

Lo que el apéndice esconde: ¿apendicitis aguda o tumor apendicular?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Antonio Marín Cañete, Idoia Santos Gómez, María Simonet Redondo, Nuria Rojo Sanchis, Amparo Villar Canovas, Ana María Sánchez Laforga

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos característicos de la patología infecciosa apendicular, con sus variantes y complicaciones, así como de las neoformaciones primarias del apéndice cecal, tanto benignas como malignas, en las diferentes pruebas de imagen (Rx, ecografía, TC y RM) empleadas para su diagnóstico y seguimiento.

Revisión del tema

Aunque la apendicitis aguda no complicada constituye con claridad la entidad más prevalente dentro de la patología del apéndice, la valoración de la infección evolucionada en FID y las complicaciones post-quirúrgicas también forman parte del día a día del radiólogo. Sin embargo, siempre debe tenerse en cuenta la no tan infrecuente patología tumoral, presente en el 0.3-1.4% de las piezas de apendicectomía, y que en el 30-50% de los casos se manifiesta inicialmente como un cuadro infeccioso agudo, siendo pues una opción diagnóstica a tener en cuenta tanto en exploraciones emergentes como en el ámbito de la hospitalización o de consultas externas.

La neoplasia apendicular más frecuente es el tumor neuroendocrino (60-85%), seguido a distancia del adenocarcinoma, el linfoma, el tumor mixto / adenocarcinoide y otras estirpes de presentación extremadamente infrecuente.

Ilustramos la semiología radiológica de la patología apendicular, tanto de origen infeccioso como neoplásico, mediante imágenes adquiridas en nuestro centro hospitalario.

1. ANATOMÍA:

El apéndice es una estructura tubular ciega que surge de la cara posteromedial del ciego, aproximadamente 3 cm por debajo de la válvula ileocecal. Mide de 3 a 11 mm de grosor, de 5 a 35 cm de longitud y sus paredes tienen un grosor normal de 1-2 mm. La luz normal puede estar colapsada o contener fluido o aire. Su extremo libre es móvil, lo que explica su ubicación variable en la cavidad abdominopélvica; aunque más comúnmente es retrocecal (65%) o infero-medial / pélvico (31%), el

apéndice puede tener una ubicación retroileal, preileal, o subhepática ([FIGURA 1](#)). El apéndice posee un pequeño mesenterio que contiene la arteria apendicular en su borde libre, que normalmente proviene de las ramas ileal o íleo-cólica de la arteria mesentérica superior y es terminal; asimismo, la base del apéndice recibe también aporte sanguíneo de las arterias cólicas anterior y posterior ([FIGURA 2](#)).

Enfatizamos el hecho de que el diámetro máximo de la apéndice normal es muy variable (de 3 a 11 mm), pues es de común aceptación que por imagen el diámetro umbral de 6-7 mm es un signo importante para el diagnóstico de apendicitis. **Un alto porcentaje de la población (24-42%) tiene un diámetro apendicular mayor que 6 mm**, por lo que no es un signo fiable en ausencia de otras alteraciones y siempre hay que valorarlo en el contexto clínico.

El apéndice normal, a pesar de ser una estructura muy fina y difícil de identificar, puede ser descrita por ecografía (60% de los pacientes) y, sobretodo, por TC, especialmente gracias a las reconstrucciones MPR (82-93%). En ambas técnicas el porcentaje de éxito para detectarlo dependerá de la ubicación del apéndice, de la cantidad de grasa periapendicular y mesentérica y de la dilatación y contenido del intestino delgado.

El apéndice, aunque se puede considerar un órgano linfoide, realmente presenta una función desconocida, que histológicamente presenta 4 capas murales, mucosa, submucosa (con folículos linfoides en su interior), muscular y serosa ([FIGURA 3](#)).

2. APENDICITIS AGUDA:

2.1. EPIDEMIOLOGÍA:

La apendicitis aguda es la causa más frecuente de abdomen agudo quirúrgico en España, afectando a 20/100000 habitantes al año (con **entre 9000 y 10000 casos anuales**) y existiendo una probabilidad de desarrollarla durante toda la vida del 6-7%; aún así, ha disminuido sucesivamente en los últimos 60 años. Es más frecuente en varones (1.4:1), especialmente en la 2ª y 3 décadas de la vida.

2.2. FISIOPATOLOGÍA:

La fisiopatología de la apendicitis aguda aún hoy día no es una certeza, pero existen varias teorías que intentan explicarla. La más aceptada describe una obstrucción inicial del lumen apendicular (por hiperplasia linfoide, fecalitos, tumores o cuerpos extraños), con la consiguiente hipersecreción de moco y crecimiento bacteriano, que condiciona distensión luminal y aumento de presión intraluminal; ésto provoca obstrucción del flujo linfático y venoso, favoreciendo aun más el crecimiento bacteriano y desencadenando la producción de edema. La progresión del edema, la respuesta inflamatoria y la hiperpresión mantenida conllevan isquemia (la arteria apendicular es terminal y en el contexto de hiperpresión e inflamación no puede aportar todo el oxígeno y nutrientes requeridos por los tejidos). La evolución de dicha isquemia puede generar necrosis de la pared, con translocación bacteriana y la consiguiente progresión a apendicitis gangrenosa. Si este proceso se deja evolucionar y el paciente no es intervenido, el apéndice se perfora y puede generar un absceso con peritonitis local (si la respuesta inflamatoria y el omento logran contener el proceso) o sistémica (si son incapaces).

La resolución espontánea de la inflamación apendicular puede ocurrir, aunque su frecuencia se desconoce, y se acepta que es consecuencia del aumento de presión intraluminal que logra expulsar el material obstructivo causante del cuadro.

Otras teorías han sido descritas como el compromiso del suministro vascular extrapendicular, la ulceración de la mucosa por infección viral con posterior colonización bacteriana, la práctica de una dieta pobre en fibra con enlentecimiento del tránsito intestinal y con retención de las heces en el

apéndice.

2.3. DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y ANALÍTICO:

El diagnóstico clínico de la apendicitis aguda debe basarse principalmente en la anamnesis enfocada en la evolución del dolor y los síntomas asociados, así como en una correcta exploración física.

El cuadro clásico consiste en un dolor de instauración aguda localizado inicialmente a nivel epigástrico o periumbilical que con el paso de las horas migra a fosa iliaca derecha, donde aumenta en intensidad. Sin embargo, esto sólo ocurre en un 50-60% de los casos, pues en función de la localización del apéndice el dolor puede iniciarse también en flanco derecho, pelvis e incluso en fosa iliaca izquierda. La pérdida de apetito y las náuseas acompañan frecuentemente al dolor abdominal, en ocasiones con vómitos. La fiebre es mala predictora de apendicitis, pero si esta es elevada y se asocia un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica debe descartarse complicación en forma de perforación o formación de absceso intraabdominal.

En un 25% de los pacientes se observará una presentación clínica atípica, especialmente asociada a edades extremas, a la posición del apéndice y en el embarazo.

En los análisis de sangre se observa muy frecuentemente leucocitosis leve (12000-18000 leucocitos/mm³), así como elevación de los reactantes de fase aguda que serán más evidentes cuanto más evolucionado se encuentre el proceso apendicular. En cualquier caso, no es una norma y **un recuento leucocitario normal no descarta una apendicitis**. Los análisis de orina pueden mostrar piuria y/o hematuria sin bacteriuria hasta en un tercio de los pacientes con apendicitis, debido a la proximidad del uréter y la vejiga.

En estudios recientes se ha demostrado que **el tratamiento sintomático con opiodes no se asocian con el retraso del diagnóstico / tratamiento de apendicitis aguda** al tratarse de analgésicos puros, mientras que por otro lados los **antiinflamatorios, antibióticos y corticoides sí mostraron asociación con el retraso del diagnóstico y tratamiento** al reducir la expresión del cuadro.

2.4. DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO:

La **radiografía simple** de abdomen no debe ser utilizada de rutina, pero puede ser útil en casos de clínica atípica y duda diagnóstica. En pacientes con apendicitis aguda puede mostrar un apendicolito, un asa intestinal centinela, pérdida del patrón graso del peritoneo con borramiento del psoas derecho, efecto masa con desplazamiento de asas intestinales o neumoperitoneo, aunque este sólo se presenta en un 1-2% de los casos de apendicitis ([FIGURA 4](#)).

La **ecografía** es la prueba de imagen inicial de elección ante la sospecha de apendicitis aguda no complicada, al tratarse de una prueba de bajo coste, rápida y no ionizante, y que a pesar de ser operador-dependiente muestra una sensibilidad y especificidad del 88% y 94% en niños y del 83% y 93% en adultos. Pierde capacidad diagnóstica en casos de localización apendicular retrocecal, post-ileal o pélvica, especialmente en casos incipientes, pues al tratarse de casos con reacción inflamatoria limitada, la superposición de gas colono-intestinal normal no permite localizarlo correctamente.

El **TC** presenta una mayor sensibilidad y especificidad diagnóstica (del 94% y 95% en niños y del 94% y 94% en adultos), pero al tratarse de una prueba más lenta que emplea contraste endovenoso y radiación ionizante se usa como primera elección ante la sospecha de cuadros complicados o con dudas diagnósticas francas, o como complemento antes exploraciones ultrasonográficas no concluyentes. Hoy en día, la posibilidad de practicar reconstrucciones multiplanares (MPR) en cualquier plano deseado permite una óptima visualización del apéndice y permite confirmar o descartar con certeza una apendicitis aguda.

Los **estudios de medicina nuclear**, especialmente consistentes en gammagrafías con leucocitos marcados con tecnecio 99m, presentan elevada sensibilidad y especificidad diagnóstica, pero no son de uso habitual dado que resultan costosos, retrasan el diagnóstico en varias horas, no se encuentran disponibles en todos los centros de salud ni en todo momento y no son superiores a los estudios radiológicos.

En la mayoría de los pacientes la apendicitis aguda se manifiesta con un **apéndice dilatado (>6-7 mm), con una pared engrosada (3 mm), edematosa, hiperémica e hipercaptante, con trabeculación e hiperdensidad / hiperecogenicidad de la grasa periapendicular, a veces con un apendicolito y, en algunos casos, con un engrosamiento focal del íleon terminal o del ciego**. Es importante recordar que muchos casos de apendicitis se dan en la punta del mismo, con apariencia normal delapéndice proximal. En el estudio ecográfico podremos valorar la presencia del signo de **McBurney ecográfico**, consistente en una agudización del dolor en FID con la descompresión del transductor, que traduce irritación peritoneal ([FIGURA 5](#)).

En los casos en que además podamos identificar un defecto mural focal, una colección líquida periapendicular, un flemón pericecal, un apendicolito extraluminal o aire periapendicular, podremos hablar de apendicitis perforada ([FIGURA 6](#), [FIGURA 7](#)). En estos casos hay que tener en cuenta que la formación de un absceso puede ocurrir a cierta distancia delapéndice, debiendo considerar especialmente que se ubique en la proximidad del ovario derecho, pudiendo simular un absceso tubo-ovárico ([FIGURA 8](#)).

Debemos tener en cuenta que en casos de apéndices muy largos y que se extienden a localizaciones inusuales podemos observar cuadros clínicos en localizaciones atípicas, como en la región inguinal derecha ([FIGURA 9](#)). En otras ocasiones, un cuadro de apendicitis aguda puede ser desencadenado por la presencia de divertículos apendiculares ([FIGURA 10](#)).

Así como está establecido el diámetro mínimo de 6-7 mm como umbral diagnóstico de apendicitis tanto en ecografía como en TC, no hay definido con unanimidad un umbral de tamaño por encima del cual se debe considerar que la apendicitis aguda pueda ser de origen tumoral, aunque en diferentes estudios se **propone que sea a partir de los 15 mm de diámetro cuando debemos sospechar que puede existir una neoformación subyacente**.

2.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

El diagnóstico diferencial de la apendicitis aguda es muy extenso y debe realizarse con todas las entidades que localizan o refieren dolor en FID, considerándose de utilidad considerar probabilidades diagnósticas en función de edad y sexo:

Población pediátrica:

- Obstrucción intestinal.
- Invaginación intestinal.
- Vólvulos intestinales.
- Adenitis mesentérica.
- Divertículo de Merckel.
- Gastroenteritis / enterocolitis.
- Infarto omental / apendagitis epiploica.
- Ingestión cuerpo extraño.
- Torsión testicular.

