

Mucoceles apendiculares

Miguel Echenique-Elizondo, Carlos Liron de Robles, José Antonio Amondarain Arratibel y Xavier Aribe
 Universidad del País Vasco. Departamento de Cirugía. Hospital Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa. España.

Resumen

Introducción. Los mucocelos apendiculares son una entidad infrecuente; representan sólo el 0,25% de todas las apendicectomías y un 8% de todos los tumores apendiculares.

Material y métodos. Describimos 27 casos de mucocelos apendiculares tratados entre enero de 1978 y diciembre de 2006 en el Hospital Donostia.

Resultados. La edad media \pm desviación estándar de los pacientes fue de $54,4 \pm 21,7$ años (rango, 17-88). De los 27 pacientes, 15 (55,5%) eran varones y 12 (44,5%) mujeres. Fueron intervenidos de urgencia 17 pacientes (62,9%). Resultaron hallazgos operatorios en el curso de intervenciones por otra razón en 7 (25,9%) ocasiones; 3 pacientes fueron operados con diagnóstico de tumoración abdominal no filiada (11,1%). La causa principal de intervención de urgencia fue el dolor en la fosa ilíaca derecha, 14 (82,2%); obstrucción intestinal, 1 (5,8%); diagnóstico de endometriosis, 1 (5,8%), y diagnóstico de piosalpinx, 1 (5,8%). Se intervino a 3 pacientes por presentar pseudomixoma peritoneal pasados 24, 36 y 41 meses. El último caso se encuentra bien tras peritonectomía y pasados 78 meses. Hemos encontrado una incidencia global de 11 casos (40,7%) de neoplasias isocronas o metacronas de otra localización en estos pacientes.

Conclusiones. Recomendamos el seguimiento de todos los pacientes con mucocelo apendicular porque a veces se asocian a neoplasias de otra localización y riesgo de pseudomixoma peritoneal, incluso en fases más avanzadas del seguimiento.

Palabras clave: Mucocele. Apéndice. Pseudomixoma peritoneal.

MUCOCELE OF THE APPENDIX

Introduction. Mucoceles of the appendix are infrequent entities and are found in only 0.25% of all appendectomies and 8% of all appendicular tumors.

Material and methods. We describe 27 cases of mucocele of the appendix treated at Donostia Hospital between January 1978 and December 2006.

Results. The mean age of the patients was 54.4 ± 21.7 years (range: 17-88). Of the 27 patients, 15 (55.5%) were males and 12 (44.5%) were females. Emergency surgery was performed in 17 patients (62.9%). Mucoceles were identified as operative findings during surgery for other reasons in seven patients (25.9%). Three patients (11.1%) underwent surgery because of a diagnosis of abdominal tumor. The main reason for emergency surgery was lower right abdominal pain in 14 patients (82.2%), intestinal obstruction in one (5.8%), a diagnosis of endometriosis in one (5.8%) and a diagnosis of pyosalpinx in one (5.8%). Three patients underwent surgery due to pseudomyxoma peritonei after 24, 36 and 41 months' follow-up. The third patient is asymptomatic after peritonectomy and a follow-up of 78 months. We found an overall incidence of 11 cases (40.7%) presenting with synchronous or metachronous neoplasms from other locations.

Conclusions. We recommend monitoring of all patients with mucocele of the appendix, because these masses can sometimes be associated with neoplasms in other locations and there is a risk of pseudomyxoma peritonei even after a long follow-up.

Key words: Mucocele. Appendix. Pseudomyxoma peritonei.

Correspondencia: Dr. M. Echenique-Elizondo.
 Facultad de Medicina. Universidad del País Vasco.
 P.º Dr. Begiristain, 105. 20010 San Sebastián. Guipúzcoa. España.
 Correo electrónico. gepcelm@sc.ehu.es

Manuscrito recibido el 23-4-2007 y aceptado el 2-8-2007.

