# REVISTA MÉDICA CLÍNICA LAS CONDES

https://www.journals.elsevier.com/revista-medica-clinica-las-condes



# CASO CLÍNICO

# Mucocele apendicular: a propósito de un caso

Appendiceal mucocele: A case report

Meriem Boui<sup>a M</sup>, Zakaria Abide<sup>a</sup>, Nadia Boujida<sup>a</sup>, Tarik Salaheddine<sup>a</sup>, Jamal El Fenni<sup>a</sup>, Mohamed Lahkim<sup>a</sup>.

<sup>a</sup> Departamento de Radiología, Hospital Militar Mohammed V Rabat, Marruecos

# INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del Artículo:

Recibido: 04 04 2023 Aceptado: 05 09 2023

## **Key words:**

Appendicular mucocele; Computed Tomography; Appendix.

#### Palabras clave:

Mucocele Apendicular; Tomografía Computarizada; Apéndice.

# **RESUMEN**

El mucocele apendicular es una entidad patológica rara, pero potencialmente peligrosa, se presenta en diferentes formas clínicas. Presentamos el caso de un paciente de 47 años, sin antecedentes particulares, que consulta por dolor crónico en fosa ilíaca derecha y cuya tomografía computarizada abdomino-pélvica muestra una masa quística del apéndice que evoca un mucocele apendicular. El paciente se sometió a una apendicectomía. El análisis histológico de este confirmó el diagnóstico de mucocele apendicular sin células malignas. El seguimiento postoperatorio fue sencillo.

# **ABSTRACT**

Appendiceal mucocele is a rare pathological entity, but potentially dangerous, it presents in different clinical forms. We present the case of a 47-year-old patient, with no particular history, who consulted for chronic pain in the right iliac fossa and whose abdominal-pelvic computed tomography showed a cystic mass in the appendix that evokes an appendiceal mucocele. The patient underwent an appendectomy. Histological analysis of this confirmed the diagnosis of appendiceal mucocele without malignant cells. Postoperative follow-up was easy.

☐ Autor para correspondencia Correo electrónico: bouimeriemrx@gmail.com

https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2023.09.001 e-ISSN: 2531-0186/ ISSN: 0716-8640/© 2023 Revista Médica Clínica Las Condes. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).



#### INTRODUCCIÓN

El mucocele apendicular o tumor secretor de moco es una condición rara definida como la distensión líquida de la luz apendicular por acumulación de moco pudiese ser, o no, de origen tumoral, benigno o maligno¹. Representa del 0,15 al 0,6% de las piezas de apendicectomía²-5. Actualmente la imagenología juega un papel importante en el diagnóstico, en especial la tomografía computada (TC) abdominal que permite establecer el diagnóstico y evitar complicaciones, aunque el diagnóstico definitivo se basa en el estudio histológico que debiese ser rutinario para todas las piezas de una apendicectomía. Su tratamiento es quirúrgico. El mucocele apendicular debe diagnosticarse temprano debido a su posible malignidad y al riesgo significativo de enfermedad gelatinosa del peritoneo (pseudomixoma peritoneal) que existe. Presentamos un caso de mucocele apendicular en un paciente de 47 años, destacando el rol de la TC en el diagnóstico de esta patología.

#### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 47 años, sin antecedentes mórbidos, que consulta por dos meses de evolución de dolor sordo en fosa ilíaca derecha, de moderada intensidad, sin otros signos clínicos asociados. Sin hallazgos de interés al examen físico, se le indica una tomografía computarizada abdomino-pélvica con y sin inyección

de medio de contraste yodado en la fase portal. El examen reveló una masa de 5 cm de diámetro y 9,5 cm de largo, sugerente de mucocele apendicular, colgando del extremo distal del apéndice (Figura 1B). Con forma de "quilla", pared delgada y densidad quística (Figuras 1A, 1C y 1D) presentaba realce homogéneo de sus paredes, sin calcificaciones parietales aparentes. Se realiza una apendicectomía con análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica, que confirmó el diagnóstico de mucocele apendicular sin células malignas, del tipo cistoadenoma mucinoso, con márgenes de resección sanos. El tumor fue clasificado como neoplasia apendicular mucinosa de bajo grado según la clasificación de tumores apendiculares propuesta por el *Peritoneal Surface Oncology Group International* (PSOGI)6, sin perforación. El curso postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