Mujeres:

- Embarazo ectópico.
- Torsión de quiste de ovario.
- Ruptura de folículo ovárico.
- Absceso tubárico / Salpingitis.
- Infección de tracto urinario.
- Endometriosis.

Adultos jóvenes:

- Ileitis terminal.
- Dolor pre-herpético nervios dorsales derechos 10, 11 y 12.
- Pancreatitis.
- Neumonía.
- Pielonefritis.
- Cólico renoureteral.
- Colitis neutropénica.

Adulto mayor:

- Diverticulitis colónica o apendicular.
- Colecistitis aguda.
- Neoplasias de tracto gastrointestinal.
- Úlcera péptica perforada.
- Colitis isquémica.
- Hematoma de los rectos.
- Cetoacidosis diabética.
- Ingestión cuerpo extraño.

3. MUCOCELE:

El mucoccele es un término descriptivo macroscópico referido a la distensión de un apéndice relleno de moco; **no constituye un diagnóstico patológico** y puede ser causado por una variedad de lesiones no neoplásicas, neoplásicas benignas y también malignas.

A pesar de que los tumores mucinosos del apéndice son, con mucha diferencia, la causa más común de los mucocceles, no pueden emplearse como sinónimos. Es importante tener en cuenta esta consideración, dado que en clasificaciones previas de la patología tumoral del apéndice el mucoccele estaba ubicado en el grupo de la lesiones tumorales mucinosas benignas.

Curiosamente, los mucocceles resultantes de lesiones no neoplásicas (quistes de retención sencillos) rara vez superan los 2 cm de diámetro; por contra, **los mucocceles mayores de 2 cm son más propensos a presentar neoplasias benignas subyacentes infradiagnosticadas** ([FIGURA 11](#)).

4. TUMORES APENDICULARES:

Las neoplasias apendiculares primarias son poco frecuentes, tienen una baja incidencia y constituyen un pequeño grupo dentro de la patología de este órgano, en el que predominan ampliamente los procesos

inflamatorios, estando presentes en aproximadamente el 0.5-1% de las piezas quirúrgicas de apendicectomía. De hecho, aproximadamente **el 30-50% de todas las neoplasias apendiculares se manifestará clínicamente con signos y síntomas de la apendicitis aguda**. En la mayoría de casos los tumores son de pequeño tamaño y se superponen a los hallazgos radiológicos de apendicitis, por lo que no será posible proceder al acto quirúrgico con el conocimiento de la presencia de dichos tumores; excepcionalmente pueden ser diagnosticados antes de la cirugía, lo que ayudará a optimizar el tratamiento quirúrgico de elección y evitará cirugías de ampliación adicionales. En caso de no ser visibles o de no haber sido diagnosticados en los estudios de radiología, el descubrimiento incidental de los mismos durante la cirugía puede generar dudas sobre la técnica más adecuada.

Existen tumores benignos y malignos. Entre los benignos, el más frecuente es el adenoma / cistoadenoma mucinoso, tumor epitelial mucoso que es el más común del apéndice y puede ir asociado con cistoadenomas de ovario y tumores colónicos; el resto de tumores benignos, tanto de estirpe epitelial como no-epitelial, son mucho más infrecuentes. De los tumores malignos, los dos más encontrados son el carcinoide (tumor neuroendocrino epitelial) y el adenocarcinoma (epitelial), siendo el resto de tumores malignos extremadamente infrecuentes; el carcinoide es el más frecuente y se presenta en 0.1-1.5% de todas las apendectomías, mientras que el adenocarcinoma es menos frecuente y se observa en el 0.1-0.2% de todas las apendicectomías.

4.1. TUMORES EPITELIALES:

Las neoplasias epiteliales del apéndice pueden ser benignas (adenomas) o malignas (adenocarcinomas). Aunque estas neoplasias son menos comunes que los tumores carcinoides en la mayoría de series patológicas estudiadas, dadas sus características son **más propensos a ser detectados en los estudios de imagen debido a su mayor tamaño y a que presentan una mayor tasa de complicaciones**. Es útil clasificar estos tumores epiteliales entre mucinosos y no mucinosos, pues presentan diferencias clínicas, radiológicas y patológicas.

4.1.1. NEOPLASIAS EPITELIALES MUCINOSAS:

A diferencia de las lesiones polipoides adenomatosas típicas que predominan en el resto del colon y el recto, la mayoría de los tumores epiteliales del apéndice son **ricos en mucina**, suelen condicionar una **afectación circunferencial de la mucosa** y por ello tienen una fuerte **propensión a formar mucocelos**.

Por analogía con el resto del intestino grueso, se asume una secuencia adenoma-carcinoma en el apéndice; el hallazgo de un adenoma residual en algunos casos de adenocarcinoma apoya esta afirmación. En comparación con los adenomas de colon, los adenomas del apéndice son más propensos a ser vellosos, por tanto con más anomalías citológicas.

A medida que crecen, los adenomas del apéndice normalmente desarrollan una transformación epitelial quística, pudiendo producir un mucocelo y considerándose entonces cistoadenomas.

Además, algunos adenocarcinomas parecen surgir de los tumores carcinoides de células calciformes. La mixoglobulosis es una variante poco frecuente que consiste en un mucocelo con múltiples esferas nacaradas intraluminales que pueden ser evidentes en la radiografía o en el TC si se han calcificado.

La mayoría de mucocelos de causa neoplásica benigna son secundarios a **adenomas mucinosos**, normalmente asintomáticos que se pueden encontrar de manera incidental en la exploración física como una masa palpable; en contadas ocasiones pueden sobreinfectarse y presentar una clínica indistinguible de una apendicitis aguda no tumoral, pero es muy poco frecuente. Lo que es más frecuente es que, dado que pueden crecer y pesar considerablemente, pueden provocar invaginación intestinal, torsión cecal o apendicular, y obstrucción ureteral derecha. **El diagnóstico por imagen de las neoplasias mucinosas benignas está basada principalmente en la detección del mucocelo resultante.**

A diferencia de las lesiones benignas, los **adenocarcinomas mucinosos** producen síntomas que conducen a su eventual diagnóstico, añadiendo a la clínica propia de la patología benigna los signos de invasión directa de un órgano adyacente o el aumento del perímetro abdominal si asocian pseudomixoma peritoneal. **El diagnóstico por imagen de las neoplasias mucinosas malignas se basa en la detección de una masa sólida de origen apendicular, con irregularidad de la pared del mucocelo e infiltración del mesoapéndice e incluso de órganos vecinos. La presencia de pseudomixoma peritoneal es característica, pudiendo existir casos en que la causa sea una neoplasia de pequeño tamaño que no es detectable con estudios de imagen.**

Así pues, **en caso de neoplasia mucinosa de pequeño tamaño, el diagnóstico por la imagen puede ser común para estirpes benignas y malignas.** Además, debemos tener en cuenta que **en algunas ocasiones pueden confundirse cambios infiltrativos locales con cambios inflamatorios en el contexto de una sobreinfección** del apéndice, o incluso asociarse; para una correcta valoración radiológica, la correlación con la evolución clínica y analítica será indispensable. Por ello, hablaremos de hallazgos comunes para las pruebas radiológicas, especialmente para los casos de pequeño tamaño, más difíciles de filiar:

La **radiografía abdominal** puede sugerir una masa ocupante de espacio en FID, con imagen de vacío y desplazamiento de asas intestinales, en ocasiones se identifica una calcificación asociada; normalmente estos hallazgos sugerirán mucocelo, especialmente si esta calcificación es de morfología curvilínea, pero se observa en <50% de los casos ([FIGURA 12](#)).

En un **enema de contraste**, los mucocelos causan compresión con concavidad del aspecto medial del ciego, hallazgo que aunque sugiere la presencia de una lesión submucosa o de un proceso extrínseco, dada la ubicación típica, debe llevar a sospechar un proceso apendicular. La información que aporta el tránsito o enema con contraste es análoga a los resultados de la endoscopia, útil pero no permite valorar el tamaño ni las características morfológicas de la lesión. Será necesario completar estudio con TC, RM o ecografía para su caracterización ([FIGURA 13](#)).

Ecográficamente, la presencia de una masa quística ovoidea con o sin sombra acústica (dependiendo de la presencia de calcificación distrófica mural) es característica de los mucocelos secundarios a neoplasias mucinosas, típicamente con discretos ecos internos lineales paralelos distribuidos "**en capas de cebolla**". A veces presenta forma "de pera" debido a la menor dilatación de una porción del apéndice. En las lesiones de estirpe maligna el apéndice aparecerá distorsionado, con engrosamiento mural y bordes mal definidos, o incluso como una masa heterogénea que, aunque no será caracterizable, debe hacernos sospechar su presencia dada su relación con las estructuras vecinas ([FIGURA 14](#)).

El **TC** es ideal para evaluar la patología tumoral del apéndice. En el caso de las lesiones benignas, además de valorar la morfología y relaciones apendiculares, permite evaluar con precisión la relación anatómica entre el mucocelo y el ciego, así como detectar óptimamente la presencia de calcificaciones murales; la lesión benigna difícilmente será detectable, pero en algunos casos puede detectarse ([FIGURA 15](#), [FIGURA 16](#)). Pero es en la evaluación de las lesiones malignas donde el TC muestra todo su potencial, además de definir la masa apendicular y su relación con el ciego, permite valorar óptimamente su relación con órganos vecinos y descartar su infiltración; además, es de elección para el estadiaje tumoral ([FIGURA 17](#), [FIGURA 18](#)).

Los hallazgos que muestra la **RM** pueden superponerse a los del TC, con excepción de su menor sensibilidad para la detección de calcificaciones murales. Otro punto a tener en cuenta es que, en pacientes poco colaboradores, el artefacto por movimiento reducirá significativamente la sensibilidad diagnóstica de la exploración; además, dada su duración, puede ser incompleta en estos casos.

Tanto el TC como la RM permiten catalogar tanto complicaciones secundarias a un mucocelo como la

presencia de un proceso neofornativo maligno subyacente; aunque como comentamos previamente los hallazgos son bastante inespecíficos. La presencia de burbujas de gas endoluminales o de niveles hidroaéreos son generalmente atribuibles a sobreinfección.

Cuando se evalúan lesiones de estas características en mujeres, es crucial identificar el ovario derecho para excluir otros diagnósticos, como la neoplasia quística de ovario, el absceso tubo-ovárico y el hidrosalpinx. Además, en todos los pacientes deberemos tener en cuenta otras entidades en el diagnóstico diferencial, como el absceso periapendicular, el quiste de duplicación entérica y el quiste mesentérico, visibles en pacientes de ambos sexos.

Los tumores mucinosos benignos se curan con escisión simple (apendicectomía) mientras que las lesiones malignas, si son resecables, suelen requerir hemicolectomía derecha.

La tasa de supervivencia a 5 años para el adenocarcinoma localizado es del 95%, mientras que es del 80% para el cistoadenocarcinoma; en casos de diseminación metastásica, las tasas fueron del 0% y 51% respectivamente. Esto refleja la lenta extensión de los tumores mucinosos hasta el peritoneo.

Destaca mayor prevalencia de neoplasias apendiculares en pacientes con colitis ulcerosa, tanto de adenomas como de adenocarcinomas.

Los factores de mal pronóstico en el adenocarcinoma apendicular son un estadiaje avanzado, un alto grado histológico o que se trate de una estirpe no mucinosa.

La extirpación completa del tumor se asocia con una supervivencia libre de enfermedad prolongada.

4.1.1.1 PSEUDOMIXOMA PERITONEAL:

Un subconjunto importante de pacientes con adenocarcinoma mucinoso presentará un aumento lento pero continuo del perímetro abdominal, dada la presencia de pseudomixoma peritoneal secundario a la ruptura de un mucocele antes o después de la extensión transmural. Este término describe la **acumulación intraperitoneal difusa de material gelatinoso e implica la proliferación de células neoplásicas viables por todo el peritoneo, siendo por tanto una entidad maligna**; a veces se utiliza, equívocamente, para describir la colección secundaria a la ruptura de un mucocele benigno. La dispersión celular puede darse entonces en pacientes con tumores tanto confinados al apéndice como localmente más avanzados, pudiendo existir diseminación tumoral a distancia en tumores considerados en un estadiaje incipiente; por este motivo, la clasificación TNM de los tumores colónicos no es aplicable en el apéndice.

