gmail.com

Mucocele apendicular Mucocele appendix

¹Dra. Brenda Villalobos Romero

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-3698-485X>

²Dr. Allan Ching Chacón

Investigador independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-9496-4286>

³Dra. María Fernanda Jiménez Vargas

Investigador independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0001-6743-9083>

Recibido
24/01/2022

Corregido
02/02/2022

Aceptado
10/02/2022

RESUMEN

El mucocele apendicular se define como una dilatación quística de la luz apendicular cuya etiología es obstructiva y produce un acúmulo retrógrado de sustancia mucoide. Es una patología poco frecuente, por lo cual es un hallazgo incidental en la mayoría de los casos. Este se puede dividir en cuatro subtipos histológicos, el cual el más común es el cistoadenoma mucinoso. El dolor en fosa iliaca derecha, náuseas, vómitos, cambios en hábito intestinal y sangrado gastrointestinal constituyen algunos de los síntomas que pueden presentar los portadores de esta patología, sin embargo, la gran mayoría son asintomáticos. Los estudios de imagen y la clínica son orientadores a su diagnóstico, estas pruebas son de suma importancia para la prevención de complicaciones intraoperatorias entre ellas el pseudomixoma peritoneal y diseñar el abordaje quirúrgico que es el tratamiento definitivo para esta patología.

PALABRAS CLAVE: apéndice; mucocele; cistoadenoma; cistoadenocarcinoma; apendicectomía

ABSTRACT

Appendicular mucocele is defined as a cystic dilatation of the appendicular lumen whose etiology is obstructive and produces a retrograde accumulation of mucoid substance. It is an infrequent pathology, which is why it is an incidental finding in most cases. It can be divided into four histological subtypes, the most common is the mucinous cystadenoma. Pain in the



right iliac fossa, nausea, vomiting, changes in intestinal habit and gastrointestinal bleeding are some of the symptoms that carriers of this pathology may present, however, the majority are asymptomatic. Imaging studies and clinical findings guide its diagnosis, and these tests are extremely important for the prevention of intraoperative complications, including peritoneal pseudomyxoma, and for the design of the surgical approach, which is the definitive treatment for this pathology.

KEYWORDS: appendix; mucocele; cystadenoma; cystadenocarcinoma; appendectomy

¹Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Correo: brendavilrom@hotmail.com

²Médico general, graduado de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. [MED17370](mailto:allanching0396@gmail.com). Correo: allanching0396@gmail.com

³Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. [MED17287](mailto:fernandajv21@gmail.com). Correo: fernandajv21@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El mucocele apendicular es una dilatación quística de la luz del apéndice ileocecal de etiología obstructiva que produce un acúmulo retrógrado de sustancia mucoide, su origen puede ser benigno o neoplásico, secundario a cáncer de ovario, mama o hígado (1). Esta patología es muy poco frecuente con una incidencia que ronda el 0.2% de todas las apendicectomías realizadas (2). Generalmente es asintomática y con frecuencia se diagnostica incidentalmente o en algunos casos puede presentarse con síntomas muy similares a los de apendicitis aguda o crónica (2). El mucocele apendicular fue descrito por primera vez en 1842 por Karl Freiherr von Rokitansky patólogo austriaco, quien lo llamó "Hydrops processus vermiformes" (3). Desde el punto de vista histológico hay cuatro posibles presentaciones con distintos grados de atipia: el quiste simple de retención, epitelio hiperplásico, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma.