### **DISCUSIÓN**

El mucocele apendicular, también llamado tumor mucosecretor apendicular, se define como una distensión mucinosa de la luz apendicular como consecuencia de la acumulación intraluminal de secreciones mucinosas, translúcidas y gelatinosas. Puede ser o no de origen tumoral, benigno o maligno<sup>1,7</sup>. Descrito por primera vez por Rokitansky en 1842 y nombrado por Feren en 1876<sup>8,9</sup>, el mucocele apendicular constituye una afección poco común que representa del 0,15 al 0,6% de las apendicectomías<sup>2-6,10-13</sup>.

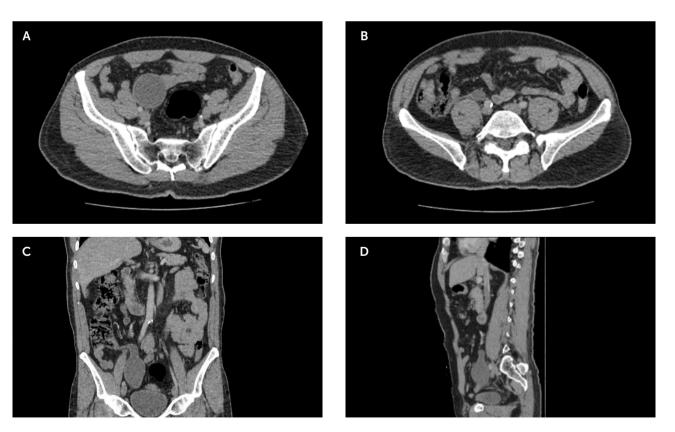


Figura 1. Ventana abdominal de la TAC abdomino-pélvico con inyección de medio de contraste en cortes axiales (A y B): masa quística de pared delgada (estrella) a nivel del apéndice distal (flecha blanca). Ventana abdominal de la TAC abdómino-pélvico con inyección de medio de contraste en cortes coronal (C) y sagital (D): masa quística de pared delgada (estrella) a nivel del apéndice distal (flecha blanca).

Afecta preferentemente a adultos cuya edad media se sitúa entre 50 y 60 años<sup>4,14-17</sup>. La proporción de sexos es variable de una serie a otra y, según la literatura, suele tener un predominio femenino<sup>4,5,8,9,14,16</sup>.

En el aspecto anatomopatológico, se distinguen cuatro tipos de lesiones histológicas (en orden de gravedad creciente)<sup>18</sup>: a) el guiste de retención: corresponde a la acumulación de moco debido a la obstrucción de la luz apendicular, especialmente en casos de obstrucción causada por un apendicolito. En respuesta a la obstrucción, la mucosa se vuelve hiperplásica e hipersecretora y se producen cambios degenerativos progresivos con la aparición de células cúbicas. La pared del apéndice se vuelve atrófica y puede ser reemplazada posteriormente por tejido conjuntivo; b) la hiperplasia vilosa epitelial: el apéndice es normal o ligeramente dilatado con una mucosa adelgazada, las lesiones se limitan a la mucosa y se organizan en estructuras papilares finas sin atipias ni mitosis; c) el cistoadenoma mucinoso: el apéndice está dilatado por el moco y la luz está revestida por un epitelio uniestratificado mucosecretor. Pueden existir formaciones papilares, pero generalmente el epitelio es plano. Se pueden encontrar grados variables de displasia asociados con atipias o mitosis. Este tipo constituye la causa más frecuente de tumores en los mucoceles apendiculares. El adenoma guístico mucinoso es una neoplasia guística inusual del apéndice vermiforme con cambios adenomatosos vilosos en el epitelio apendicular asociados con una luz llena de mucina, según la clasificación de tumores apendiculares propuesta por el Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI)6; d) el cistadenocarcinoma mucinoso, tumor maligno, se caracteriza por un alto grado de atipias celulares y mitosis, invasión conjuntiva por células neoplásicas y presencia de células neoplásicas en el derrame mucoso intraperitoneal. En nuestro caso, el mucocele apendicular correspondía a un cistoadenoma mucinoso. Algunos casos de la literatura también informan este tipo de mucocele, como el cistoadenoma mucinoso<sup>10-12,19</sup>, y algunos de ellos se beneficiaron de una hemicolectomía derecha<sup>10,11</sup>. Un estudio reciente llegó a una conclusión similar sobre la clasificación PSO-GI y la 8<sup>a</sup> edición del AJCC (American Joint Committee on Cancer) para la estratificación pronostica de los pacientes, sugiriendo que la clasificación PSOGI ofrece una mejor estratificación cuando se considera la supervivencia sin progresión<sup>20</sup>.