La imagen típica consiste en colecciones líquidas heterogéneas distribuidas por el peritoneo, loculadas, con engrosamiento, realce e incluso pequeñas calcificaciones peritoneales, que desplazan y distorsionan vísceras huecas y que condicionan un festoneado sobre los márgenes periféricos de las vísceras sólidas ([FIGURA 19](#)). En numerosos casos de pseudomixoma peritoneal el tumor primario apendicular a veces no es aún detectable.

Aunque la mayoría de los casos de pseudomixoma peritoneal son debido a la propagación de un carcinoma primario del apéndice, se han reportado casos en asociación con **carcinomas mucinosos** de otros sitios, incluyendo la **vesícula biliar, estómago, colon y recto, páncreas, trompa de Falopio, uraco, de pulmón y de mama**. Aunque el ovario ha sido considerado como la causa más frecuente de pseudomixoma, los últimos estudios sugieren que en la mayoría de los pacientes con tumores mucinosos de bajo grado de ovario y apéndice con pseudomixoma peritoneal, las lesiones metastásicas suelen ser de origen primario apendicular.

4.1.2. NEOPLASIAS EPITELIALES NO MUCINOSAS:

Los adenomas y adenocarcinomas no mucinosos, que son característicos de las neoplasias colorrectales, **rara** vez se presentan en el apéndice, representando el 2% de todos los adenomas y el 7% de los adenocarcinomas. Estas neoformaciones no suelen provocar mucocelos, y **suelen debutar clínicamente como un cuadro de apendicitis aguda secundaria a una obstrucción maligna de la luz apendicular** en una persona mayor.

En las pruebas de imagen se manifiestan como una **masa sólida que engloba y distorsiona el apéndice, que no asocia la formación de mucocelo, a veces infiltrante y con inflamación periapendicular** que puede confundirse con una apendicitis no tumoral. Si existe invasión directa de órganos adyacentes puede manifestarse sintomatología típica del órgano afectado ([FIGURA 20](#)).

4.2. TUMORES NEUROENDOCRINOS:

Los tumores carcinoides clásicos del apéndice derivan de las células neuroendocrinas subepiteliales y pueden representar hasta el **50-77% de todas las neoplasias apendiculares**, según las series. A diferencia de la mayoría del resto de neoplasias apendiculares primarias, **su descubrimiento en la cirugía o en la pieza histológica suele ser casual**. A pesar de coexistir con apendicitis aguda con frecuencia, sólo en el 25% de estos casos es la causa de la obstrucción que desencadena el cuadro, pues en el 70% de las ocasiones se localiza en la punta del apéndice y normalmente son menores de 1 cm.

El apéndice representa la ubicación más frecuente de los carcinoides gastro-intestinales y, curiosamente, muestran con mucha diferencia el curso clínico más benévolo respecto al resto de localizaciones, con una tasa de supervivencia del 90% a los 5 años y con una menor frecuencia de síndrome carcinoide y metástasis hematógenas asociadas (retroperitoneales y hepáticas más frecuentemente). Además, los apendiculares suponen el 19% de todos los carcinoides detectados en la anatomía humana.

Los pacientes adultos jóvenes (4ª década de la vida) son los que más frecuentemente desarrollan estos tumores, con predominio en el sexo femenino.

Diferentes estudios demuestran que el tamaño del tumor se correlaciona bien con el pronóstico, la apendicectomía simple es suficiente para la mayoría de los tumores carcinoides menores de 1,5-2,0 cm, mientras que en los mayores de 2 cm, que son menos comunes, requieren hemicolectomía derecha.

El tamaño **pequeño** típico, el confinamiento casi exclusivo al **apéndice distal** y la baja tasa de complicaciones asociadas, son hechos característicos de estos tumores que radiológicamente se traducen en sutiles, escasos o inexistentes signos valorables por el radiólogo. Si además se acompañan de cambios inflamatorios y se manifiestan como una apendicitis, cosa que sucede con los ubicados en la proximidad de la base apendicular, radiológicamente son aún más difíciles de delimitar y no suelen ser descritos. En algunas ocasiones puntuales, los de esta localización condicionan la formación de un mucocelo, hecho que nos conduce a descartar automáticamente la presencia del condicionante; si el tamaño es suficiente puede ser perceptible en los estudios de imagen, especialmente cuando calcifican periféricamente o asocian un apendicolito de retención. En otras ocasiones, estos tumores carcinoides se manifiestan como un patrón infiltrativo difuso, en forma de un engrosamiento mural difuso de difícil valoración que puede extenderse a órganos vecinos, especialmente la variante de células calciformes ([FIGURA 21](#), [FIGURA 22](#)).

Aunque su diseminación metastásica es rara, muestra características similares a las de los tumores carcinoides del intestino delgado, en forma de lesiones de tejido blando de márgenes irregulares en el mesenterio, de aspecto retráctil.

La mayoría de los pacientes con tumores endocrinos del apéndice tiene un pronóstico favorable.

Clínicamente, las lesiones no funcionantes, no angioinvasivas, confinadas a la pared apendicular y <2 cm de diámetro generalmente se curan mediante la escisión local completa.

Los factores de riesgo más importantes parecen ser de tamaño del tumor > 2 cm y la invasión de la mesoapéndice; las lesiones confinadas a la pared apendicular que muestran invasión vascular o son > 2 cm de tamaño, llevan un potencial maligno incierto. La ubicación de los tumores en la base del apéndice requieren resección amplia o hemicolectomía derecha.

La frecuencia de metástasis oscila entre 1,4% y 8,8%. La supervivencia a los 5 años de los pacientes con carcinoides apendiculares es del 94% para la enfermedad localizada, 85% para la enfermedad regional y 34% para la metastásica.

Los tumores carcinoides se componen de células pequeñas con núcleos redondos uniformes que contienen la cromatina punteada, sin nucleolos prominentes. No hay generalmente una actividad significativa mitótica, atipia citológica o pleomorfismo nuclear.

4.2.2. CARCINOIDES TUBULARES:

Hay una variante histológica tubular, de comportamiento clínico y por imagen similar al clásico, pero que típicamente se dan en pacientes más jóvenes, tienden a ser pequeños, están localizados en la punta del apéndice, rara vez tienen metástasis y tienen un pronóstico favorable.

4.2.1. CARCINOIDES DE CÉLULAS CALICIFORMES (GOBLET CELL CARCINOID) - ADENOCARCINOIDE:

Los tumores carcinoides de células caliciformes (antiguamente adenocarcinoide) son poco comunes, casi exclusivos del apéndice y probablemente representan una entidad intermedia entre adenocarcinoma y tumor carcinoides clásico. Son más agresivos que los carcinoides convencionales, pero no tan malignos como los adenocarcinomas, y se consideran el mejor de un bajo grado de malignidad, por lo que la mayoría de los pacientes se someterán a hemicolectomía derecha.

Al examen macroscópico, los tumores carcinoides de células caliciformes son **infiltrantes** y típicamente involucran toda la circunferencia apendicular, incluso a veces pueden degenerar a adenocarcinoma mucinoso. Pueden asociar diseminación metastásica debido a la extensión peritoneal directa.

Los hallazgos de imagen normalmente reflejarán la naturaleza infiltrante del tumor, con engrosamiento mural leve pero difusa, y en caso de tumores localmente avanzados incluso con metástasis en los ovarios y el peritoneo.

4.3. LINFOMA:

Aunque el tracto gastrointestinal es el sitio más común para el linfoma no Hodgkin extranodal, es **raro** encontrarlo en el apéndice, constatándose en las grandes series de linfoma de tracto gastrointestinal que la frecuencia de la localización apendicular oscila del 1% al 3%.

En estos casos **suele presentar clínica en forma de apendicitis aguda**, que puede ser la primera y única indicación de la enfermedad, y **con menor frecuencia en forma de sangrado intestinal**.

En las pruebas de imagen suele consistir en un **engrosamiento mural concéntrico con importante aumento de su tamaño**, presentando un diámetro máximo de 3 cm de media pero pudiendo llegar a conformar grandes masas, **característicamente manteniendo su aspecto vermiforme**. En algunos casos dicha dilatación presentará un aspecto aneurismático, secundario a la infiltración tumoral del plexo nervioso autónomo intramural. Además, la presencia de adenopatías de tamaño desproporcionado y aspecto patológico debe orientar a este diagnóstico ([FIGURA 23](#)).

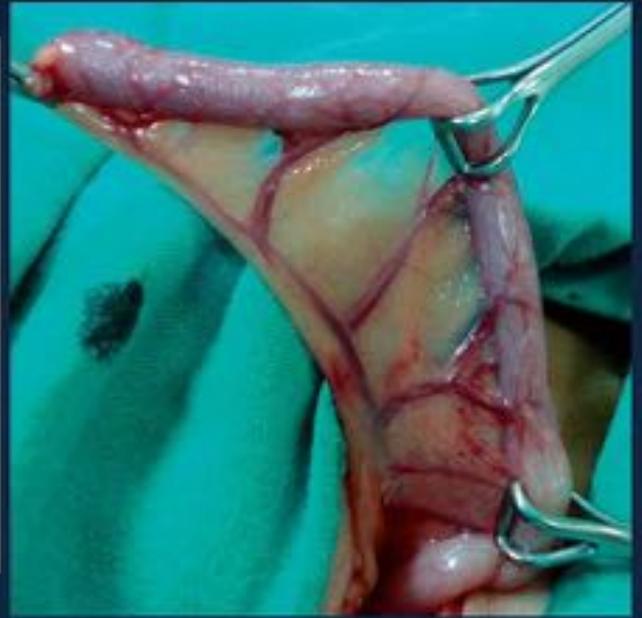
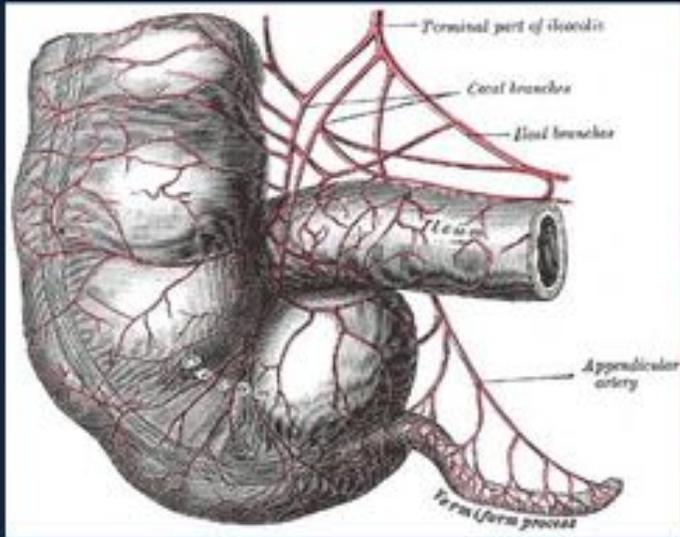
Debe distinguirse de un bucle de intestino delgado engrosado o de un proceso extraintestinal, como una masa ganglionar, flemones, abscesos, o (en las mujeres) enfermedad anexial, por lo que es imprescindible delimitar con seguridad la relación e integridad de las estructuras adyacentes.

Todos los linfomas descritos han sido **No-Hodgkin**, siendo el linfoma de células del manto y el linfoma de células B las formas más comunes.