Introducción

Los mucocelos apendiculares son una entidad infrecuente; representan sólo el 0,25% de todas las apendicectomías realizadas y un 8% de todos los tumores apendiculares^{1,2}. Pueden ser asintomáticos y ser descubiertos casualmente en el curso de una exploración radiológica o endoscópica, o de una laparotomía o laparoscopia reali-

zadas por otra razón³⁻⁵. La mitad de los casos se presenta con dolor en la fosa ilíaca derecha indicativo de apendicitis aguda¹. Puede ser un proceso benigno o maligno, por lo que es necesaria la individualización de cada caso para conocer su verdadera naturaleza⁶. Se estima que el 10-15% de los mucocelos pueden evolucionar hacia un pseudomixoma peritoneal con una repercusión en sobre el paciente. El manejo incorrecto puede favorecer esta progresión⁷. Algunos autores asocian una mayor incidencia de algunas neoplasias con cistoadenomas apendiculares^{8,9}. Las lesiones sintomáticas lo hacen con más frecuencia que las asintomáticas¹⁰. Estos procesos tumorales asociados con mucocelos apendiculares pueden ser tanto del tracto gastrointestinal como de ovario, mama y riñón, y alcanzan hasta la tercera parte de los pacientes¹¹.

Material y métodos

Hemos revisado los casos de mucocelos apendiculares tratados e intervenidos en el Hospital Donostia –Nuestra Señora de Aranzazu– y recogidos en el registro del servicio de anatomía patológica durante el período comprendido entre enero de 1978 y diciembre de 2006. Hemos recogido 27 casos registrados con los siguientes diagnósticos histopatológicos: mucocelo de retención, hiperplasia mucosa-mucinoso, cistoadenoma mucinoso y cistoadenocarcinoma mucinoso.

Se han recogido las manifestaciones clínicas, las pruebas diagnósticas preoperatorias, los tratamientos realizados, el diagnóstico patológico y el seguimiento en cuanto fue posible. La intervención fue de urgencia en 17 (62,9%) casos. En 3 (11,1%) casos evolucionaron y fueron intervenidos posteriormente por pseudomixoma peritoneal. Se apreció rotura de la tumoración y contaminación peritoneal en 2 de estos casos.

Resultados

Los datos de los pacientes de esta serie se recogen en la tabla 1. La edad media \pm desviación estándar fue 54,4 \pm 21,7 años (rango, 17-88). De los 27 pacientes, 15 (55,5%) eran varones y 12 (44,5%), mujeres. Se intervino de urgencia a 17 (62,9%) pacientes. Resultaron hallazgos operatorios en el curso de intervenciones por otra razón en 7 (25,9%) ocasiones; 3 (11,1%) pacientes fueron intervenidos con diagnóstico preoperatorio de tumoración abdominopelviana mediante técnicas de imagen en los últimos años del período de análisis considerado.

La causa de intervención de urgencia (17 pacientes) fue: dolor en la fosa ilíaca derecha indicativo de apendicitis aguda, 14 (82,2%); obstrucción intestinal, 1 (5,8%); sospecha de endometriosis, 1 (5,8%), y diagnóstico preoperatorio de piosalpinx, 1 (5,8%). No fue posible un seguimiento estricto de la totalidad de los pacientes dadas la amplitud del período considerado, la edad de algunos de los pacientes y la movilidad de la población. Sí se pudo demostrar que 3 pacientes (2 con rotura del mucocelo comprobada y 1 sin ella) fueron intervenidos por presentar pseudomixoma peritoneal pasados 24, 36 y 41 meses. Fueron necesarias 4 y 5 intervenciones en 2 de ellos, que fallecieron por causa de la enfermedad pasados 72 y 85 meses, respectivamente. El tercer paciente se encuentra bien tras peritonectomía y quimioterapia intraperitoneal y sistémica pasados 78 meses.

TABLA 1. Tipos histopatológicos hallados

	n (%)
Mucocelo simple (de retención)	11 (40,7)
Hiperplasia mucosa	4 (14,8)
Cistoadenoma mucinoso	12 (44,4)
Cistoadenocarcinoma	–

TABLA 2. Asociación con neoplasias de otra localización

	Isócrona, n (%)	Metácrona, n (%)
Adenocarcinoma de colon	1 (3,7%)	4 (14,8%)
Mama		2 (7,4%)
Ovario		3 (11,1%)
Adenocarcinoma gástrico	1 (3,7%)	

De los 17 casos intervenidos por cuadro apendicular, se practicó una apendicectomía en 15 casos, una hemicolectomía derecha en 1 caso y en otro caso se realizó apendicectomía, ooforectomía derecha e histerectomía. En 2 casos se observó rotura de la tumoración apendicular con contaminación peritoneal que, en lo posible, se eliminó. Estos 2 casos y otro adicional presentaron posteriormente un cuadro de pseudomixoma peritoneal recurrente. Histopatológicamente correspondieron: 11 casos (40,7%) a mucocelo simple o de retención; 4 (14,8%) casos a hiperplasia mucosa, y 12 (44,4%) casos a cistoadenomas mucinosos. No hemos hallado ningún cistoadenocarcinoma mucinoso en la presente serie (tabla 1).