Su presentación clínica es variada e inespecífica, siendo asintomática en 25 a 30% de los casos. En un 70 a 75% de los casos se manifiesta con dolor crónico en fosa ilíaca derecha<sup>13,15</sup>. La complicación más grave es la rotura peritoneal, responsable de un pseudomixoma peritoneal, cuyo pronóstico suele ser malo. Lo clave para el radiólogo es el reconocimiento preoperatorio del mucocele apendicular, para alertar al cirujano del riesgo de rotura durante la intervención y evitar un pseudomixoma del peritoneo. Las imágenes médicas basadas en la exploración ecográfica y con TC en la mayoría de los casos permiten el diagnóstico. La ecografía revela

una masa quística de fosa ilíaca derecha con contenido más o menos hipoecogénico dando la imagen denominada en "piel de cebolla"14,17. En la TC se presenta como una masa de base cecal, redondeada u oblonga y bien delimitada, con una pared delgada. Puede presentar finas calcificaciones parietales que, aunque inconstantes. permiten el diagnóstico diferencial con un absceso apendicular en caso de síndrome apendicular agudo. A veces se ve un estercolito en la base del apéndice. Su pared puede estar engrosada, irregular, con nódulos que realzan el contraste, evocando un cistoadenocarcinoma; sin embargo, no existen signos radiológicos que confirmen o excluyan con certeza la malignidad del tumor apendicular subvacente<sup>1,21</sup>. La rotura de un mucocele apendicular, cualquiera que sea su estadio, en la cavidad peritoneal da lugar a un pseudomixoma peritoneal también denominado "enfermedad gelatinosa del peritoneo" que se presenta en forma de una ascitis gelatinosa: espesa, hipodensa, que puede ser septada y contener finos calcificaciones curvilíneas, creando un "festoneado". En la imagen por resonancia magnética abdominopélvica, el mucocele se presenta como una lesión quística peri-cecal con hipo-señal en T1 v señal hiperintensa en T2 con realce de contraste en la pared después de la inyección de gadolinio<sup>22</sup>. La colonoscopía puede mostrar una elevación del orificio apendicular, el cual puede presentar un flujo mucoso amarillento<sup>23</sup>. Es posible encontrar implantes peritoneales que se presentan en forma de nódulos heterogéneos, que pueden realzarse tras la inyección de medio de contraste. Deben buscarse en particular a nivel del omentum mayor, el fondo de saco de Douglas, los ovarios, las canaletas parietocólicas y las regiones subfrénicas. Pueden existir otras complicaciones además de la ruptura, habiéndose informado un caso de vólvulo<sup>24</sup> así como también una doble invaginación apendicocecal y cecocólica<sup>25</sup>.

Los principales diagnósticos diferenciales son; plastrón apendicular, absceso apendicular, quiste ovárico en la mujer, quiste mesentérico o duplicación digestiva quística. Su pronóstico varía según se trate de un adenoma o de un adenocarcinoma mucinoso, pero el pseudomixoma peritoneal sigue siendo un cuadro grave. Esta es la razón por la que la extirpación de un mucocele apendicular durante una apendicectomía debe realizarse imperativamente sin romper la pared<sup>21</sup>.

