

Mucocele apendicular: Lo que el residente debe saber

Blanca Prieto García¹, Sara De la Mano González², María del Carmen Maciá Fernández³, Andrei Daniel Pantiru⁴, Cristina González Donadeo⁵, Sara Márquez Batalla⁶

¹⁻⁶Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca.

Objetivo docente:

Dar a conocer esta patología y ayudar al radiólogo a reconocer los hallazgos radiológicos característicos de la misma y sus complicaciones, así como las entidades con las que se debe plantear el diagnóstico diferencial.

Revisión del tema:

El mucocele apendicular es una rara entidad que se encuentra en el 0,3-0,7% de las apendicectomías y supone el 8% de todos los tumores apendiculares. Generalmente se presenta con mayor frecuencia en pacientes de edad media (>50-55 años) siendo, según algunos estudios, la incidencia es mayor en el sexo femenino (4:1).

No es una entidad patológica en sí misma, sino que hace referencia a un término descriptivo para definir un apéndice dilatado con acúmulo de moco en su interior. Así mismo, tampoco se corresponde con un diagnóstico patológico puesto que existen diversas causas que lo pueden originar (neoplásicas y no neoplásicas).

En la mayor parte de casos constituye un hallazgo incidental al realizar pruebas diagnósticas por otros motivos. Actualmente, se diferencian 4 causas diferentes del mucocele apendicular en base al estudio histológico (figura 1).



(Figura 1) Gráfico de sectores que muestra la clasificación de los diferentes tipos de mucocele apendicular en base al estudio histológico.

Revisión del tema:

En la mayor parte de los casos, se trata de pacientes asintomáticos (hasta en el 25-50%) y el mucocele apendicular se descubre como un hallazgo incidental, ya sea en el acto quirúrgico, en la colonoscopia o al realizar pruebas de imagen por otros motivos. Sin embargo, en otras ocasiones puede ser sintomático, identificándose manifestaciones clínicas muy variables: dolor abdominal localizado en fosa ilíaca derecha (simulando una apendicitis), masa abdominal palpable dolorosa o no, sangrado digestivo... o síntomas derivados de las complicaciones del mucocele (invaginación intestinal, apendicitis aguda sobreinfección...).

El diagnóstico de mucocele apendicular se debe plantear e incluir en el diagnóstico diferencial ante la existencia de una lesión de aspecto quístico localizada en fosa ilíaca derecha. Además, las pruebas de imagen también son importantes de cara al diagnóstico preoperatorio y a la planificación del tipo de intervención quirúrgica más conveniente, tratando de evitar siempre la complicación más grave (rotura accidental del mucocele con el desarrollo posterior de un pseudomixoma peritoneal).

Por tanto, se requieren pruebas de imagen seccionales como la ecografía (US), la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM).

Revisión del tema:

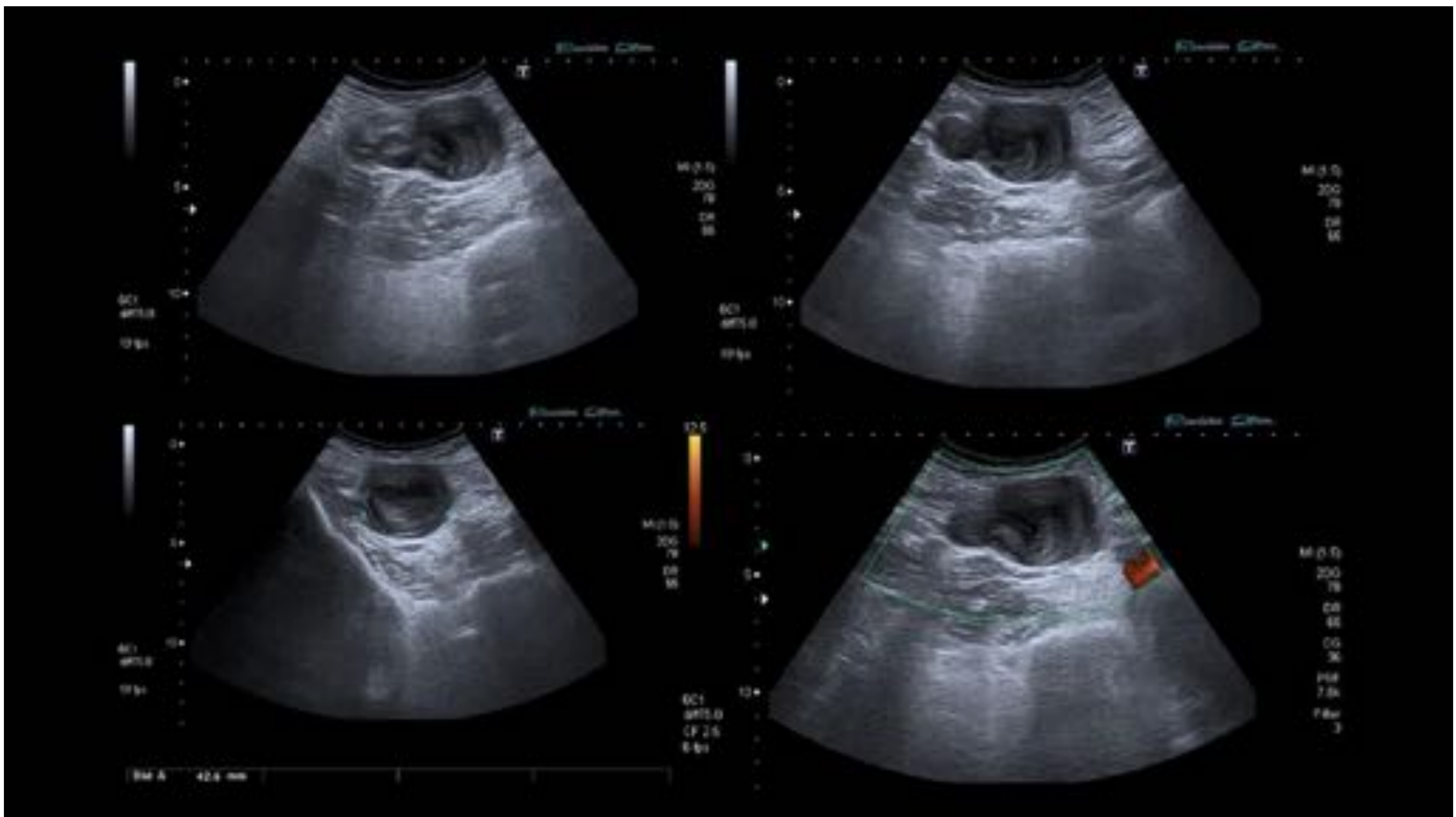
Hallazgos radiológicos

Ecografía

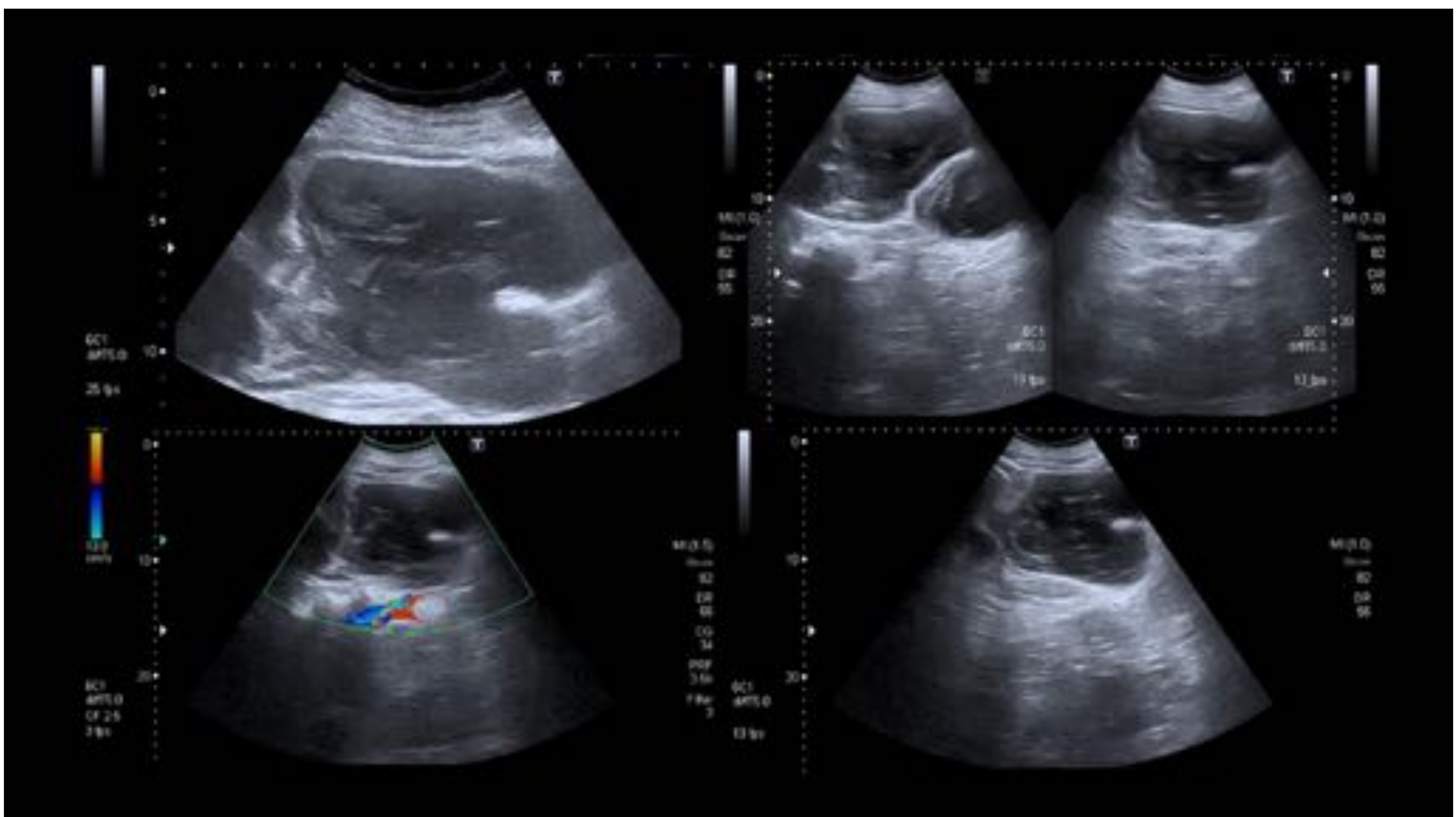
Es la prueba inicial ante pacientes que debutan con dolor abdominal.

El mucocele apendicular suele visualizarse como una estructura tubular con comportamiento anecoico o hipoecoico, identificando en algunos casos finos septos en su interior (figuras 2-4). Mediante el estudio Doppler carecen de vascularización y en ocasiones pueden presentar calcificaciones a nivel de la pared que se visualizarían como focos hiperecoicos con sombra posterior.

Si el apéndice presenta un calibre inferior a los 2 cm, normalmente suele tratarse de quistes de retención, mientras que si es superior a los 2 cm, suelen ser lesiones malignas (neoplasias); si bien es importante recordar que el tamaño de la lesión no está asociado necesariamente a malignidad.



(Figura 2) Ecografía. Mujer de 69 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro de dolor abdominal de varios meses de evolución, sin alteración del ritmo intestinal. Se objetiva imagen hipoeecogénica, heterogénea, bien delimitada sin vascularización Doppler localizada en flanco derecho intraabdominal.



(Figura 3) Ecografía. Mujer de 72 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro de dolor abdominal localizado en fosa ilíaca derecha de varios días de evolución, acompañado de náuseas y febrícula. Se visualiza masa hipoeicoica, de aspecto heterogéneo y polilobulada, con tabicación interna, difícilmente medible debido a su gran tamaño.



(Figura 4) Ecografía. Mujer de 61 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro clínico de dolor abdominal. A la exploración se palpa masa de gran tamaño (15 cm) en flanco derecho, de consistencia dura. En FID se identifica masa de morfología ovalada con extensión hacia flanco derecho, de aspecto heterogéneo.

Revisión del tema:

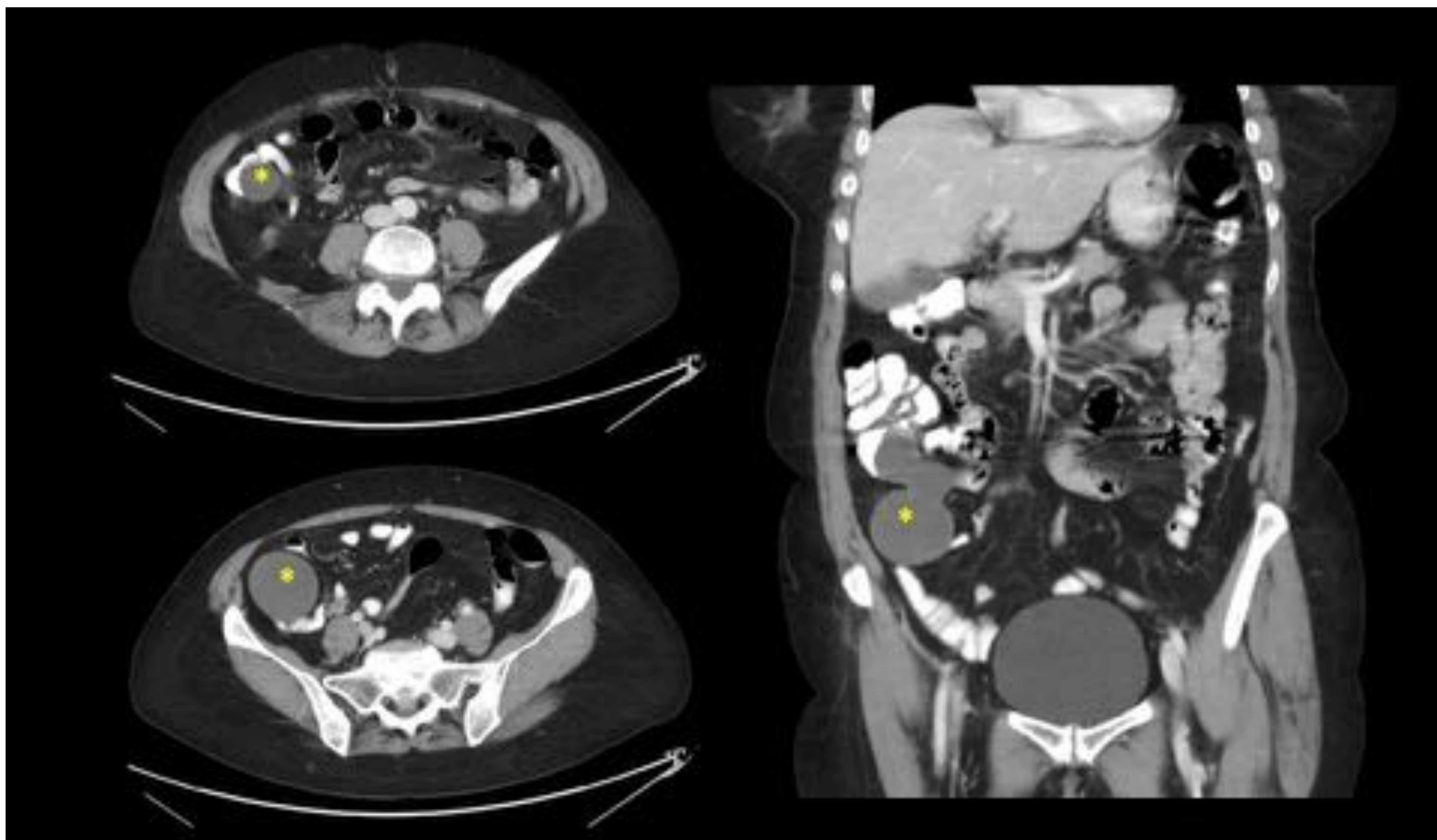
Hallazgos radiológicos

Tomografía computarizada (TC)

La tomografía computarizada (TC) constituye la prueba de elección para establecer el diagnóstico y para conocer con mayor detalle las relaciones de la lesión con el resto de estructuras.