4.4. TUMORES MENOS FRECUENTES:

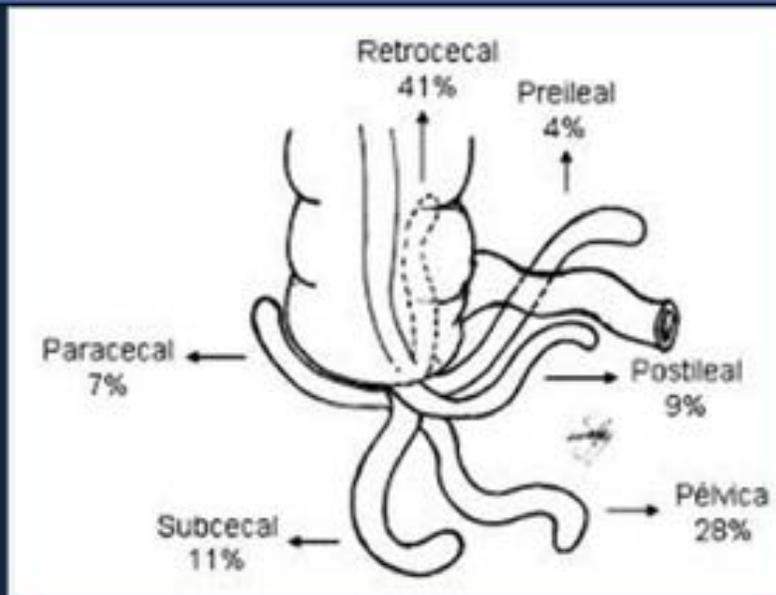
- Tumores neuroendocrinos tipo ganglioneuroma (en neurofibromatosis tipo 1) y paraganglioma.
- Tumores mesenquimales: poco frecuentes y normalmente benignos, mayormente leiomiomas (en el resto del colon son más frecuentes los leiomiosarcomas).
- Tumores de origen nervioso, como neurofibromas y neurinomas.
- Tumores del estroma gastrointestinal: es probable que muchos de los tumores del músculo liso apendicular reportados en la literatura más antigua fueran reclasificados como tumores del estroma gastrointestinal mediante la inmunohistoquímica moderna.
- Sarcoma de Kaposi: en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). En comparación con el de linfoma relacionado con el SIDA, el patrón de crecimiento del sarcoma de Kaposi es más focal y nodular, pero la distinción entre estas dos entidades en formación de imágenes puede ser difícil.

Imágenes en esta sección:



Int J Morphol, 28(2):615-622, 2010.

Fig. 1: Anatomía del apéndice



Int J Morphol, 28(2):615-622, 2010.

Fig. 2: Variantes posicionales del apéndice



Fig. 3: Histología normal del apéndice: corte seccional

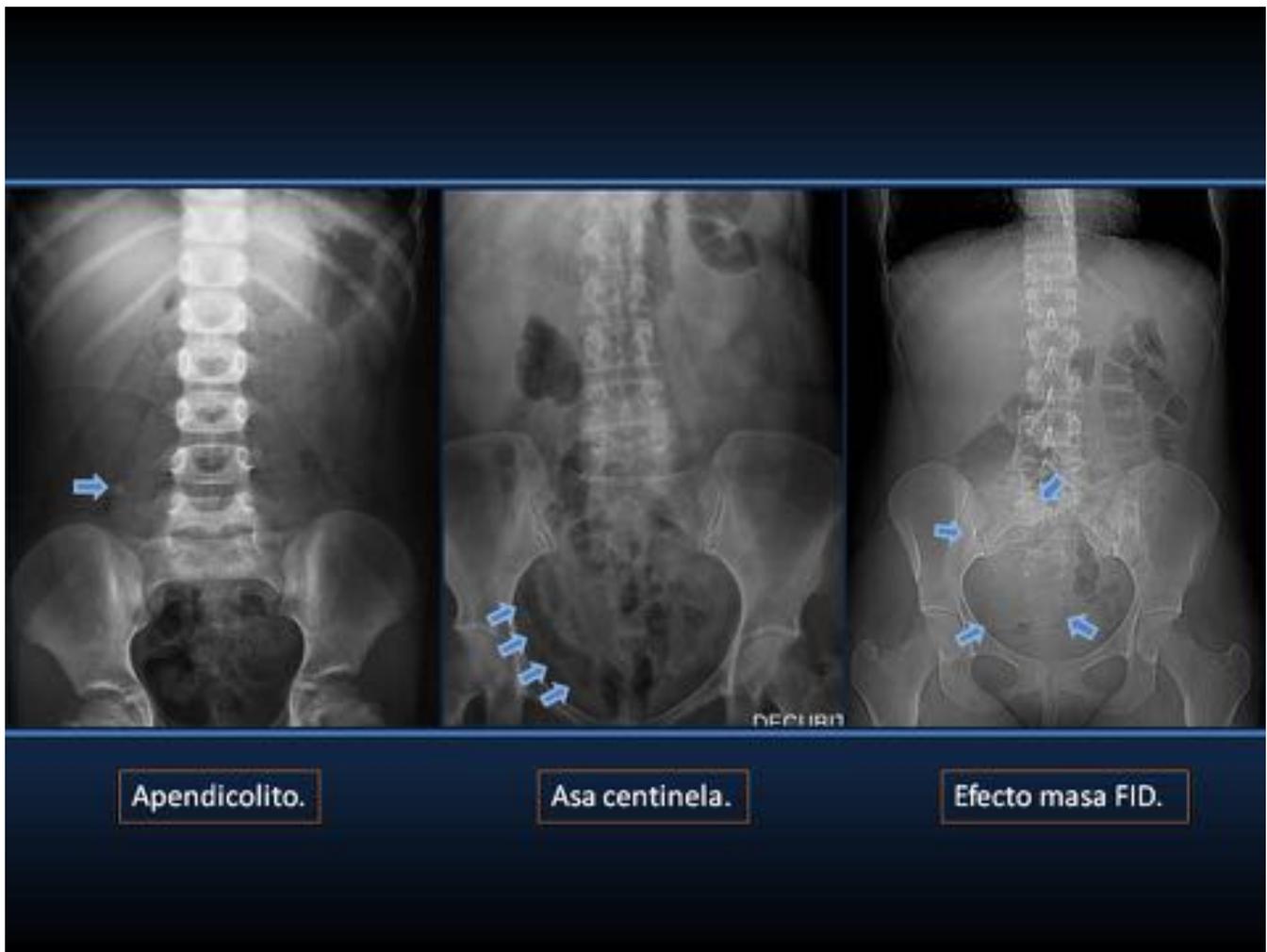


Fig. 4: Hallazgos Rx apendicitis aguda.

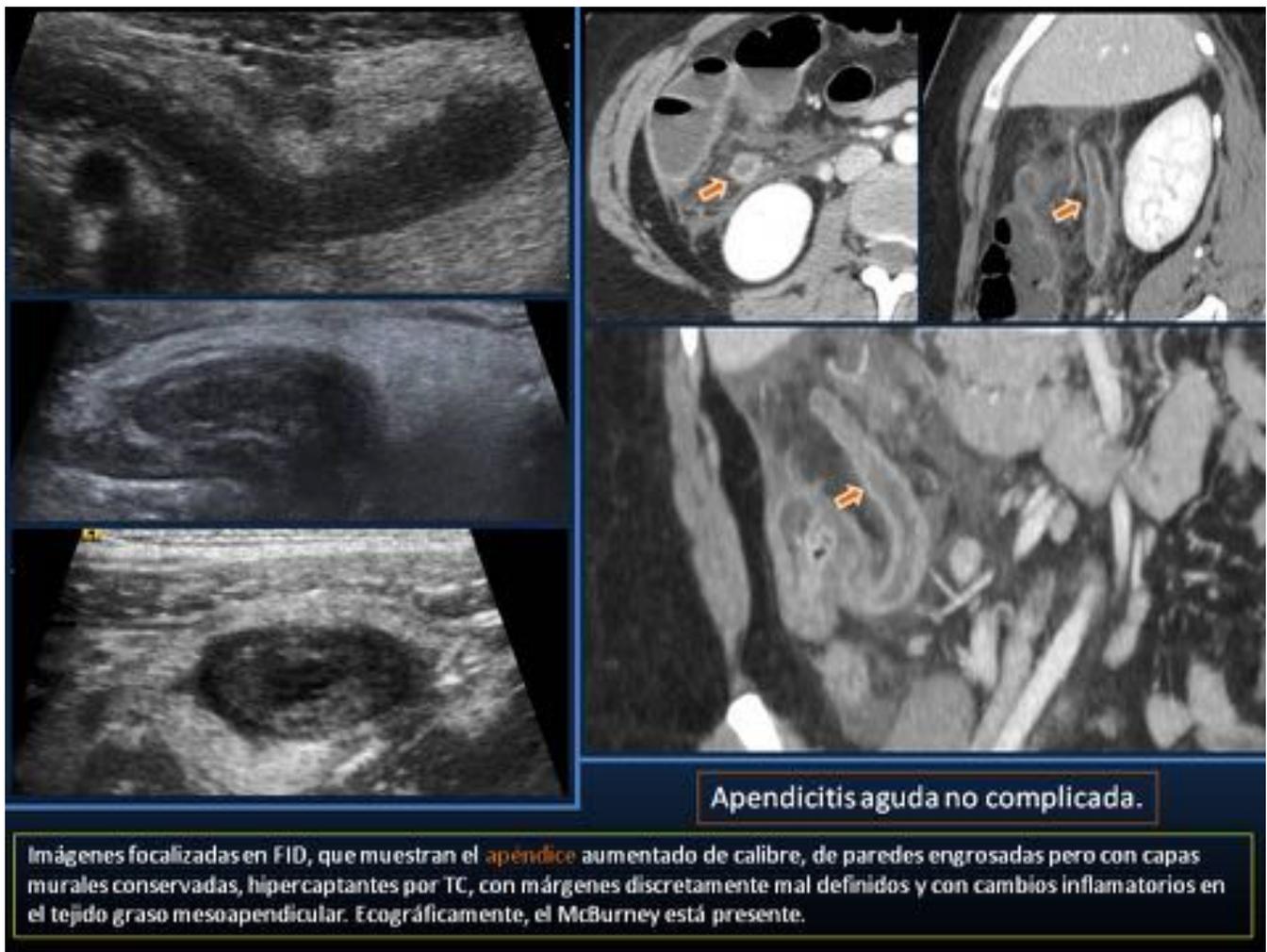


Fig. 5: Apendicitis aguda no complicada.



Fig. 6: Apendicitis aguda perforada con incipiente plastrón.