Hemos analizado la asociación del mucocelo con neoplasias de otra localización. Se describió 1 (3,7%) caso con adenocarcinoma de colon isócrono y de forma metácrona en 4 (14,8%) casos (a los 6, 9, 12 y 17 años de la intervención del mucocelo). Asimismo, se registraron 2 (7,4%) neoplasias de mama a los 17 y 21 años, 3 tumoraciones ováricas (11,1%) a los 5, 9 y 16 años, y 1 (3,7%) caso de neoplasia gástrica. La incidencia global en el período considerado, y a pesar de las limitaciones del seguimiento, fue de 11 (40,7%) casos de neoplasias isócronas o metácronas hallados en pacientes intervenidos por mucocelo apendicular (tabla 2).

Discusión

El mucocelo del apéndice vermiforme se produce a causa de la distensión mucinosa de su lumen en su forma más habitual. Esta entidad incluye quiste de retención, hiperplasia mucosa mucinosa, cistoadenoma y cistoadenocarcinoma¹². Son sintomáticas en aproximadamente la mitad de los casos y se asocian a neoplasias malignas con frecuencia¹³. El origen de estas neoplasias es el tracto gastrointestinal, el ovario, la mama y el riñón¹⁴. Pittakoudis et al¹⁵ han informado de cáncer de colon isócrono y de una incidencia global aumentada del cáncer de colon en estos pacientes¹⁶. Por ello la colonoscopia es recomendable antes de la cirugía cuando sea posible¹⁷, a pesar de que se han descrito algunas complicaciones en estos pacientes^{18,19}.



Fig. 1. Tomografía computarizada abdominal: tumoración apendicular.

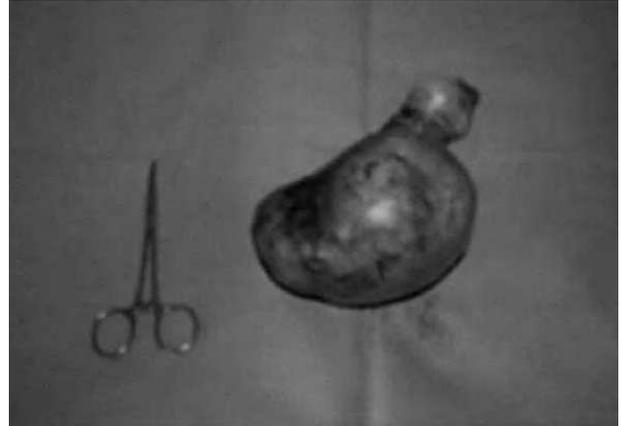


Fig. 2. Integridad del revestimiento seroso en un cistoadenoma apendicular.

Algunos autores abogan por la modificación de la clasificación actual teniendo en cuenta el comportamiento biológico de estos tumores. El mucocele simple o de retención (fig. 1) representa el 20% de todos ellos, una proporción similar a la hiperplasia mucosa, mientras que los cistoadenomas mucinosos constituyen el 50% y los cistoadenocarcinomas el resto^{1,9}. En la presente serie, las frecuencias de los 4 tipos histológicos no concuerdan con lo estimado en la literatura médica: es mayor la descripción de mucocelos simples de retención. Lo mismo sucede respecto al predominio del sexo: es mayor el número de varones que el de mujeres. Se presentan con más frecuencia en la quinta y sexta décadas de la vida, si bien también se encuentran en períodos extremos de ésta.

Los cuadros pseudoapendiculares agudos son la manifestación más habitual de los mucocelos sintomáticos y la razón principal de su intervención de urgencia en la mayoría de las ocasiones¹¹. Se pueden considerar como manifestaciones excepcionales la hemorragia digestiva baja, la invaginación y la obstrucción intestinales, así como los síntomas genitourinarios²⁰. En la práctica tradicional, el diagnóstico preoperatorio de mucocele se ha considerado excepcional, pero el uso de las técnicas diagnósticas actuales ha hecho que su diagnóstico haya aumentado. La ecografía y la tomografía computarizada son la causa de este cambio, con tasas diagnósticas preoperatorias de hasta un 30% en la actualidad^{21,22}. El diagnóstico diferencial se debe establecer con las neoplasias benignas de apéndice (leiomioma, neuroma, fibroma y lipoma) y otras afecciones como quistes mesentéricos, hidrosalpinx, carcinoide, linfoma, invaginación, endometriosis y adenocarcinoma de apéndice. A pesar de la mejora de pruebas complementarias, el diagnóstico de la apendicitis aguda continúa siendo fundamentalmente un diagnóstico clínico y en muchos casos la cirugía se indica sin realizar más pruebas.