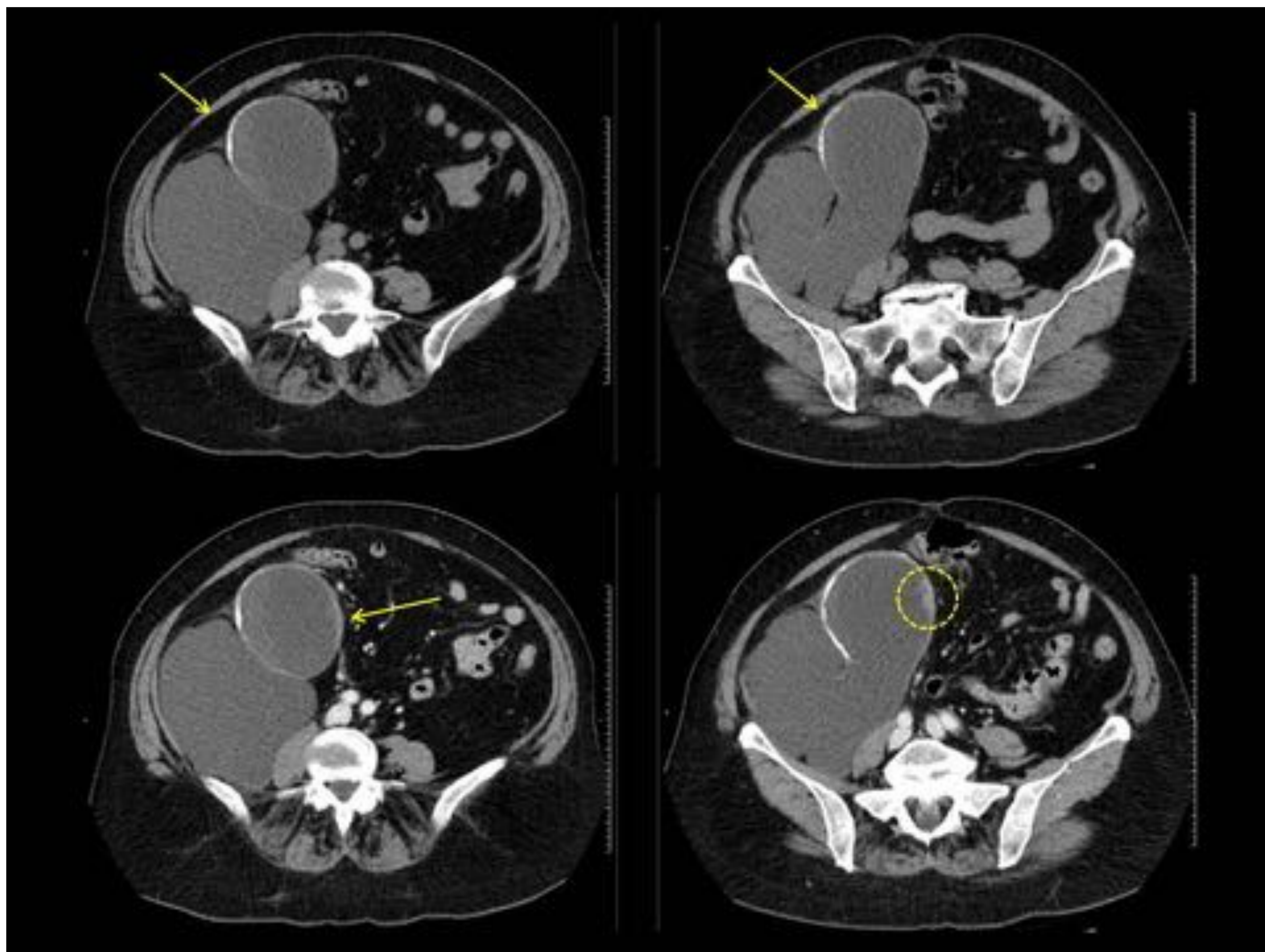
En el TC el mucocele apendicular se manifiesta como una lesión quística de morfología tubular o redondeada, con bordes bien delimitados, encapsulada y con baja atenuación (presenta densidad líquida con valores UH similares al agua) (figuras 5-13). Hasta en la mitad de los casos se pueden identificar calcificaciones de la pared.

En este punto es importante recordar que la existencia de irregularidad de la pared, de engrosamiento de densidad partes blandas o de captaciones nodulares pueden sugerir malignidad en el estudio TC.

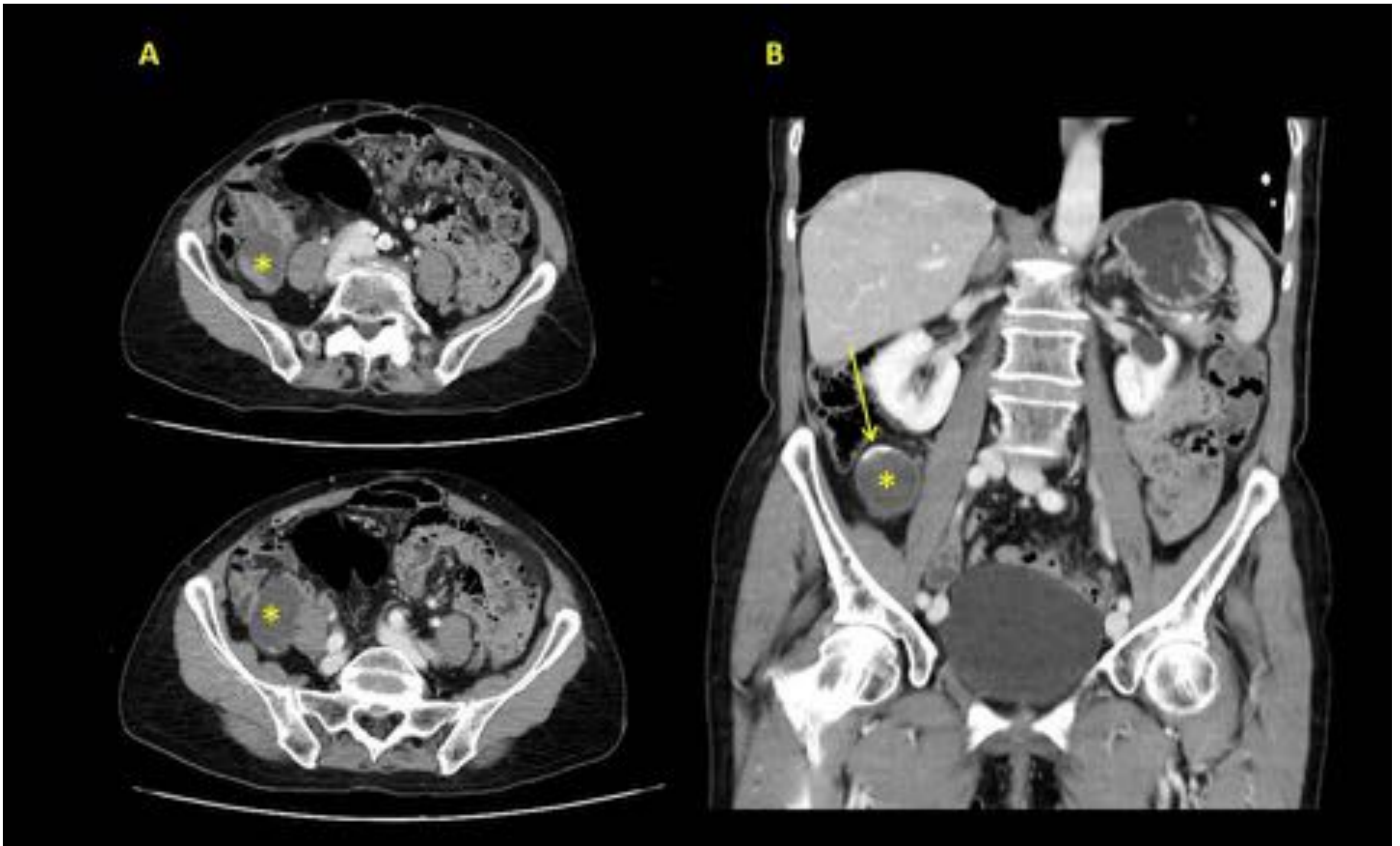


(Figura 5) TC abdominal con CIV, cortes axiales y coronal. Mujer de 69 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro de dolor abdominal de varios meses de evolución, sin alteración del ritmo intestinal. Ante la imagen ecográfica obtenida (figura 2), se cita a la paciente para realización de TC. En flanco/fosa ilíaca derecha, en íntimo contacto con apéndice cecal y ciego, se objetiva formación quística bien delimitada de densidad líquido, sin realce tras contraste.