Fig. 7: Plastrón apendicular abscesificado



Fig. 8: Apendicitis aguda perforada con absceso pélvico

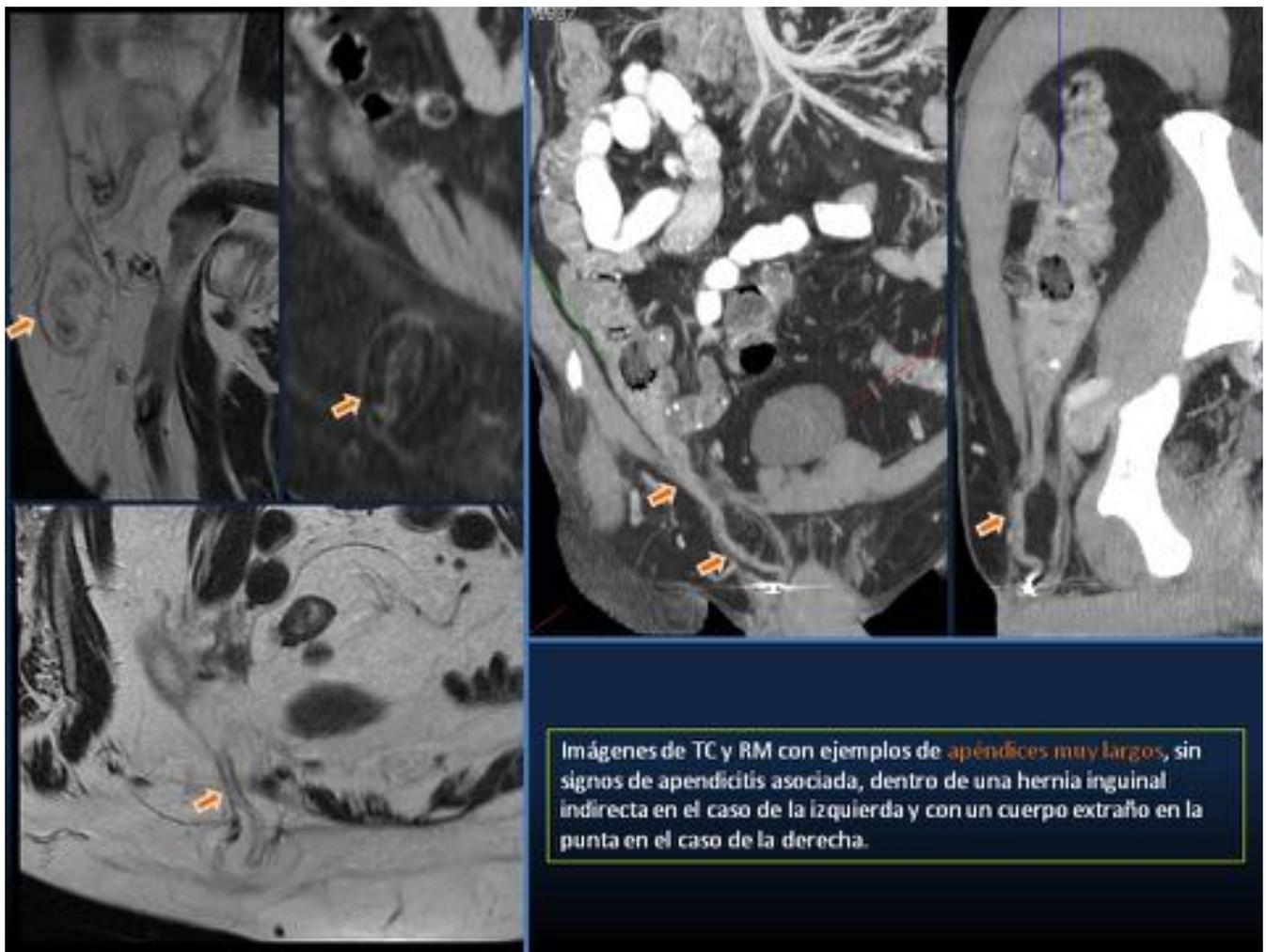


Fig. 9: Apéndices muy largos con extremo distal en hernias inguinales

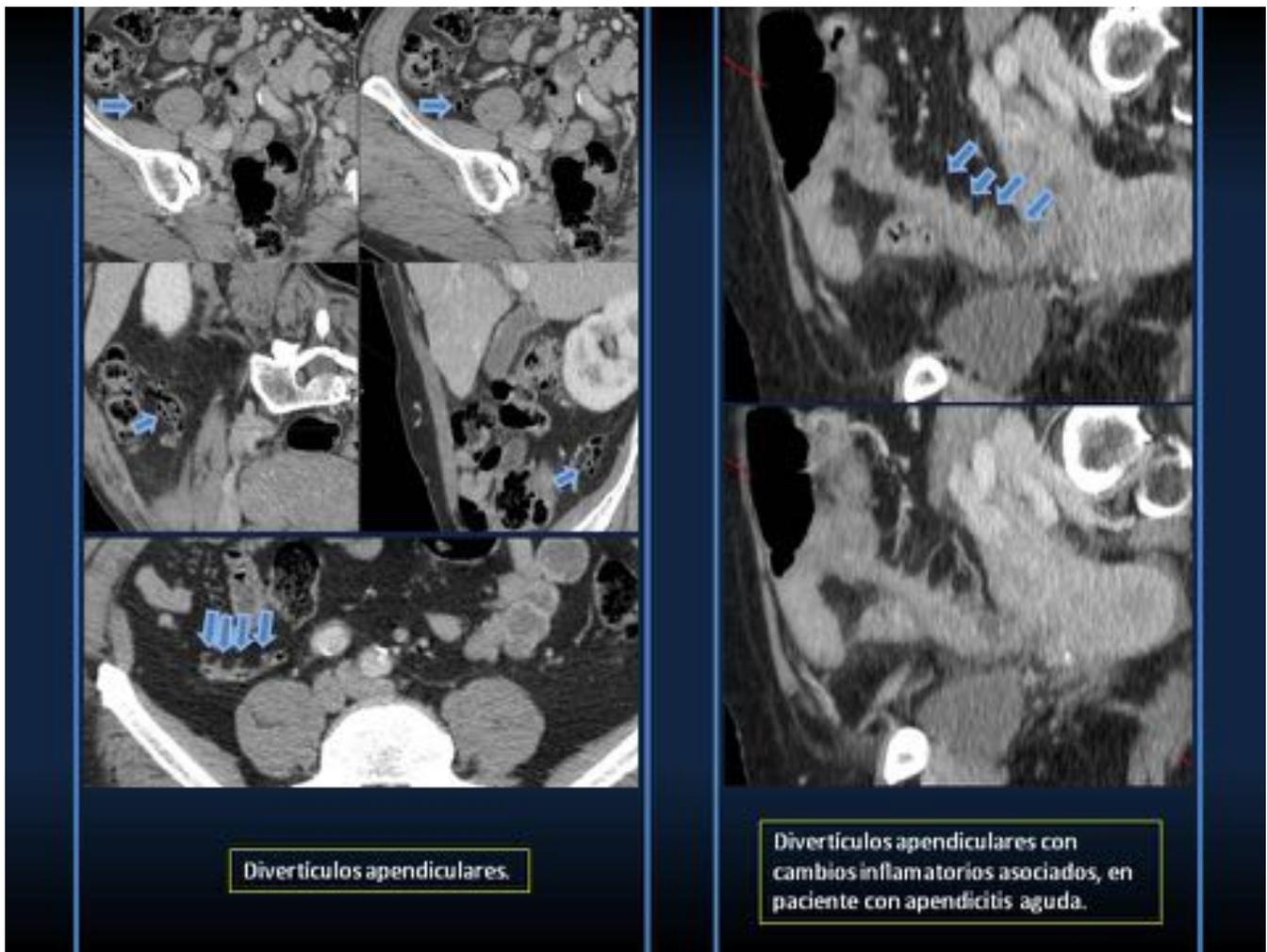


Fig. 10: Divertículos apendiculares

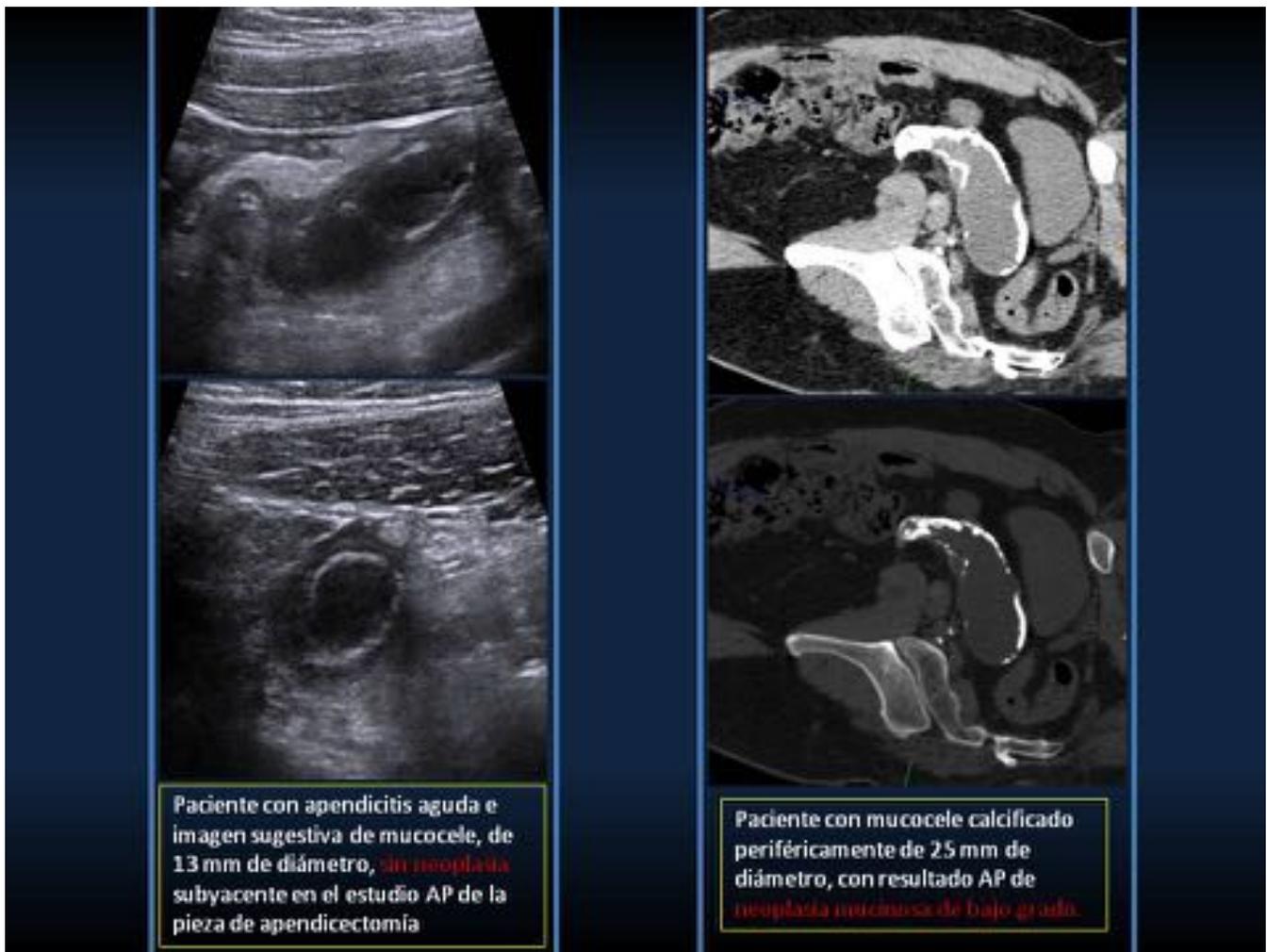


Fig. 11: Mucoceles; apendicitis vs neoplasia mucinosa de bajo grado



Fig. 12: Mucocele, importancia de los 2 cm de diámetro.

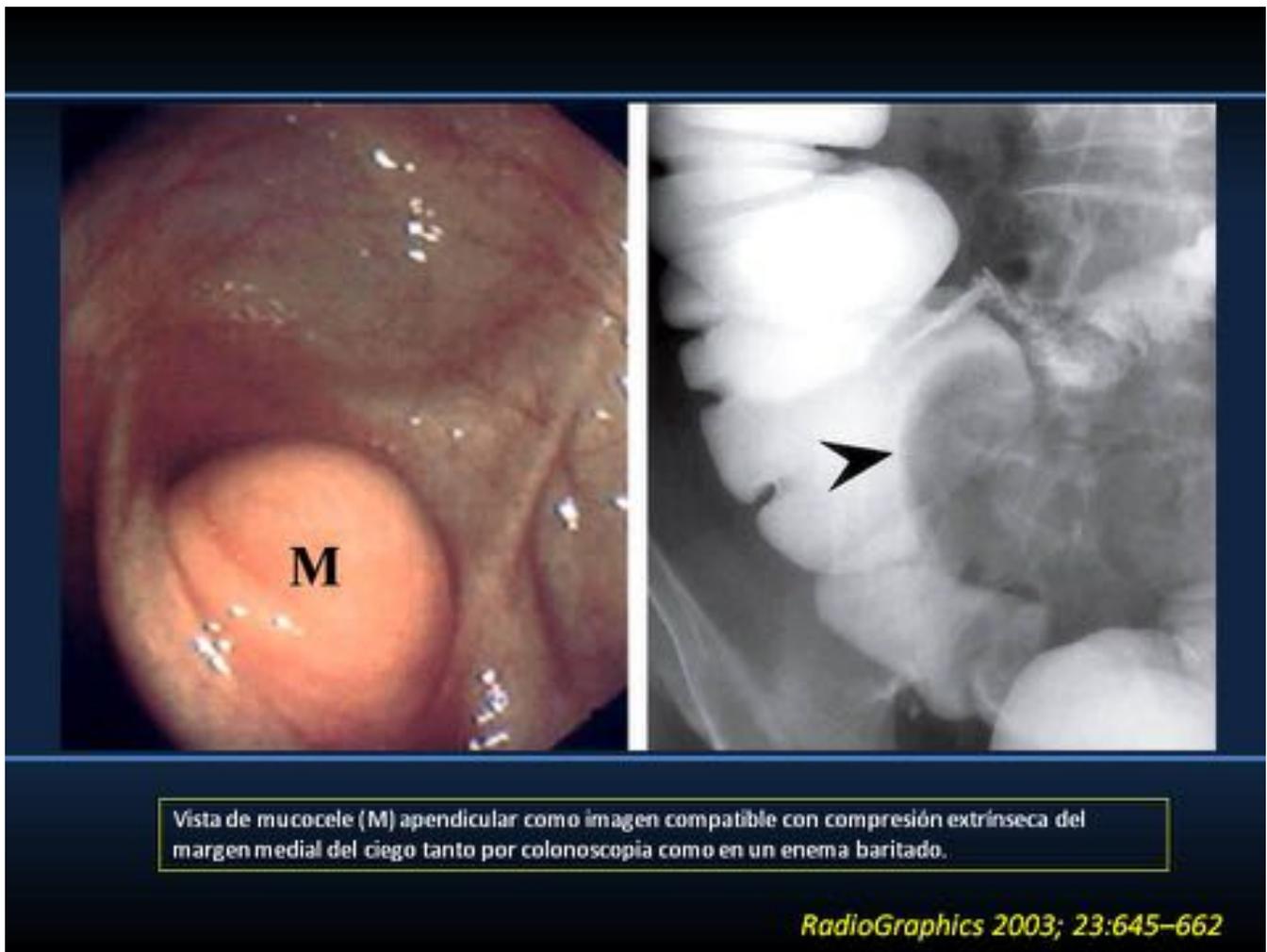


Fig. 13: Vista de mucocele (M) apendicular como imagen compatible con compresión extrínseca del margen medial del ciego tanto por colonoscopia como en un enema baritado.