La apendicetomía es una de las cirugías de emergencias mas frecuentemente realizadas, por lo que es de suma importancia que los médicos y cirujanos estén familiarizados con esta patología de presentación similar para evitar posibles complicaciones del mucocele apendicular

por un manejo inadecuado, entre ellas: hemorragia, obstrucción intestinal, melena y pielonefrosis. Sin embargo, la peor complicación es el pseudomixoma peritoneal, causado por perforación espontánea o iatrogénica del mucocele (4). La ruptura del mucocele apendicular benigno tiene un 91-100% de tasa de supervivencia a los 5 años, mientras que las formas malignas tienen una tasa de supervivencia del 20%. El objetivo final del abordaje es evitar esta ruptura y el síndrome de pseudomixoma peritoneal que se asocia con una mayor morbimortalidad. La apendicetomía abierta es el método quirúrgico recomendado tradicionalmente (2). El objetivo de esta revisión es brindar información actual sobre el mucocele apendicular, y enfatizar la importancia de que dicha patología sea tomada en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de dolor abdominal, pese a su baja incidencia, debido al alto potencial de desarrollo de pseudomixoma peritoneal y otras complicaciones, si no se lleva a cabo el abordaje quirúrgico adecuado.

MÉTODO

Para la realización de esta revisión se utilizaron las siguientes bases de datos electrónicas: Google Scholar, Medical Literature Analysis and Retrieval

System, Online (MEDLINE/ Pubmed), Scientific Electronic Library Online (SciELO) y UptoDate. Se seleccionaron bibliografías del año 2018 al 2021 para presentar la información más reciente y actualizada sobre el tema, y además se tomaron en cuenta artículos tanto en español como inglés.

Las palabras utilizadas para la búsqueda fueron: “mucocele apendicular”, y “neoplasias del apéndice”. Para seleccionar cada referencia bibliográfica se leyó todo su contenido y se eligieron los que brindaran información completa y clara que pudiera ser de importancia para las distintas partes de esta revisión.

EPIDEMIOLOGÍA

La apendicetomía es uno de los procedimientos quirúrgicos de urgencias más comúnmente efectuados. En alrededor del 5% de las muestras enviadas a biopsia se encontrará alguna anomalía patológica, siendo los tumores apendiculares parte importante de esta cifra (3). El mucocele apendicular es una patología muy poco frecuente con una incidencia de 0,2-0,3% identificada en todas las apendicetomías realizadas y abarca 8-10% de todos los tumores apendiculares (2). Su frecuencia es más alta en mujeres que hombres, con una relación de 4:1 (1). En más del 75% de los casos la edad pico de diagnóstico se da entre la quinta y sexta década de la vida. Su presentación es asintomática en la mayoría de los casos y a menudo es un hallazgo encontrado de manera incidental (5).

ETIOLOGÍA

La etiología del mucocele apendicular (Ver **tabla 1**), se puede dividir en cuatro subtipos histológicos:

- Mucocele con quiste simple de retención, exhibe epitelio normal y dilatación leve debida a la obstrucción del flujo de salida apendicular, a menudo por un fecalito.
- Epitelio hiperplásico, presenta distensión luminal, tiene una frecuencia entre 5% y 25%.
- Cistoadenoma mucinoso, es la forma más común, también conocido como LAMS (Neoplasias mucinosas apendiculares de bajo grado), posee una frecuencia entre 63% y 84% de los casos y presenta atipia epitelial y distensión moderada. LAMS representan el 58% de los tumores malignos apendiculares y los carcinoides son los restantes (2). Por último, el cistoadenocarcinoma mucinoso, abarca entre 11% y 20% de todos los casos, en este tipo ocurre invasión en la pared apendicular, siendo esta la etiología más importante desde una perspectiva quirúrgica.
- Cistoadenocarcinomas, son poco comunes, estas neoplasias raramente se expanden por vía linfática o hemática, pero tienen una tendencia a producir invasión peritoneal. En etapas avanzadas la cavidad peritoneal puede llegar a estar distendida a causa de acumulación de moco semi sólido por una ruptura espontánea o iatrogénica del mucocele, lo que puede conducir a ascitis intraperitoneal mucinosa, condición conocida como pseudomixoma peritoneal, el cual ocurre en un 6% de los casos. Esta complicación se asocia a mayor morbilidad y mortalidad a largo plazo (1,2,4,6,7).