Ante los hallazgos, se sometió a la paciente a una apendicectomía laparoscópica. El estudio anatomopatológico reveló una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado.



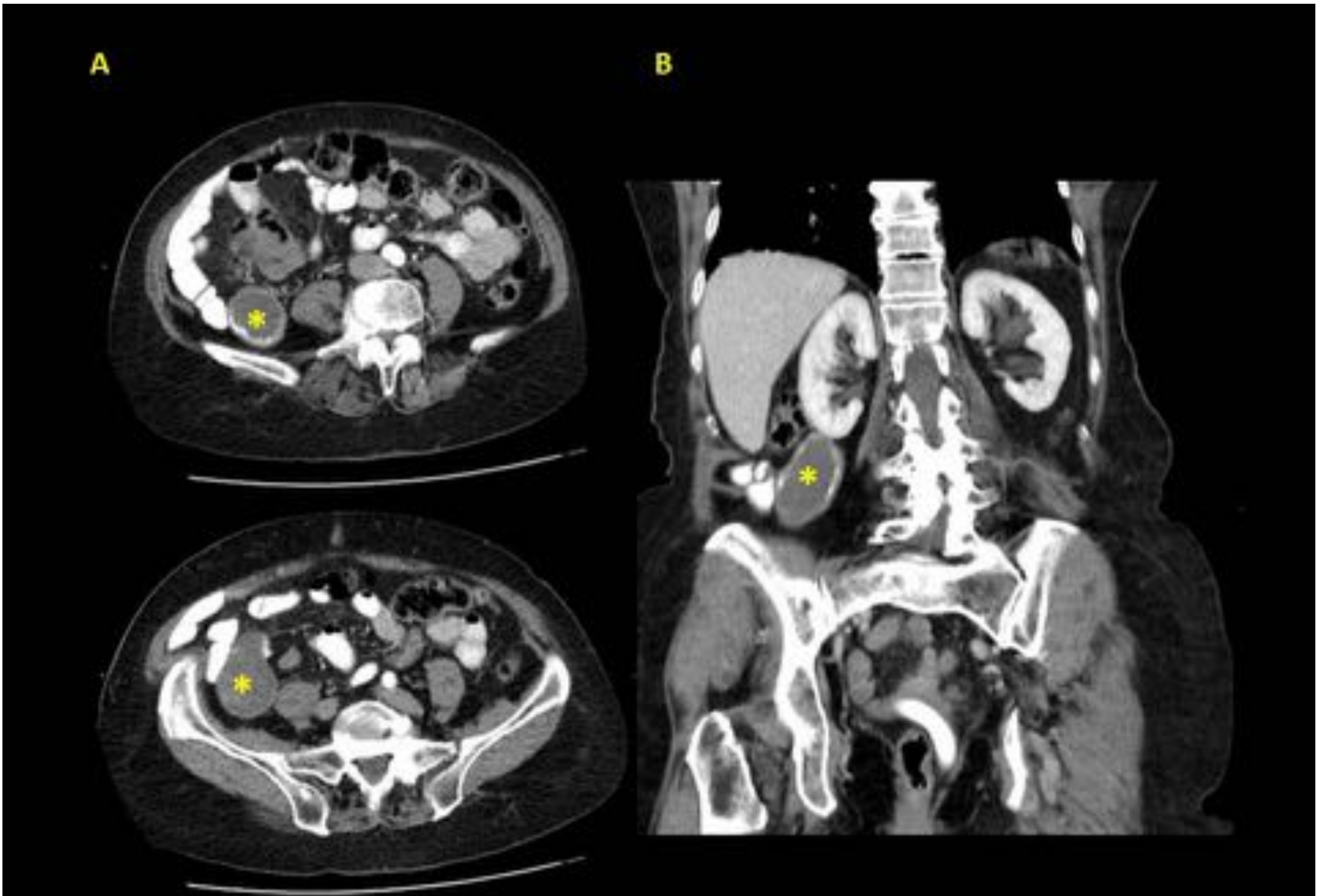
(Figura 6) TC abdominal con CIV, cortes axiales. Mujer de 72 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro de dolor abdominal localizado en fosa ilíaca derecha de varios días de evolución, acompañado de náuseas y febrícula. Masa voluminosa de semiología quística y morfología bilobulada, localizada en flanco y fosa ilíaca derechos, perdiendo plano de separación con el ciego. Presenta paredes bien delimitadas, algunas de ellas con áreas calcificadas (flechas), así como algunos septos finos en su interior. En su aspecto medial muestra engrosamiento focal mural de morfología nodular (círculo discontinuo) con discreto realce tras contraste. Ante los hallazgos de las pruebas de imagen, se decide realización de hemicolectomía derecha, demostrándose en el estudio anatomopatológico una neoplasia mucinosa apendicular con focos de displasia de alto grado.



(Figura 7) TC abdominal con CIV, cortes axiales y coronal. Mujer de 79 años que es remitida a consultas de Digestivo por pérdida de peso y estreñimiento.

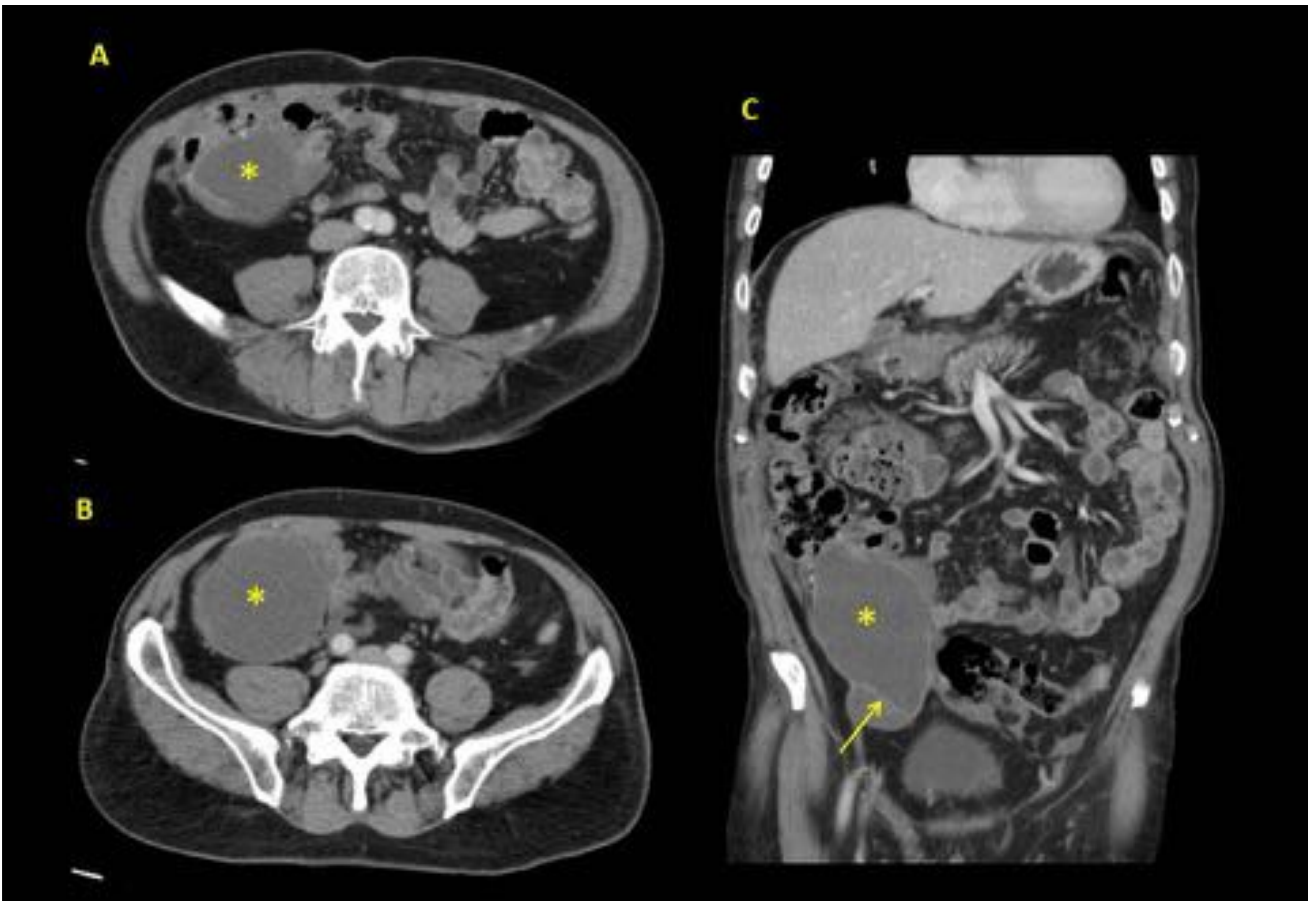
Se identifica tumoración quística en FID, en teórica localización apendicular, con calcificación lineal parietal superior (flecha).