Los mucocelos de retención suelen ser de pequeño tamaño, mientras los cistoadenomas y cistoadenocarcinomas pueden alcanzar un enorme desarrollo (fig. 2)²³.

La asociación descrita entre el mucocele y los tumores de mama y ovario, así como tumores renales, hace que sea recomendable su estudio para descartarlos²⁴. La in-

vasión estromal puede ser un factor predictivo de malignidad^{25,26}. Los cistoadenomas y cistoadenocarcinomas tienen una incidencia de perforación de alrededor del 20%. Cuando esto sucede, la materia de mucoide afecta a la cavidad peritoneal; ésta puede ser acelular o contener las células con grados diferentes de displasia. Un mucocele intacto no se considera un riesgo para el futuro del paciente, si bien también puede producirse la siembra peritoneal, como ocurrió en uno de nuestros casos²⁷.

La apendectomía es el tratamiento de elección. Es importante mantener el mucocele intacto durante la operación, para evitar la diseminación de la materia mucoide²⁸. Dhage-Ivatury et al⁶ recomiendan que cuando un mucocele es diagnosticado en el curso de un procedimiento laparoscópico, la maniobra más segura es la de convertirla a una laparotomía abierta. Esto permite también la exploración de la cavidad abdominal para buscar nódulos mucoides o acumulaciones en el omento y el peritoneo²⁹. Asimismo el diagnóstico preoperatorio de un mucocele apendicular hace aconsejable la realización de una colonoscopia preoperatoria^{4,17}.

La existencia de metástasis ganglionares es excepcional, pero si se observan deben acompañarse de una cirugía más radical, tal como una hemicolectomía reglada⁶. Otra indicación de hemicolectomía es el diagnóstico de cistoadenocarcinoma⁷. En caso de progresión hacia pseudomixoma peritoneal, es recomendable la realización de análisis de la materia mucoide. Si se encuentran células epiteliales, la cirugía de citorreducción y la quimioterapia intraperitoneal están indicadas.

La supervivencia en el mucocele simple, en la hiperplasia mucosa y en el cistoadenoma mucinoso es excelente: alcanza el 91% de supervivencia a los 10 años. En casos de cistoadenocarcinomas sin afectación peritoneal, ésta disminuye hasta llegar a una supervivencia a 5 años del 25%, con la mayoría de las defunciones atribuibles a obstrucción intestinal iterativa o insuficiencia renal³⁰. La falta de datos de seguimiento en muchos pacientes en nuestro estudio no nos permite determinar el resultado a largo plazo. A pesar de un correcto resultado inmediato de la intervención inicial, el seguimiento es recomendado, porque hay casos de recidiva en un porcentaje nada despreciable³¹.