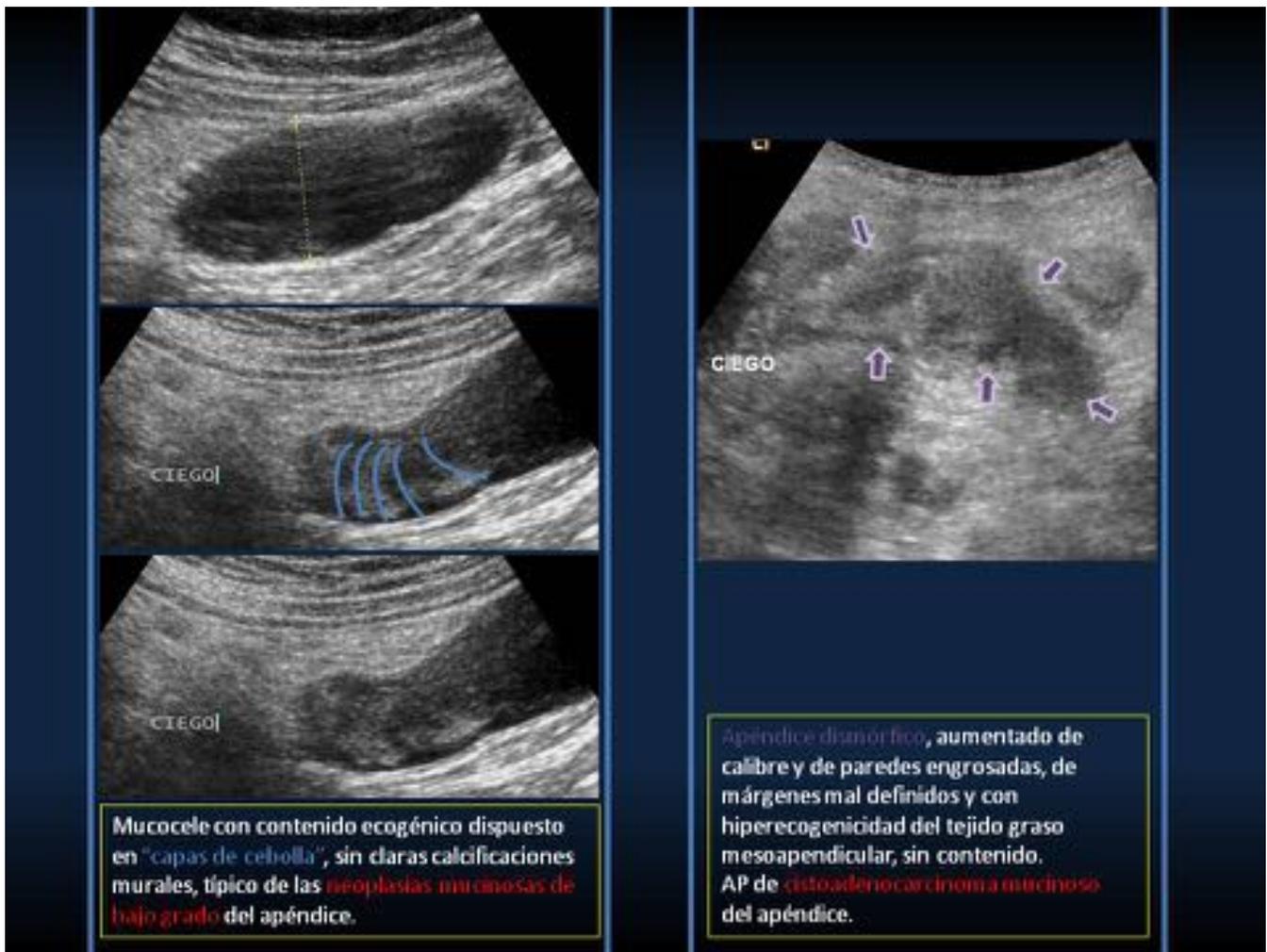


Fig. 14: Ecografía: Neoplasia mucinosa de bajo grado vs cistoadenocarcinoma mucinoso

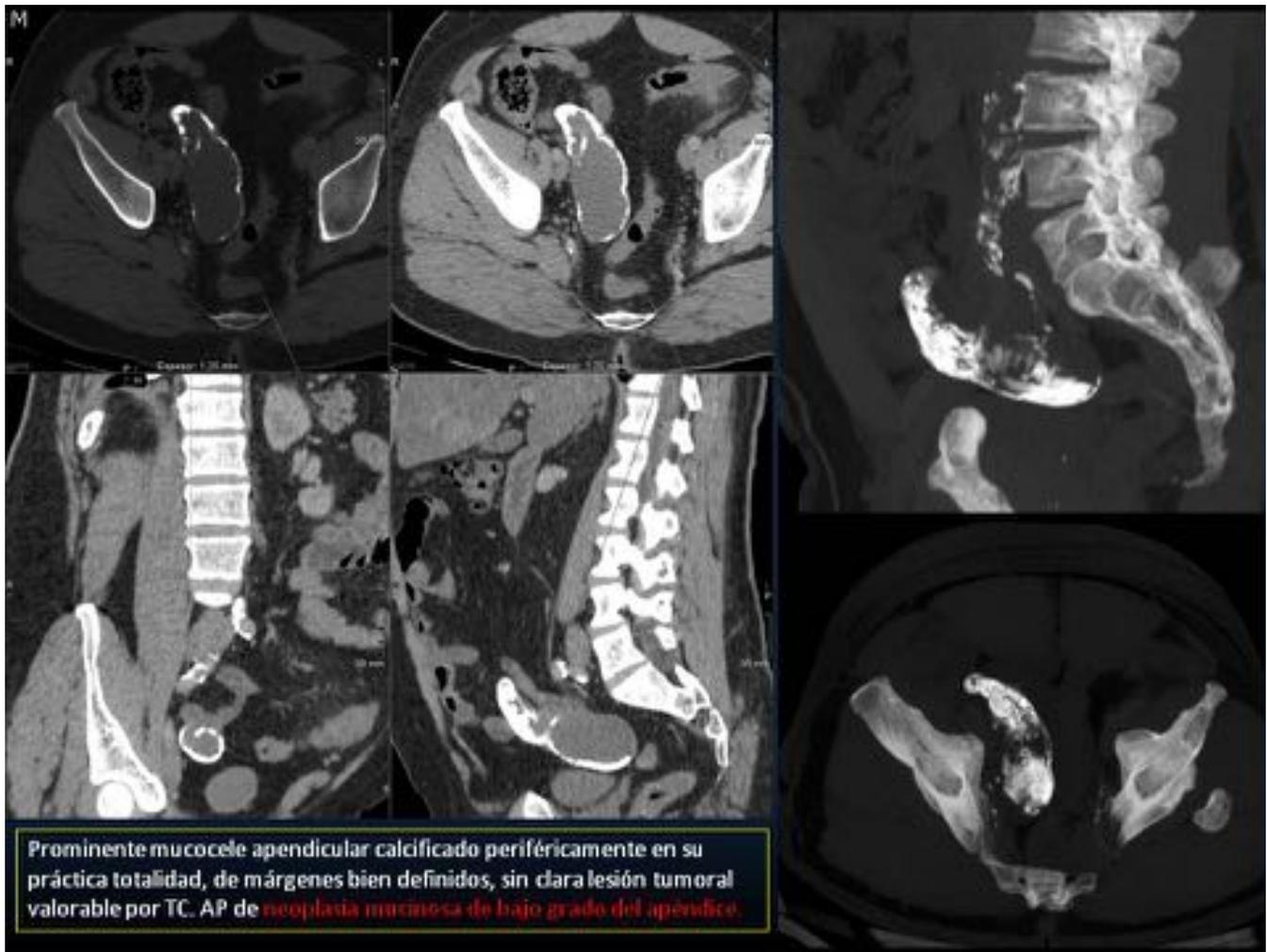


Fig. 15: Neoplasia mucinosa de bajo grado oculta en mucocele

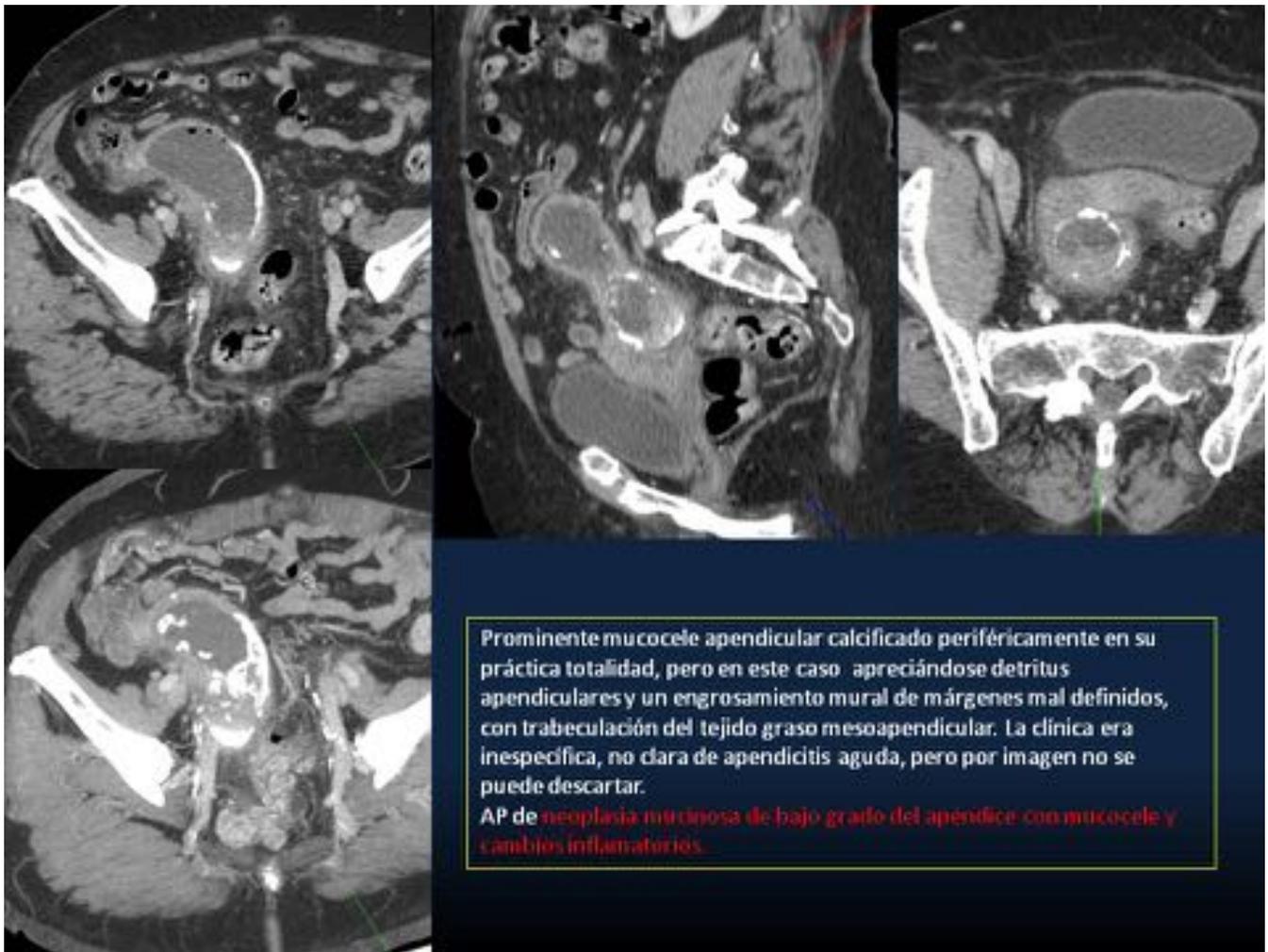


Fig. 16: Neoplasia mucinosa de bajo grado del apéndice con mucocelo y cambios inflamatorios.