El tratamiento del mucocele apendicular se basa en la cirugía o en su asociación con quimiohipertermia intraperitoneal en caso de enfermedad gelatinosa peritoneal<sup>26</sup>. No obstante, esta cirugía debe cumplir con un protocolo que incluya la extracción completa del apéndice, el paso a través de una zona sana en la base y la ausencia de traumatismo apendicular intraoperatorio que pudiera provocar la diseminación de moco y células epiteliales en el peritoneo. En nuestro caso, el mucocele no estaba perforado, no había ningún proceso patológico en la base del apéndice y los ganglios linfáticos regionales eran negativos. Por lo tanto, solo se realizó una apendicectomía, que es una cirugía adecuada en un caso como este.

## CONCLUSIÓN

El mucocele apendicular es una patología rara con síntomas inespecíficos y variados. El diagnóstico preoperatorio es posible e importante requiriendo la realización de un escáner abdomi-

nal el cual presenta un triple interés; diagnóstico objetivando la conexión de la masa líquida con el ciego, y en ocasiones las calcificaciones parietales; búsqueda de signos de malignidad y finalmente, para el seguimiento post-terapia.

Declaración de conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Consideraciones éticas

Las imágenes incluidas en este artículo han sido anonimizadas para mantener la confidencialidad del paciente.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Fairise A, Barbary C, Derelle A, Tissier S, Granger P, Marchal F, et al. Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonéal [Mucocèle of the appendix and pseudomyxoma peritonei]. J Radiol. 2008;89(6):751– 762. French. doi: 10.1016/s0221-0363(08)73781-8
- Rangarajan M, Palanivelu C, Kavalakat AJ, Parthasarathi R. Laparoscopic appendectomy for mucocele of the appendix: Report of 8 cases. Indian J Gastroenterol. 2006;25(5):256-257.
- Yakan S, Caliskan C, Uguz A, Korkut MA, Çoker A. A retrospective study on mucocele of the appendix presented with acute abdomen or acute appendicitis. Hong Kong J Emerg Med. 2011;18(3):144–149. doi: 10.1177/102490791101800303
- Lakatos PL, Gyori G, Halasz J, Fuszek P, Papp J, Jaray B, et al. Mucocele
  of the appendix: an unusual cause of lower abdominal pain in a patient
  with ulcerative colitis. A case report and review of literature. World J
  Gastroenterol. 2005;11(3):457-459. doi: 10.3748/wjq.v11.i3.457
- Wakunga E, Mukuku O, Bugeme M, Tshiband M, Kipili A, Mobambo P, et al. Mucocèle appendiculaire: à propos d'un cas observé à Lubumbashi [Appendiceal mucocele: report of a case observed in Lubumbashi]. Pan Afr Med J. 2014;18:36. French. doi: 10.11604/pamj.2014.18.36.2347
- Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, Sobin LH, Sugarbaker PH, González-Moreno S, et al.; Peritoneal Surface Oncology Group International. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. Am J Surg Pathol. 2016;40(1):14-26. doi: 10.1097/PAS.00000000000000535
- Moujahid M, Ali AA, Achour A, Janati MI. Mucocčle appendiculaire: ā propos de dix cas. J Afr Cancer / African J Cancer. 2010;2(2):107-111. doi: 10.1007/s12558-010-0087-z
- 8. Creuzé N, Savoye-Collet C, Lemoine F, Tapon E, Ribeiro C, Thiebot J. Mucocèle sur moignon appendiculaire [Appendiceal stump mucocele]. J Radiol. 2008;89(1 Pt 1):57-59. French. doi: 10.1016/s0221-0363(08)70371-8
- Lopez JP, Kandil E, Schwartzman A, Zenilman ME, Zenilman ME. Appendiceal mucocele: benign or malignant? Surg Rounds. 2006;29(11):540. Available in: https://www.hcplive.com/view/2006-11\_05
- Tapia E O. Mucocele Apendicular Gigante: Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura. [Giant Appendiceal Mucocele: Case Report and Review of the Literature]. Int J Morphol. 2012;30(3):891–894. doi: 10.4067/ S0717-95022012000300021
- Butte B JM, Torres M J, Arriagada J I, Bustamante R C, Martinez C J. Mucocele apendicular. [Appendiceal mucocele]. Rev Chil Cir. 2007;59(2):99-100. doi: 10.4067/S0718-40262007000200002
- Yousra H, Kadiri M, Borahma M, Lagdali N, Chabib FZ, Berhili C, et al. Appendiceal Mucocele: A Case Report. Saudi J Med. 2023;8(5):225-228. doi: 10.36348/sjm.2023.v08i05.005
- Merran S. Tumeur muco-sécrétante de l'appendice (mucocèle appendiculaire) [Mucus secreting tumor of the appendix (appendiceal mucocele)]. Presse Med. 1997;26(19):933. French.