CLÍNICA

Los pacientes portadores de mucocele apendicular generalmente son

Tabla 1. Tipos histológicos de mucocele apendicular, hallazgos y frecuencia		
Tipo histológico	Hallazgos	Frecuencia
Quiste simple de retención	Obstrucción del flujo de salida apendicular, a menudo por un fecalito	4- 14,8%
Epitelio hiperplásico	Epitelio hiperplásico y distensión luminal	5-25%
Cistoadenoma mucinoso (LAMS)	Atipia epitelial y distensión moderada	63-84%
Cistoadenocarcinoma mucinoso	Invasión en la pared apendicular	11-20%

Fuente: Llivisaca J, Almeida R, Rodríguez A, Castro W, Pico M, Rendón M. Mucocele apendicular. Revista Federación Ecuatoriana de Radiología e Imagen [Internet]. 2018 [consultado el 22 de enero de 2022];11(2):45-9. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/hansen/resource/pt/biblio-1005135?src=similardocs>

asintomáticos o suelen presentar síntomas muy inespecíficos (8), un 25 a 50% de las personas afectadas no mostrarán ninguna manifestación (3); por lo que la mayor parte de los diagnósticos son incidentales, realizados durante alguna exploración radiológica, quirúrgica o endoscópica llevada a cabo por otras razones (9).

Los síntomas encontrados más frecuentemente son: dolor en fosa iliaca derecha, palpación de masa en misma región se encuentra a la exploración hasta en un 50% de los portadores, náuseas, vómitos, cambios en hábito intestinal, sangrados gastrointestinales y en algunos casos puede llegar a presentarse como obstrucción intestinal. Generalmente son cuadros muy similares a la presentación de apendicitis aguda, por lo que es fácil confundirlas (10). En pacientes femeninas en edad reproductiva también es posible confundir el cuadro de mucocele apendicular con patologías de origen anexial (11). Según reportes de casos de mucocele apendicular el síntoma más frecuente es el dolor abdominal agudo (96.6% de pacientes reportado), seguido por náuseas (34.5%), vómitos (20.7%), fiebre (10.3%) y distensión abdominal (3.4%) (11). La inespecificidad de la clínica puede contribuir en diagnósticos

tardíos o fallidos, aumentando el riesgo de perforación (12), lo que puede llevar a la aparición de complicaciones, como lo son obstrucción intestinal, invaginación intestinal, hemorragia digestiva, formación de fistulas, vólvulos, y pseudomixoma peritoneal; siendo la última la complicación más grave (3,13).

DIAGNÓSTICO

Para realizar el diagnóstico con la mayor brevedad posible siempre se debe tomar en cuenta el cuadro clínico del paciente, la historia clínica, antecedentes, y la información brindada por medio de distintos tipos de imágenes. Los exámenes complementarios ayudan en el diagnóstico y la planificación del tratamiento (3):

- En las radiografías simples de tórax, a veces, se puede apreciar una masa en cuadrante inferior derecho con algunas calcificaciones (12).
- El ultrasonido de imagen es generalmente el primer estudio de imágenes que se realiza en estos casos, se observará una masa anecoica o heterogénea, generalmente de 2 a 20cm, adherida al ciego (3), su ecogenicidad

dependerá del grado de mucina que contenga adentro e incluso se pueden llegar a observar septos (1,5), hasta en el 50% se podrán observar calcificaciones curvas intramurales (1). Es posible observar el signo de “capas de cebolla”, donde se aprecian capas concéntricas de material ecogénico adentro del apéndice agrandado (13), donde dicho signo se considera patognomónico.

- En la TAC se observa una masa quística encapsulada, con paredes regulares que pueden presentar calcificaciones, con atenuación variable según su contenido, adyacente al ciego. Puede producir desplazamiento de las asas de intestino adyacentes sin presentar signos inflamatorios asociados (hecho fundamental para diferenciarlo de la apendicitis aguda) (2). Es el método de elección para la valoración del mucocele, inclusive para identificar posibles complicaciones asociadas (3,7). Un aumento mayor a 15 mm en su tamaño es característico de mucocele apendicular con 83 % de sensibilidad y 92% de especificidad (8).