Ante los hallazgos de imagen, se decide realización de apendicectomía laparoscópica. En el estudio anatomopatológico se demuestra la existencia de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado sin infiltración.

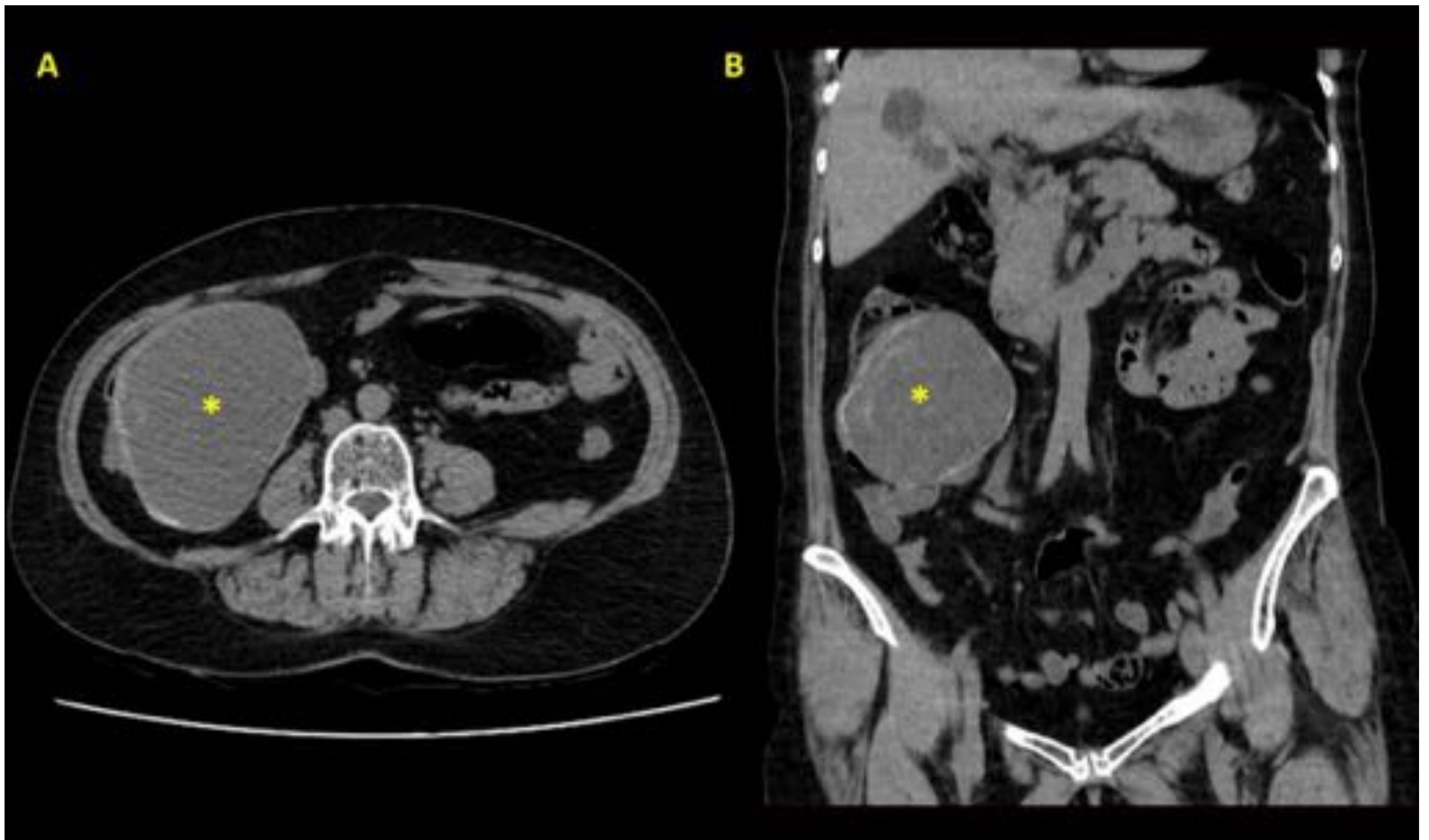


(Figura 8) TC abdominal con CIV, cortes axiales y coronal. Mujer de 86 años, asintomática. En estudio por la Unidad de Consulta y Atención Inmediata (UCAI) por elevación de marcadores tumorales de origen digestivo en la analítica. En teórica localización del apéndice, de disposición retrocecal, se visualiza tumoración de semiología quística con calcificación parietal.

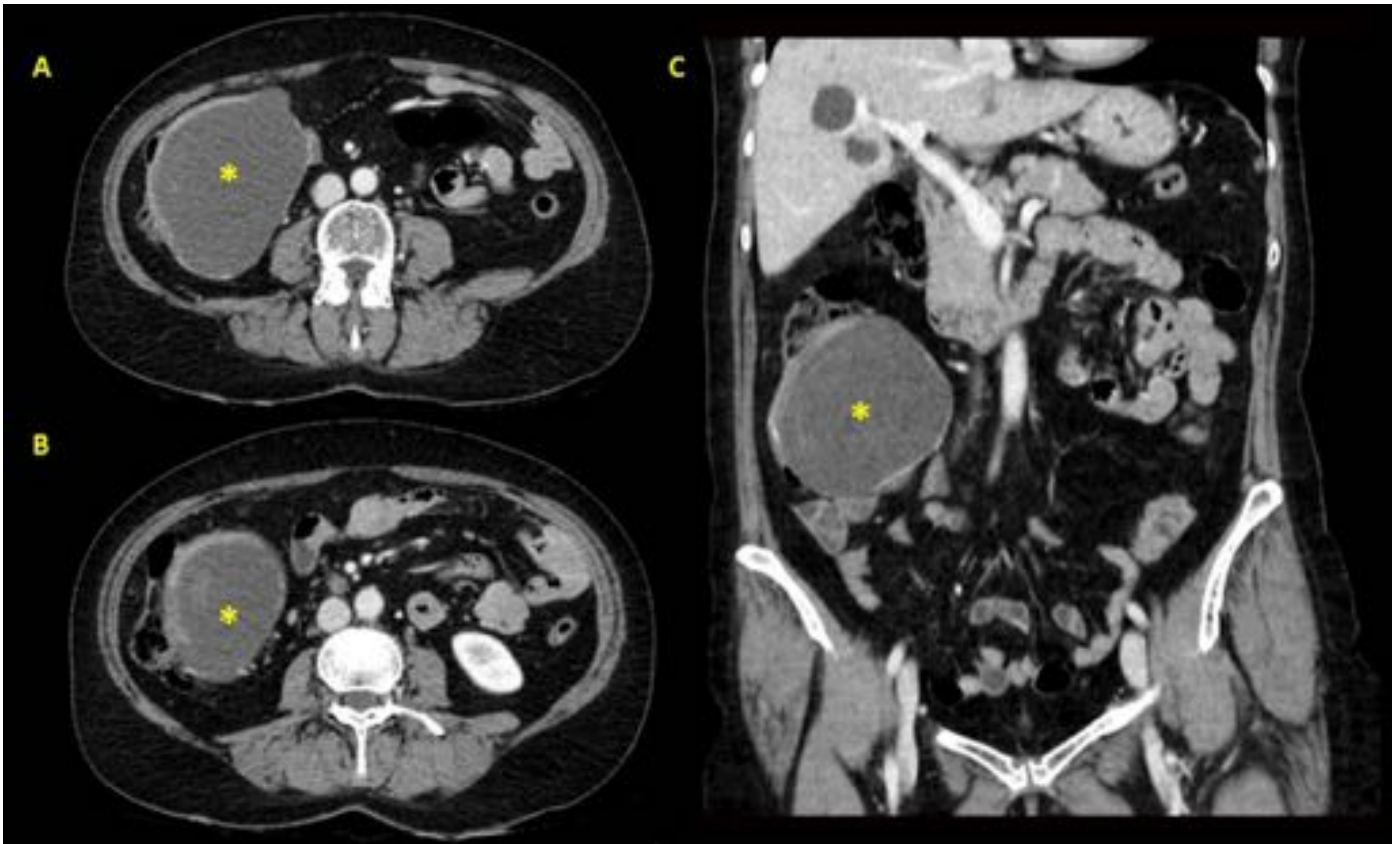
El estudio anatomopatológico demostró la existencia de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado con focos de displasia epitelial de bajo grado.