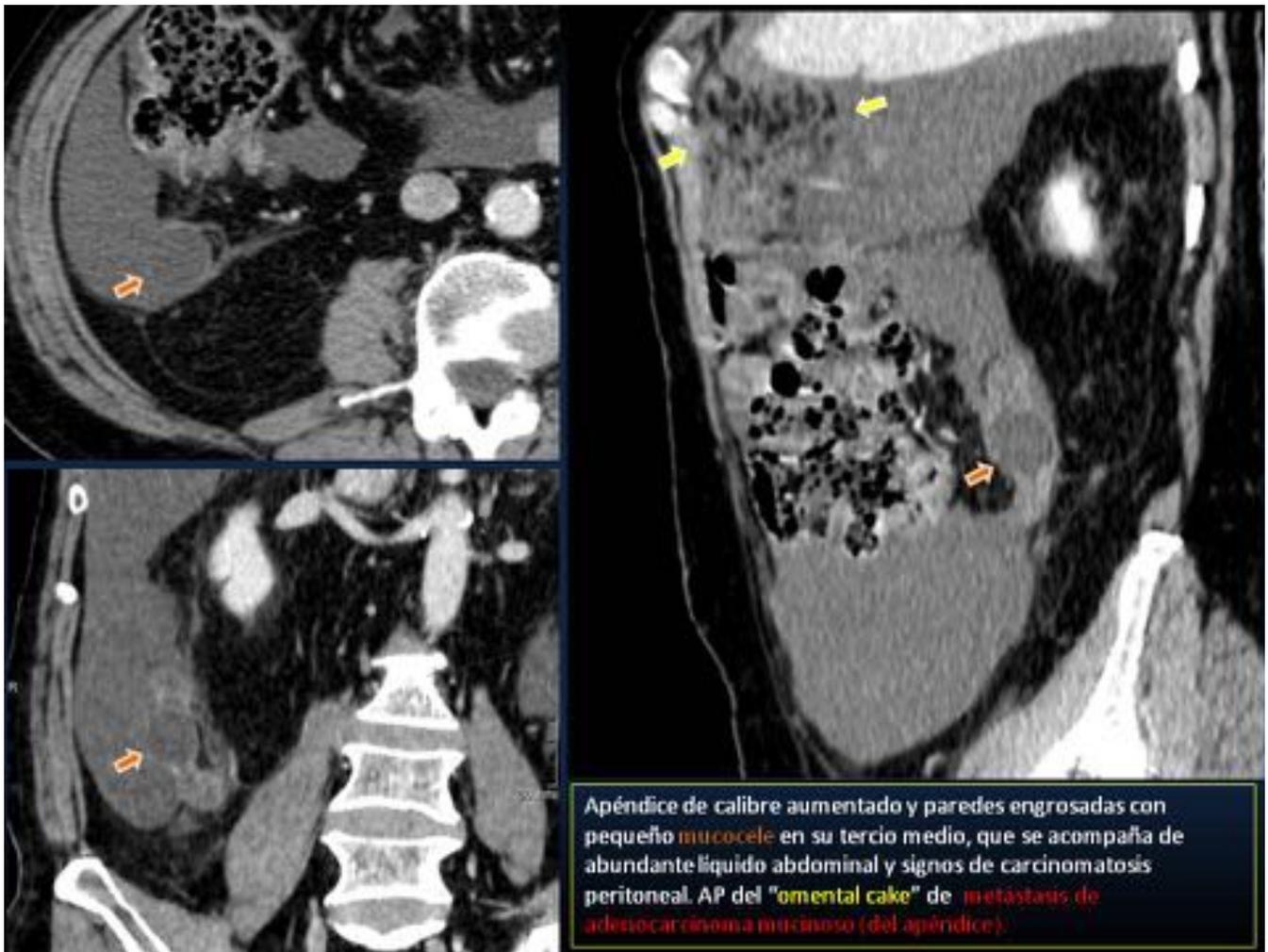


Fig. 17: Adenocarcinoma mucinoso del apéndice

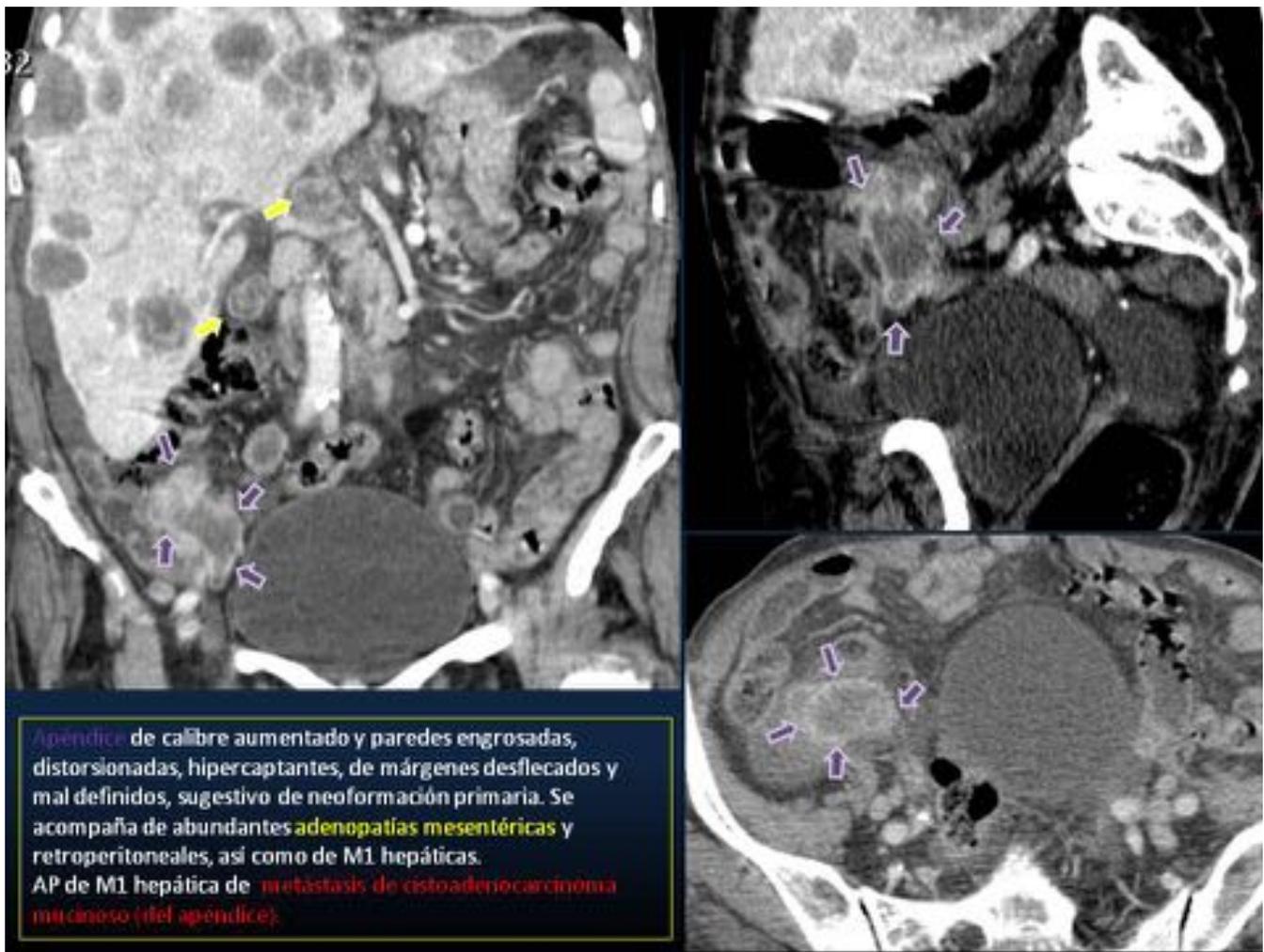


Fig. 18: Cistoadenocarcinoma mucinoso del apéndice con adenopatías mesentéricas y M1 hepáticas