El tamaño del mucocele es un factor importante que valorar durante el TAC, debido a que si este es menor a 2cm es por lo general de origen benigno, mientras que si llega a medir 6cm o más tendrá mayor asociación a cistadenocarcinoma y mayor riesgo de perforación (2).

- Los exámenes de laboratorio, pueden ser de utilidad para orientar el diagnóstico, con frecuencia se podrán observar valores elevados de Velocidad de eritrosedimentación y aumentos en concentración de Antígeno Carcinoembrionario, los marcadores

inmunohistoquímicos que se han expresado en pacientes con mucocele son Citoqueratina (CK) 20, Proteína Caudal Homebox2 (CDX-2) y Mucina tipo 2 (MUC2) (1). la medición de CA 19-9 y CA 125 también pueden ser útiles. Hasta 67% de los pacientes cursan con marcadores elevados (8).

El diagnóstico final será confirmado por medio de toma de biopsia y reporte histológico. El diagnóstico preoperatorio es poco frecuente debido a la baja incidencia de este tumor, la presencia de síntomas poco específicos, poca sensibilidad de muestras bioquímicas para diferenciarlo de un proceso de apendicitis aguda, a pesar de las técnicas de imagen. Aproximadamente un 60% de los diagnósticos se dan posterior a la cirugía (3). Un diagnóstico preoperatorio con la distinción entre mucocele y apendicitis brindaría gran orientación a la hora de decidir el tipo de intervención (abierta o laparoscópica).

TRATAMIENTO

El abordaje para el mucocele apendicular va a ser siempre quirúrgico (5,12) sin embargo, la elección del tipo de intervención resulta controversial en la literatura. El diagnóstico preoperatorio es de alta importancia para la selección del procedimiento y la prevención de complicaciones intraoperatorias, entre ellas la ruptura del mucocele apendicular, ya que la propagación del contenido mucinoso en la cavidad abdominal puede provocar pseudomixoma peritoneal (4,5,10,14), este material puede ser acelular o celular, se estima que cerca de un 10-15% puede progresar a algún grado de displasia (6), el pseudomixoma peritoneal tiene una baja tasa de supervivencia a 10 años de 10-30% (14).

Gonzalez-Moreno y Sugarbaker describieron mediante estudios transoperatorios del ganglio centinela si el abordaje debe de ser mediante apendicetomía o hemicolectomía derecha (6). El procedimiento de elección es la apendicetomía abierta y no la laparoscópica, ya que esta última aumenta el riesgo de ruptura (3,10). La apendicetomía abierta es la opción para los pacientes con quistes de retención, hiperplasia de mucosa y cistoadenoma. En caso de sospecha de mucocele maligno ya sea por ganglios linfáticos positivos por malignidad, mucocele perforado, ganglio linfático mesentérico aumentado de tamaño o una citología positiva, afectación de íleon terminal o ciego, se recomienda realizar una hemicolectomía derecha y complementar con una exploración cuidadosa de la cavidad abdominal para descartar otras patologías secretoras de mucina, concomitantes como lo son el cáncer de colon y de ovario (3,5,10,15). El riesgo de desarrollar adenocarcinoma de colon es 6 veces mayor tras un diagnóstico de mucocele (6). El uso de quimioterapia adicional a la cirugía debe de valorarse individualmente en cada paciente (7).