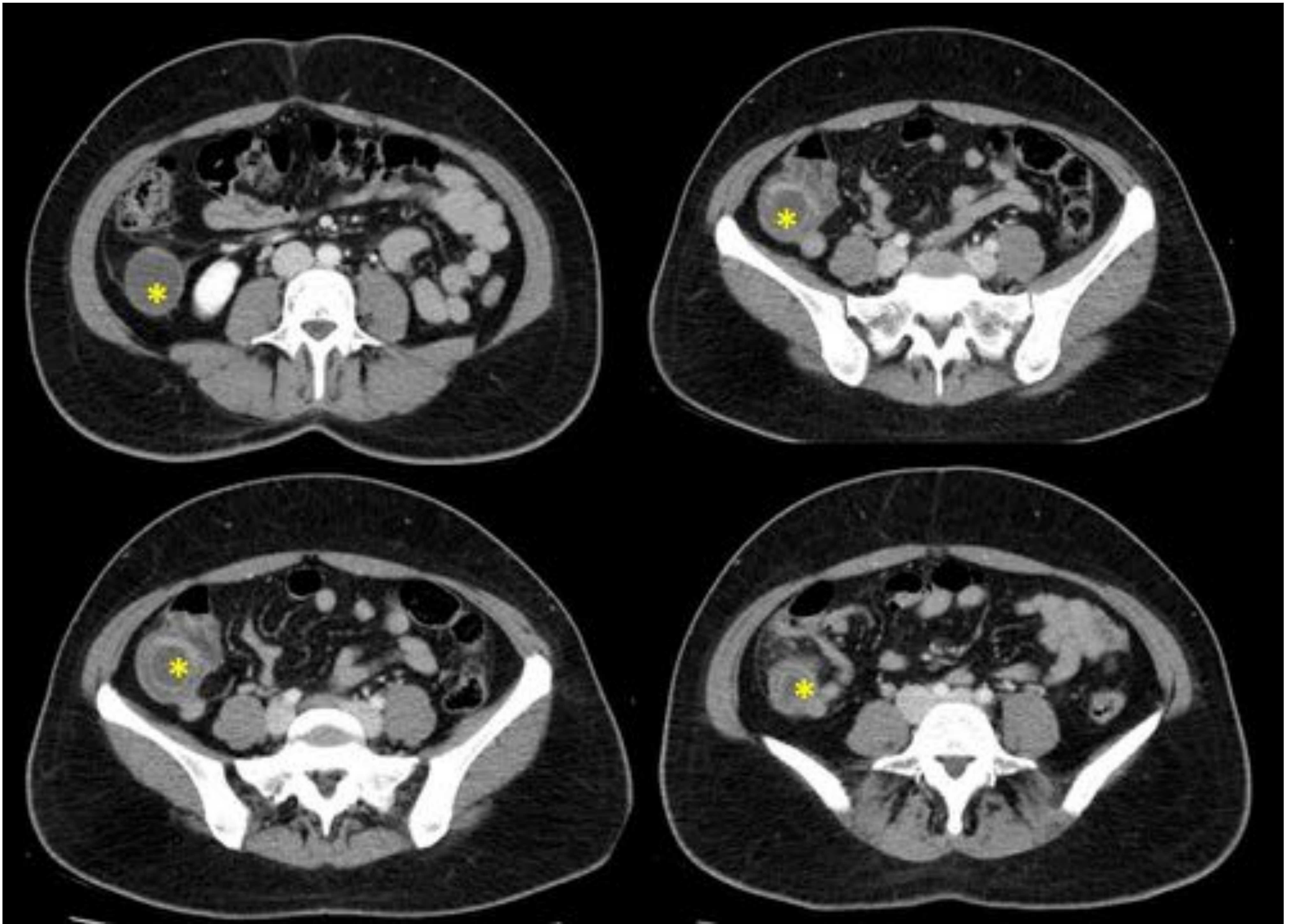
(Figura 9) TC abdominal con CIV, cortes axiales y coronal. Varón de 73 años, asintomático, citado para estadiaje de carcinoma prostático de alto grado. Se visualiza lesión hipodensa de gran tamaño en teórica localización del apéndice cecal, identificando alguna zona de calcio en su pared y discreto realce periférico.



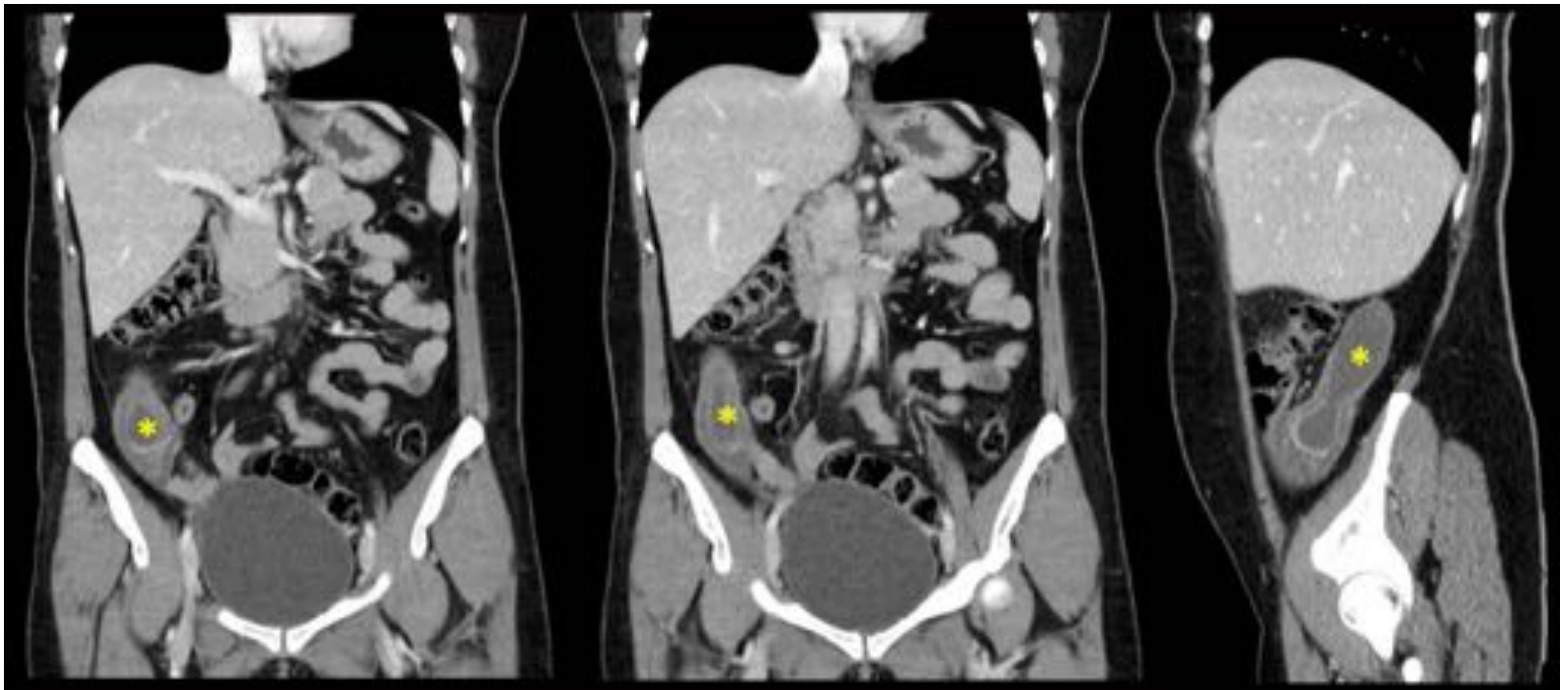
(Figura 10) TC abdominal sin CIV, cortes axial y coronal. Mujer de 61 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro clínico de dolor abdominal. A la exploración se palpa masa de gran tamaño (15 cm) en flanco derecho, de consistencia dura. Ante los hallazgos del estudio ecográfico (figura 4) se decide completar con TC abdominal sin y tras CIV. En FID/flanco derecho se visualiza masa hipodensa ovalada con pared bien definida y áreas de mayor densidad a dicho nivel, sugestivas de calcificaciones periféricas.