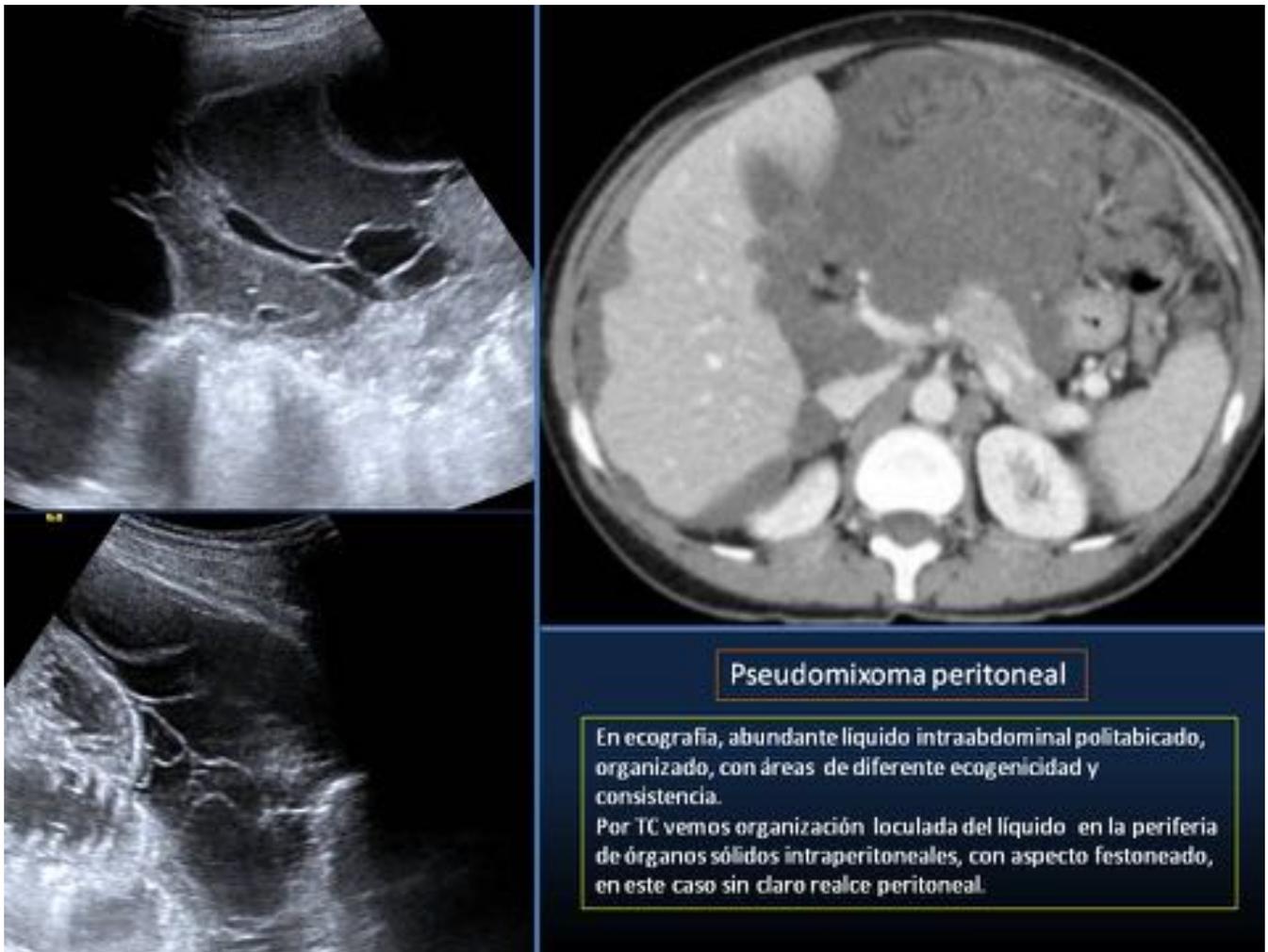


Fig. 19: Pseudomixoma peritoneal

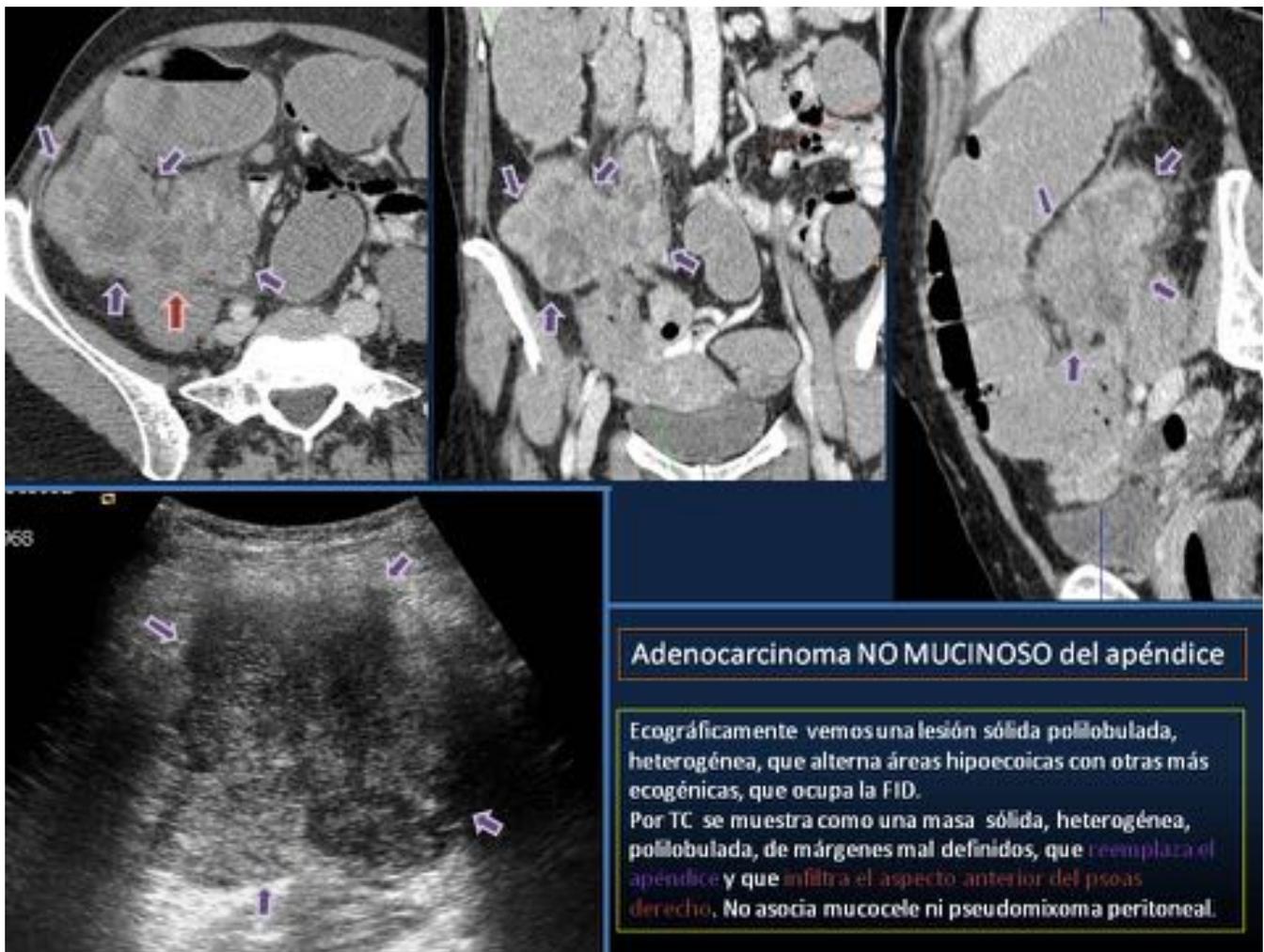


Fig. 20: Adenocarcinoma NO MUCINOSO del apéndice

Carcinoide apendicular con mucocele

En la Rx abdominal vemos sutiles calcificaciones en FID / hemipelvis derecha, contenido de pequeño mucocele.
En TC y RM mucocele con escasas calcificaciones murales que es estable en el tiempo, sin clara lesión tumoral.



Fig. 21: Carcinoide apendicular con mucocele

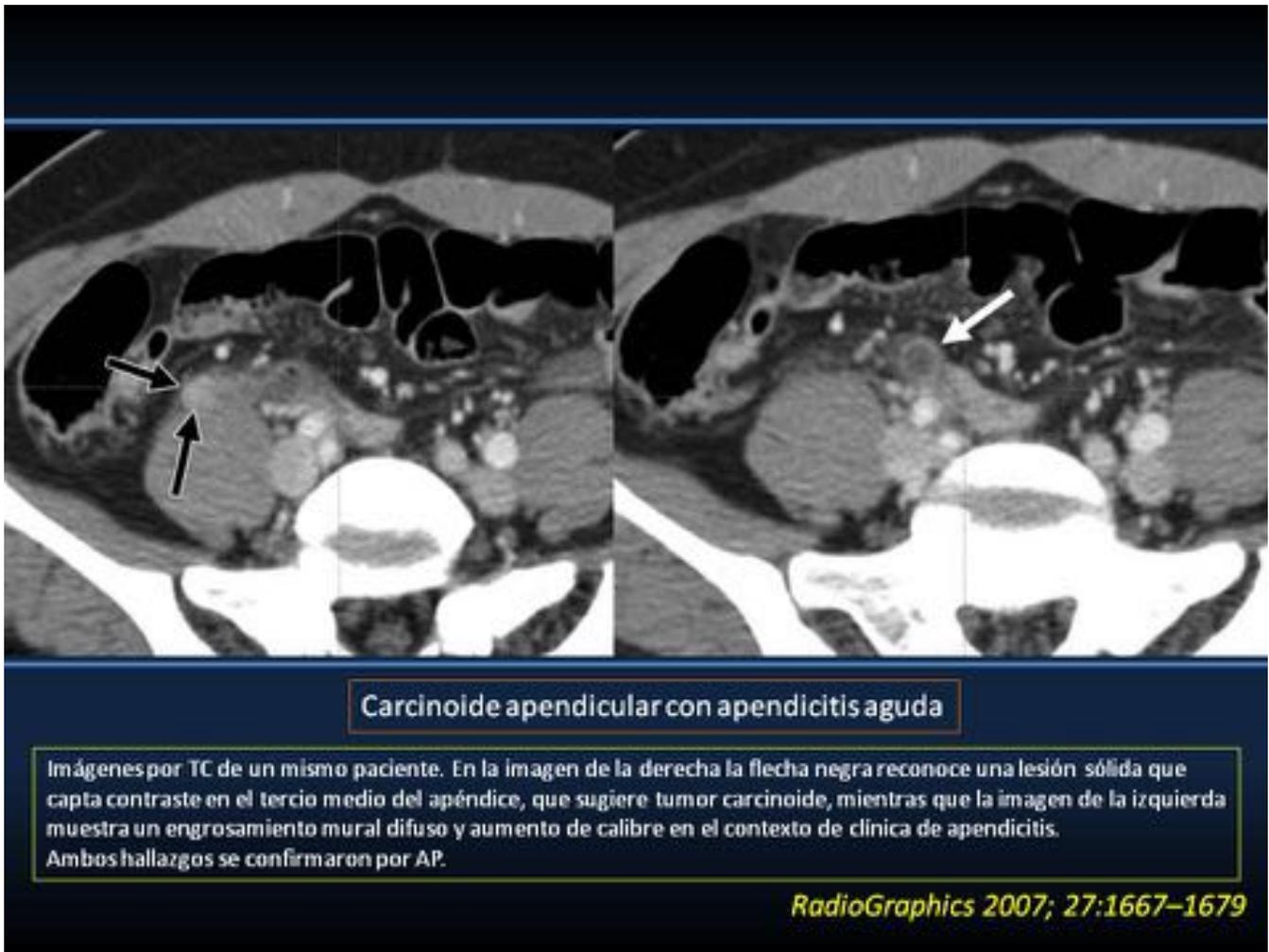


Fig. 22: Carcinoide apendicular con apendicitis aguda



Fig. 23: Linfoma apendicular

Conclusiones

La enfermedad neoplasia debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de la frecuente patología apendicular aguda.

El conocimiento de la semiología radiológica infecciosa y tumoral del apéndice por parte del radiólogo es importante para proporcionar un diagnóstico preciso y rápido, que permita optimizar el manejo clínico inicial en cada paciente.

Bibliografía / Referencias

1. **"Manejo y tratamiento de la apendicitis aguda"**. O Crusellas, J Comas, O Vidal, G Benarroch. *JANO*, 15-22 de febrero de 2008. N° 1682.
2. **"Revisión bibliográfica: Apendicitis aguda"**. J Fallas. *Medicina legal de Costa Rica*. Vol. 29 (1),

Marzo 2012.

3. **"Best Cases from the AFIP: Appendiceal Mucinous Cystadenoma"**. I Honnef, M Moschopoulos, T Roeren. *RadioGraphics* 2008; 28:1524–1527.
4. **"Added Diagnostic Value of Multiplanar Reformation of Multidetector CT Data in Patients with Suspected Appendicitis"**. Hyun Cheol Kim, Dal Mo Yang, Wook Jin, Seong Jin Park. *RadioGraphics* 2008; 28:393–406.
5. **"Beyond Appendicitis: Common and Uncommon Gastrointestinal Causes of Right Lower Quadrant Abdominal Pain at Multidetector CT"**. A Purysko, E Remer, HL Filho, L Bittencourt, R Lima, D Racy. *RadioGraphics* 2011; 31:927–947.
6. **"Best Cases from the AFIP: Giant Mucinous Cystadenoma of the Appendix"**. T Persaud, N Swan, W Torreggiani. *RadioGraphics* 2007; 27:553–557.
7. **"Non-Hodgkin's Lymphoma of the Appendix: Clinical and CT Findings with Pathologic Correlation"**. P Pickhardt, A Levy, C Rohrmann, S Abbondanzo, A Kende. *AJR* 2002;178:1123–1127.
8. **"CT Diagnosis of Mucocele of the Appendix in Patients with Acute Appendicitis"**. G Bennett, T Tanpitukpongse, M Macari, K Cho, J Babb. *AJR* 2009; 192:W103–W110.
9. **"Neoplasias mucinosas del apéndice: ¿hablamos todos el mismo idioma?"**. MU Darriba, Z Madrazo, H Aranda, X Sanjuan, J Hernández. *REV ESP ENFERM DIG (Madrid)* Vol. 104, N.º 1, pp. 44-45, 2012.
10. **"Neuroendocrine Neoplasms of the Gastrointestinal Tract: Classification, Pathologic Basis, and Imaging Features"**. S Chang, D Choi, S Jin Lee, W Jae Lee, M Park, S Won Kim, D Keun Lee, K Jang. *RadioGraphics* 2007; 27:1667–1679.
11. **"Primary Neoplasms of the Appendix: Radiologic Spectrum of Disease with Pathologic Correlation"**. P Pickhardt, A Levy, C Rohrmann, A Kende. *RadioGraphics* 2003; 23:645–662.
12. **"Tumores apendiculares. Revisión clínico-patológica de 5,307 apendicectomías"**. D Esmer-Sánchez, JL Martínez-Ordaz, P Román-Zepeda, P Sánchez-Fernández, E Medina-González. *Cir Ciruj* 2004; 72: 375-378.
13. **"Neoplasias malignas primarias del apéndice cecal: estudio comparativo entre 2 hospitales regionales"**. M Zamorano, M Quiroz, N Drolett, C Carrasco. *Rev Chil Cir. Vol 66 - N° 6, Diciembre 2014; pág. 543-548.*
14. **"Imaging Features of Carcinoid Tumors of the Gastrointestinal Tract"**. D Ganeshan, P Bhosale, T Yang, V Kundra. *AJR* 2013; 201:773–786.
15. **"Características Anatómicas y Biométricas del Apéndice Vermiforme en Niños Chilenos Operados por Apendicitis Aguda"**. R Verdugo, E Olave. *Int J Morphol*, 28(2):615-622, 2010.
16. **"WHO: Tumours of the Appendix"**.
<https://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/pat-gen/bb2/bb2-chap5.pdf>