Bibliografía

1. Pastor FA, Gómez S, Ortuño G. Sobre el llamado mucocelo apendicular versus cistoadenoma mucinoso. *Rev Esp Enf Dig.* 1989;75:481-3.
2. Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise, L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix: a re-evaluation of appendiceal "mucocelo". *Cancer.* 1973;32:1525-41.
3. Wolff M, Ahmed N. Epithelial neoplasms of the vermiform appendix (exclusive of carcinoid). II. Cystadenomas, papillary adenomas and adenomatous polyps of appendix. *Cancer.* 1976;37:2511-22.
4. Raijman I, Leong S, Hassaram S, Marcom, NE. Appendiceal mucocelo: endoscopic appearance. *Endoscopy.* 1994;26:326-8.
5. Mizuma N, Kabemura T, Akahoshi K, et al. Endosonographic features of mucocelo of the appendix: report of a case. *Gastrointest Endosc.* 1997;46:549-52.
6. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocelo of the appendix. *J Am Coll Surg.* 2006;202:680-4.
7. Serrano Sánchez PA, Pérez-Bedmar JA, Larrañaga Barrera E. Mucocelo apendicular. Revisión de la literatura y aportación de 8 casos. *Rev Esp Enferm Dig.* 1989;76:35-41.
8. Bronzino P, Abbo L, Bagnasco F, et al. Appendiceal mucocelo due to mucinous cystadenoma: case report and review of the literature. *G Chir.* 2006;27:97-9.
9. Isaacs KL, Warshauer DM. Mucocelo of the appendix: computed tomographic, endoscopic and pathologic correlation. *Am J Gastroenterol.* 1992;87:787-9.
10. Morson BC, Dawson IMP. *Gastrointestinal Pathology Oxford*, Blackwell Scientific; 1979. p. 455-79.
11. González JJ, Gómez Alvarez G, Alvarez Pérez JA. Revisión del término mucocelo apendicular. Referencia especial al cistoadenoma de apéndice. *Rev Esp Enferm Dig.* 1983;64:539-43.
12. Sasaki K, Ishida H, Komatsuda T, et al. Appendiceal mucocelo: Sonographic findings. *Abdom Imaging.* 2003;28:15-8.
13. Lakatos PL, Gyori G, Halasz J, et al. Mucocelo of the appendix: An unusual cause of lower abdominal pain in a patient with ulcerative colitis. A casereport and review of literature. *World J Gastroenterol.* 2005;11:457-9.
14. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocelo. *Arch Surg.* 2003;138:585-9.
15. Pitiakoudis M, Argyropoulou PI, Tsaroucha AK, Prassopoulos P, Simopoulos C. Cystadenocarcinoma of the appendix: an incidental imaging finding in a patient with adenocarcinomas of the ascending and the sigmoid colon. *BMC Gastroenterol.* 2003;3:30.
16. Zissin R, Gayer G, Fishman A, Edelstein E, Shapiro-Feinberg M. Synchronous mucinous tumors of the ovary and the appendix associated with pseudomyxoma peritonei: CT findings. *Abdom Imaging.* 2000;25:311-6.
17. Fujiwara T, Hizuta A, Iwagaki H, et al. Appendiceal mucocelo with concomitant colonic cancer. Reports of two cases. *Dis Colon Rectum.* 1996;39:232-6.
18. Volchok J, Cohn M. Rare complications following colonoscopy: case reports of splenic rupture and appendicitis. *JLS.* 2006;10:114-6.
19. Simon JEJ, Ian, CA, Birgit D. A life threatening complication after colonoscopy. *BMJ.* 2005;330:889-90.
20. Puretí M, Hollingworth J, Palaniappan M. Appendiceal mucocelo misdiagnosed as an ovarian tumour. *J Obstet Gynaecol.* 2006;26:484-5.
21. Francica G, Lapicciarella G, Giardiello C, et al. Giant mucocelo of the appendix: clinical and imaging findings in 3 cases. *J Ultrasound Med.* 2006;25:643-8.
22. Puvaneswary M, Proietto A. Mucocelo of the appendix with magnetic resonance imaging findings. *Australas Radiol.* 2006;50:71-4.
23. Wolff M, Ahmed N. Epithelial neoplasms of the vermiform appendix. Adenocarcinoma of the appendix. *Cancer.* 1976;37:2493-510.
24. Soweid AM, Clarkston WK, Andrus CH, et al. Diagnosis and management of appendiceal mucocelos. *Dig Dis.* 1998;16:183-6.
25. Hamilton DL, Stormont JM. The volcano sign of appendiceal mucocelo. *Gastrointest Endosc.* 1989;35:453-6.
26. Rivera PA, Albadalejo O, Blasco M, et al. Cistoadenocarcinoma mucinoso de apéndice: diagnóstico endoscópico. *Rev Esp Enferm Dig.* 2005;97:762-3.
27. Misdráji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, et al. Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathological analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol.* 2003;27:1089-103.
28. Ruiz-Tovar J, Teruel DG, Castineiras VM, Dehesa AS, Quindos PL, Molina EM. Mucocelo of the appendix. *World J Surg.* 2007;31:542-8.
29. Rangarajan M, Palanivelu C, Kavalakat AJ, Parthasarathi R. Laparoscopic appendectomy for mucocelo of the appendix: Report of 8 cases. *Indian J Gastroenterol.* 2006;25:256-7.
30. Roberge RJ, Park AJ. Mucocelo of the appendix: an important clinical rarity. *J Emerg Med.* 2006;30:303-6.
31. Zullo A, Botto G, Pastormerlo M. A case of appendiceal mucocelo associated with cancer of the colon. *Minerva Chir.* 1995;50:1095-8.