(Figura 11) TC abdominal con CIV, cortes axiales y coronal. Mujer de 61 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro clínico de dolor abdominal. A la exploración se palpa masa de gran tamaño (15 cm) en flanco derecho, de consistencia dura. Ante los hallazgos del estudio ecográfico (figura 4) se decide completar con TC abdominal sin y tras CIV. En FID/flanco derecho se visualiza masa hipodensa ovalada con pared bien definida y áreas de mayor densidad a dicho nivel, sugestivas de calcificaciones periféricas.



(Figura 12) TC abdominal con CIV, cortes axiales. Mujer de 39 años que acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal de varias horas de evolución en hipocondrio derecho, FID e hipogastrio. Se objetiva lesión de morfología tubular dependiente de pared posterior de ciego y que asciende hasta espacio subhepático, asociando marcado engrosamiento mural concéntrico y aumento de densidad de los planos grasos circundantes.



(Figura 13) TC abdominal con CIV, cortes coronales y sagital. Mujer de 39 años que acude al servicio de Urgencias por dolor abdominal de varias horas de evolución en hipocondrio derecho, FID e hipogastrio. Se objetiva lesión de morfología tubular dependiente de pared posterior de ciego y que asciende hasta espacio subhepático, asociando marcado engrosamiento mural concéntrico y aumento de densidad de los planos grasos circundantes.

Revisión del tema:

Hallazgos radiológicos

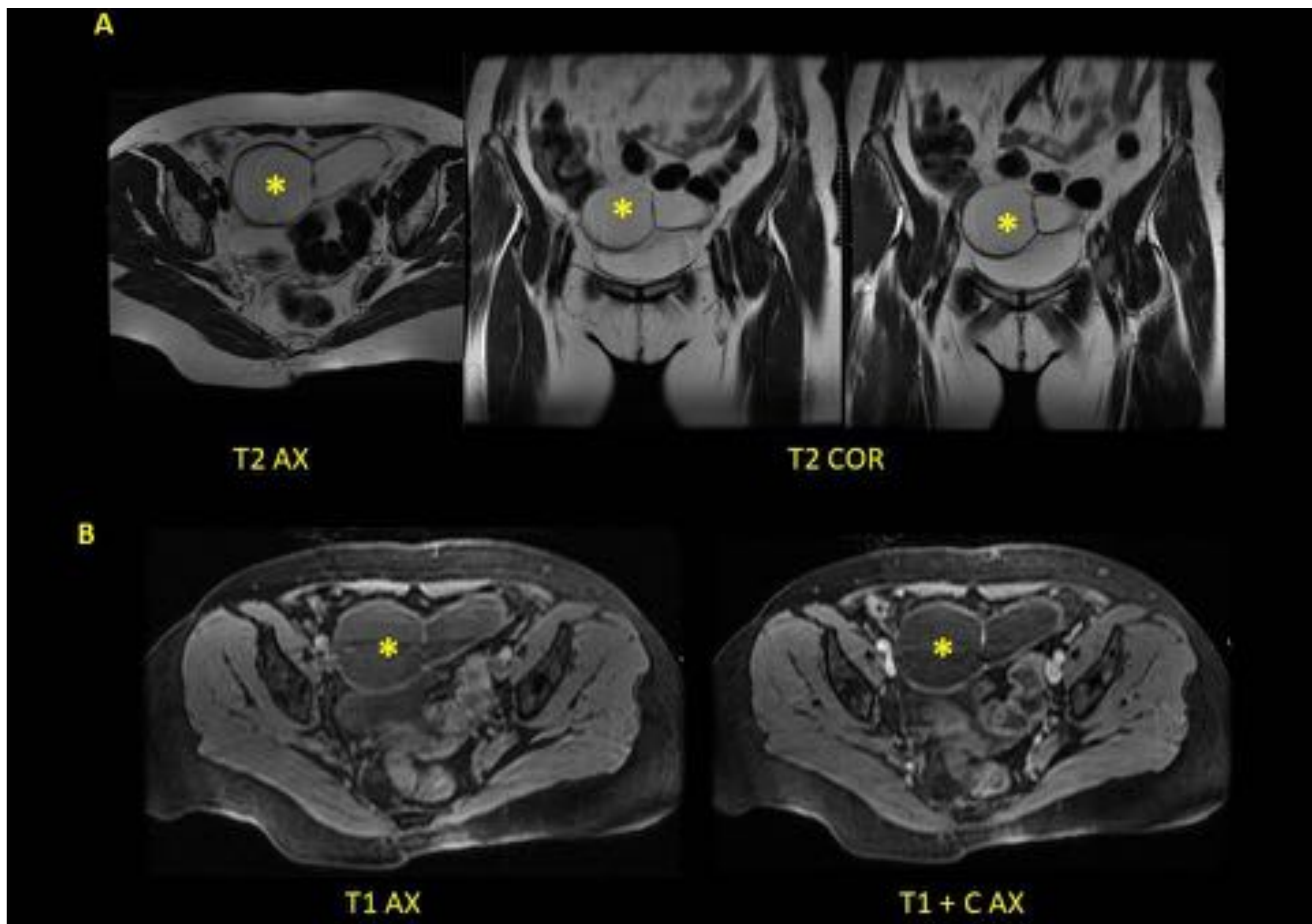
Resonancia magnética (RM)

En el estudio RM, el mucocele apendicular se manifiesta como una formación de aspecto quístico o dilatación fusiforme del apéndice con señal hipointensa o intermedia en secuencias potenciadas en T1 – dependiendo de la cantidad de mucina que contenga – e hiperintensa en secuencias T2 (figuras 14 y 15). En algunas ocasiones, en las secuencias T2 pueden verse hiperintensos con un anillo hipointenso a nivel de la pared.

Otras pruebas de imagen

Otra prueba de imagen, en este caso invasiva, sería la colonoscopia. En la realización de la colonoscopia en el caso del mucocele apendicular podemos encontrarnos con el “signo del volcán”, consistente en la existencia de una prominencia o montículo de mucosa normal o amarillenta alrededor del orificio apendicular.