El pronóstico de los pacientes con quiste simple de retención, hiperplasia epitelial y cistoadenoma es excelente, tienen una sobrevida de 91-100% a los 10 años. Mientras que los portadores de cistoadenocarcinomas sin metastasis muestran buena respuesta posterior al tratamiento quirúrgico mediante resección; sin embargo, en los casos con progresión a pseudomixoma peritoneal la sobrevida a 5 años es de 25%, y la mayoría de los fallecimientos se verán causados por obstrucción intestinal o falla renal (6).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dentro del mucocele apendicular es importante recalcar que hasta el 30% de los pacientes con apendicitis complicada pueden tener tumores mucinosos (16). Es importante siempre tener en cuenta los cuadros inflamatorios como apendicitis o plastrón apendicular ya que son la patología con las manifestaciones más similares (3). Otras patologías por considerar como parte de su diagnóstico diferencial son: quistes ováricos, hidrosalpinx, quiste mesentérico, quiste de duplicación, linfocelos, hematomas, abscesos, leiomioma, fibroma, neuroma, tumor neuroendocrino, lipoma y adenocarcinoma apendicular no mucinoso (2,16).

Estas patologías a menudo se pueden diferenciar del mucocele apendicular por su apariencia en la tomografía computarizada abdominal (16).

Los quistes de duplicación son los únicos otros tumores abdominales junto con el mucocele que presentan imagen en capas durante el estudio ecográfico.

En mujeres con mucocele apendicular se debe realizar valoración por ultrasonido de los ovarios, ya que es frecuente la afectación sincrónica con tumores quísticos.

CONCLUSIONES

El mucocele apendicular es una patología muy poco frecuente y constituye generalmente un hallazgo incidental en el contexto de un paciente con dolor abdominal tanto agudo como crónico. Su presentación clínica suele ser asintomática, o con datos muy compatibles con apendicitis aguda o plastrón apendicular, lo que puede llevar a un falso diagnóstico. Los estudios de imagen son de gran utilidad para realizar un diagnóstico preoperatorio de mucocele apendicular, el estudio de preferencia es la Tomografía Axial Computarizada, donde hallazgos de un aumento mayor a 15 mm en