- 14. Caspi B, Cassif E, Auslender R, Herman A, Hagay Z, Appelman Z. The onion skin sign: a specific sonographic marker of appendiceal mucocele. J Ultrasound Med. 2004;23(1):117–121; quiz 122–123. doi: 10.7863/jum.2004.23.1.117
- Soueï-Mhiri M, Tlili-Graies K, Ben Cherifa L, Derbel F, Hmissa S, Dahmen Y, et al. Les mucocèles appendiculaires. Etude rétrospective à propos de 10 cas [Mucocele of the appendix. Retrospective study of 10 cases]. J Radiol. 2001;82(4):463-468. French.
- Kouadio LN, Kouadio K, Turquin TH. La mucocèle appendiculaire: un diagnostic différentiel auquel il faut penser. Med Afr Noire. 2000:47(3):175-176.
- 17. Abdelouafi A, Essodegui F, Ousehal A, Kadiri R. Les mucoceèles appendiculaires. A propos de six cas [Appendiceal mucocele. Apropos of 6 cases]. Ann Radiol (Paris). 1996;39(3):119–125. French.
- Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA Jr, Kende AI. Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease with pathologic correlation. Radiographics. 2003;23(3):645-662. doi: 10.1148/rg.233025134. Erratum in: Radiographics. 2003;23(5):1340.
- B B SK, Jasuja P. Appendiceal mucocele-A rare case report. Int J Surg Case Rep. 2019;58:21–25. doi: 10.1016/j.ijscr.2019.04.008
- González Bayón L, Martín Román L, Lominchar PL. Appendiceal Mucinous Neoplasms: From Clinic to Pathology and Prognosis. Cancers (Basel). 2023;15(13):3426. doi: 10.3390/cancers15133426
- Zanati F. Mucocèle Appendiculaire [Appendiceal mucocele]. J Chir (Paris).
   2007;144(2):146. French. doi: 10.1016/s0021-7697(07)89491-9
- Derelle A, Tissier S, Granger P, Barbary C, Rousseau A, Laurent V, et al. Diagnostic précoce de pseudomyxome péritonéal localisé à la zone de rupture d'une mucocèle appendiculaire: imagerie et aspects anatomopathologiques. J Radiol. 2007;88(2):289-295. French. doi: 10.1016/S0221-0363(07)89819-2
- 23. Khan AF, Waqar SH, Raheem M, Ali Z. Mucocele of appendix with an elevated carcinoembryonic antigen: A case report. J West Afr Coll Surg. 2017;7(4):120–127.
- Dos Santos S, Mongin C, Humeau M. Volvulus of the appendix secondary to appendicular mucocele. J Visc Surg. 2022;159(4):347–348. doi: 10.1016/j.jviscsurg.2021.11.008
- 25. Jadib A, Bentaleb D, El Ouazzani LC, Tabakh H, El Hattabi K, Choukri E, et al. Double invagination appendico-cæcale et cæco-colique compliquant une mucocèle appendiculaire: un mode de révélation rare des cystadénomes mucineux de l'appendice. [Double appendico-cecal and ceco-colic intussusception complicating a mucocele of the appendix: A rare mode of revelation of appendiceal mucinous cystadenoma]. J Imag Diagn Interv. 2023;6(3):213-217. doi: 10.1016/j.jidi.2022.05.003
- Govaerts K, Lurvink RJ, De Hingh IHJT, Van der Speeten K, Villeneuve L, Kusamura S, Kepenekian V, Deraco M, Glehen O, Moran BJ; PSOGI. Appendiceal tumours and pseudomyxoma peritonei: Literature review with PSOGI/EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis and treatment. Eur J Surg Oncol. 2021;47(1):11–35. doi: 10.1016/j. eiso.2020.02.012