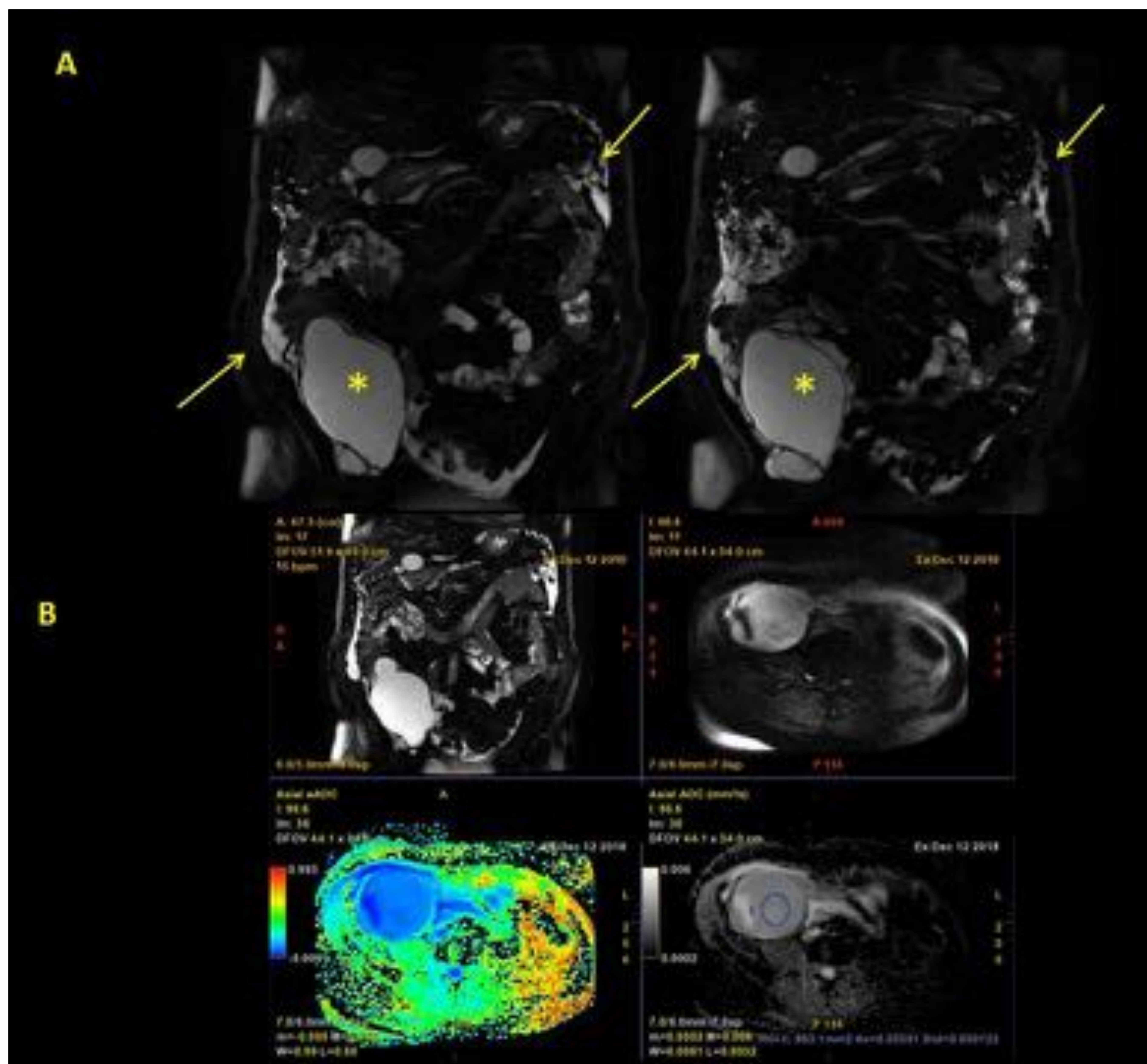
Así mismo, la colonoscopia también resulta útil en la valoración de posibles neoplasias digestivas sincrónicas y/o metacrónicas en pacientes que debutan con dolor abdominal.



(Figura 14) Mujer de 55 años con antecedente de CDI de mama de tipo inflamatorio, asintomática en el momento actual. Elevación de marcadores tumorales. Se realiza estudio TC en otro centro donde se describe tumoración en vejiga, decidiéndose completar con estudio RM.

Estudio de RM que muestra tumoración de aspecto quístico en pelvis, de localización anterior y superior a vejiga. Muestra contorno liso y paredes bien definidas, presentando un pequeño tabique central. Así mismo, se evidencia discreto realce periférico de la masa tras la administración de gadolinio.

La paciente fue sometida a una hemicolectomía derecha, poniéndose de manifiesto en el estudio anatomopatológico la existencia de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado con displasia epitelial focal.



(Figura 15) Varón de 73 años, asintomático, citado para estadiaje de carcinoma prostático de alto grado. Ante los hallazgos del TC (figura 8), se realiza estudio RM. Se objetiva gran masa pseudonodular de contornos bien definidos en hemipelvis derecha, dependiente del apéndice cecal. Se acompaña de engrosamiento peritoneal difuso con ascitis y áreas de loculación, de predominio subfrénico bilateral y en ambas gotieras paracólicas. En secuencias de difusión no se demuestra restricción significativa de la masa primaria ni de las áreas de loculación, sugiriendo pseudomixoma peritoneal como primera posibilidad diagnóstica.

Ante los hallazgos de las pruebas de imagen, el paciente fue sometido a una cirugía citorreductora asociada a quimioterapia intraperitoneal hipertérmica. En el estudio anatomopatológico se demostró la existencia de una neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado con focos de displasia de bajo y alto grado, asociada a pseudomixoma peritoneal con escasa celularidad y escasos focos de displasia epitelial de alto grado.

Revisión del tema:

Complicaciones

Entre las complicaciones más importantes debemos destacar la invaginación ileo-cólica secundaria al mucocele, la obstrucción ureteral por compresión o la torsión del mucocele con desarrollo necrosis y hemorragia. También, en algunas ocasiones, se puede producir una sobreinfección del mucocele o desarrollarse una apendicitis aguda sobre la lesión, complicando el cuadro.

Sin embargo, la complicación más grave es la rotura espontánea o iatrogénica del mucocele, con la consiguiente extensión hacia la cavidad peritoneal y desarrollo de un pseudomixoma peritoneal. Es por ello que la punción aspiración (PAAF) del mucocele se debe evitar siempre.

El pseudomixoma peritoneal es una rara entidad que corresponde a un síndrome o término descriptivo más que a una patología. Se traduce como una ascitis lobulada, con engrosamiento ometal e irregularidad peritoneal, por acúmulo de mucina o material gelatinoso en la cavidad peritoneal (figura 10).

Es frecuente en mucoceles apendiculares y en tumores ováricos, por lo que ante un pseudomixoma peritoneal es obligatoria la valoración del apéndice y los ovarios en las pruebas de imagen, ya que se han observado mucoceles apendiculares y tumores de ovario sincrónicos o metacrónicos en un mismo paciente.

Esta complicación tiene importancia a la hora de plantear la cirugía, eligiendo la técnica más adecuada para evitar la rotura del mucocele, así como de cara al pronóstico de la enfermedad, puesto que la supervivencia descendería de un 90% a un 65% a los 5 años.

La presencia de una pequeña cantidad de líquido periapendicular no implica necesariamente la presencia de un pseudomixoma peritoneal, de igual manera que la presencia de un pequeño pseudomixoma peritoneal focal localizado no tiene por qué suponer un peor pronóstico.

Revisión del tema:

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del mucocele debe realizarse con otras entidades que también se presentan como lesiones quísticas de localización en fosa ilíaca derecha (apendicitis aguda, quistes anexiales, quistes de duplicación intestinal, hidrosálpinx, neoplasias ováricas quísticas, linfocele, linfoma apendicular...).

Tratamiento

El tratamiento siempre es quirúrgico, si bien existen diferentes opciones de intervención en función de cuál sea la sospecha.

En el caso de que se sospeche benignidad del mucocele (con márgenes negativos de resección y sin perforación) será suficiente la realización de una apendicectomía reglada. Si se sospecha malignidad mediante las pruebas de imagen (mucocele de gran tamaño, realces murales en el TC...) o márgenes positivos de escisión, citología positiva o afectación de ganglios linfáticos apendiculares se realizará una hemicolectomía derecha con linfadenectomía.

Si en las pruebas de imagen se demuestra la existencia de pseudomixoma peritoneal o se evidencian signos de perforación, la técnica de elección será la cirugía citorreductora reglada combinada con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica.

Conclusiones:

El mucocele apendicular es una entidad poco frecuente pero a tener presente en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas localizadas en fosa ilíaca derecha, recordando siempre la importancia de las pruebas de imagen en el diagnóstico preoperatorio y en la planificación de la intervención quirúrgica más adecuada en cada caso.