tamaño apendicular, sin inflamación local es característico de mucocele apendicular. El manejo siempre es quirúrgico y el procedimiento de elección en casos no complicados es la apendicetomía abierta, ya que permite un manejo manual más cuidadoso del mucocele y un menor riesgo de ruptura en comparación con la cirugía laparoscópica. Debido a esto, es de vital importancia el conocimiento de la patología para poder llegar a un diagnóstico preoperatorio, ya que este es fundamental para una adecuada toma de decisiones sobre el abordaje quirúrgico y de esta forma evitar el pseudomixoma peritoneal, el cual es la principal complicación del mucocele apendicular y genera un impacto dañino sobre la sobrevida y el pronóstico.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Jaramillo ELB, Lucero WNL, Vivar MJC, Zamora JPM, Zhinin LAR. Caso Clínico: Mucocele Apendicular. Rev Médica Hosp José Carrasco Arteaga [Internet]. 2017 [citado el 23 de enero de 2022];9(1):85-8. DOI:10.14410/2017.9.1.cc.14
2. Llivisaca J, Almeida R, Rodríguez A, Castro W, Pico M, Rendón M. Mucocele apendicular. Revista Federación Ecuatoriana de Radiología e Imagen [Internet]. 2018 [consultado el 22 de enero de 2022];11(2):45-9. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/hansen/resource/pt/biblio-1005135?src=similardocs>
3. Araluce Romero Rafael Alaín, Fonseca Sosa Fernando Karel, Vallejo Licea Jonnes, Cuevas Menoya Jesús, Tamayo Reyes Leonardo. Mucocele apendicular simulando apendicitis aguda complicada. Multimed [Internet]. 2021 Abr [citado 2022 Ene 23]; 25(2): e1356. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-48182021000200012&lng=es. Epub 01-Mar-2021.
4. Saad EA, Elsamani EY, AbdElrahim WE, Elsidig KE, Khalil EA. Surgical treatment of mucocele of the appendix: a systematic review and case report. Journal of Surgical Case Reports [Internet]. 1 de junio de 2018 [consultado el 22 de enero de 2022];2018(6). Disponible en: <https://doi.org/10.1093/jscr/rjy102>
5. Santiesteban Pupo Wilfredo Ernesto, Borges Sandrino René Santiago, Ramón Musibay Enia. Mucocele apendicular. Rev Cub Med Mil [Internet]. 2020 Jun [citado 2022 Ene 22]; 49(2): e368. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572020000200010&lng=es. Epub 01-Jun-2020.
6. Godínez AR, Gracida NI, Aguirre VI, Reyes VA. Mucocele apendicular. Rev Hosp Jua Mex [Internet]. 2018 [consultado el 21 de enero de 2022];85(234-237). Disponible en: <http://www.medigraphic.org.mx/>.
7. Motsumi MJ, Motlaleselo P, Ayane G, Sesay SO, Valdes JR. A case report of a giant appendiceal mucocele and literature review. Pan Afr Med J [Internet]. 2017 [citado el 23 de enero de 2022];28:106. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC5837178/>
8. Matias-García, B., Mendoza-Moreno, F., Blasco-Martínez, A. et al. A retrospective analysis and literature review of neoplastic appendiceal mucinous lesions. BMC Surg 21, 79 (2021). <https://doi.org/10.1186/s12893-021-01091-9>
9. Syed Muhammad Ali, Mohannad Al-Tarakji, Fakhar Shahid, Amjad Salah Qabani, Amjad Ali Shah, Khalid Ahmed, Muhammad Burhan Khan, Inamullah, "From Diagnosis to Management; Mucocele of Stump Appendicitis, Extremely Rare Finding in an Uncommon Surgical Disease: Literature Review", International Journal of Surgical Oncology, vol. 2021, Article ID 8816643, 6 pages, 2021. <https://doi.org/10.1155/2021/8816643>
10. Vyas J, Badgurjar M, Saxena P, Parihar S, Thakor P. Prudent planning in management of mucocele of appendix. International Journal of Surgery Case Reports [Internet]. Abril de 2021 [consultado el 22 de enero de 2022];81:105766. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.105766>
11. Cubro, Hajrunisa MD, MScA; Cengic, Vesna MD, MScB; Burina, Nina MDc; Kravic, Zlatko MDd; Beciragic, Esad MDc; Vranic, Semir MD, PhDe.* Mucocele of the appendix presenting as an exacerbated chronic tubo-ovarian abscess, Medicine: September 2019 - Volume 98 - Issue 39 - p e17149 <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000017149>

12. Singh M. A general overview of mucocele of appendix. *Journal of Family Medicine and Primary Care* [Internet]. 2020 [consultado el 22 de enero de 2022];9(12):5867. Disponible en: https://doi.org/10.4103/jfmpe.jfmpe_1547_20
13. Leshchinskiy S, Ali N, Akselrod D. The onion skin sign of appendiceal mucocele. *Abdominal Radiology* [Internet]. 15 de febrero de 2018 [consultado el 22 de enero de 2022];43(9):2527-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00261-018-1489-0>
14. Knol ME, de Leede EM, van Beurden A. Torsion of a mucocele of the vermiform appendix: report of a case. *J Surg Case Rep* [Internet]. 2020 [citado el 23 de enero de 2022];2020(11):rjaa442. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/labs/pmc/articles/PMC7694596/>
15. Sakata, Shinichiro; Moran, Brendan J. (2019). *What is a 'mucocele' of the appendix and how are these lesions best managed? Beware the wolf in sheep's clothing. Colorectal Disease, ()*, *codi.14847*-. doi:10.1111/codi.14847
16. Overman M, Compton C, Raghav K, Lambert L. www.uptodate.com [Internet]. Appendiceal mucinous lesions; diciembre de 2021 [consultado el 22 de enero de 2022]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/appendiceal-mucinous-lesions?search=mucocele%20appendix&source=search_result&selectedTitle=1~146&mp:usage_type=default∓display_rank=1