

Todos los rostros del mucoccele y las neoplasias mucinosas del apéndice

Miguel Ángel Corral de la Calle, Nalini María Bornot Román,
Guillermo Sánchez Fonseca, Laura Moya Romero



COMPLEJO ASISTENCIAL DE ÁVILA

Objetivos de aprendizaje

- Recordar la clasificación histológica de las neoplasias mucinosas apendiculares (NMA) y el pseudomixoma peritoneal (PmP).
 - Revisar las presentaciones clínicas y radiológicas de las NMA y los mucocelos apendiculares (McA).
 - Revisar las recomendaciones terapéuticas en cada situación.
-

Introducción

- La clasificación del *Peritoneal Surface Oncology Group International* (**PSOGI**) de 2016 establece que las NMA más comunes son las de bajo grado (*LAMN*, displásicas no infiltrantes), seguidas de las de alto grado (*HAMN*), adenocarcinomas mucinosos (>50% de mucina extracelular) sin o con células en anillo de sello (CAS) (<50%) o adenocarcinomas de CAS (>50%). El concepto adenocarcinoma implica neoplasia glandular infiltrante con estroma desmoplásico, existiendo también adenocarcinomas apendiculares clásicos o no mucinosos (30%, con peor pronóstico). Las *LAMN* o *HAMN* presentan un frente de avance pseudodiverticular sin invasión destructiva ni desmoplasia estromal, pero se consideran también neoplásicas, con mejor pronóstico. Todas las *LAMN* son de bajo grado citológico (G1) y por definición pTis. Las *HAMN* son G2. Los adenocarcinomas pueden ser G2 o G3 (los de CAS casi siempre G3). Un subtipo específico es el adenocarcinoma de células caliciformes (*goblet cell adenocarcinoma*), lesiones mucinosas y neuroendocrinas de bajo grado que aparecen *de novo*.
 - El término **McA** es un descriptor morfológico de ocupación expansiva del apéndice por mucina. Suele subyacer una NMA, pero en un 20% de casos no hay causa neoplásica (hiperplasia mucosa o quiste de retención secundario a apendicolito u otra causa). Su identificación exige buscar signos de la acumulación de mucina fuera del apéndice en la cavidad peritoneal.
-

- El **PmP** es la acumulación de mucina en la cavidad peritoneal, según algunos autores necesariamente fuera del cuadrante inferior derecho (CID), con o sin implantes tumorales mucinosos. Su incidencia anual es muy baja ($1-2/10^6$). La causa más frecuente es una NMA, aunque hay otras posibles (neoplasia gástrica, colorrectal, ovárica, uracal o pancreática). El *PSOGI* recomienda la clasificación citológica en G1 (mucina acelular y/o $<20\%$ de epitelio mucinoso sin invasión; en general por rotura peritoneal de *LAMN* o *HAMN*; antiguamente “carcinomatosis peritoneal mucinosa bien diferenciada” o “adenomucinositis peritoneal”), G2 ($>20\%$ de epitelio mucinoso sin invasión y/o áreas de carcinoma con grado citológico bajo-medio; en general secundario a adenocarcinoma apendicular, si bien puede ser también consecuencia de rotura peritoneal de *LAMN* o *HAMN*; previamente “carcinomatosis peritoneal mucinosa de alto grado”); y G3 (tumor invasivo y/o carcinoma con alto grado citológico, casi siempre con CAS; antiguamente “carcinomatosis peritoneal mucinosa de alto grado con CAS”).
 - El **perfil molecular** es inespecífico. Predominan las mutaciones en KRAS o GNAS, siendo menos frecuentes en BRAF o TP53 (33-60%, con peor pronóstico), entre otras. La mayoría muestran estabilidad de microsatélites.
 - **Suponen** $<1\%$ de los tumores gastrointestinales, se ven en $<1\%$ de apéndices resecados y suelen afectar sin predominio por sexo a adultos de la 5ª-6ª décadas. Pueden hallarse incidentalmente (radiológica, quirúrgica o histológicamente), simular apendicitis (habitualmente menos aguda y más leve) o presentar sensación de distensión o masa palpable.
-

- La **estadificación** tumoral recae en la 9ª edición de la *American Joint Commission of Cancer (AJCC)* (2022), con correlación pronóstica e implicaciones terapéuticas.
 - **Otros factores pronósticos** reconocidos son: histología mucinosa, grado tumoral y peritoneal, número de depósitos tumorales, invasión linfovascular y perineural, inestabilidad de microsatélites y marcadores CEA, CA19-9 y CA125 preoperatorios.
 - **Tratamiento.** En *LAMN* y *HAMN* sin datos de riesgo confinadas al apéndice se recomienda apendicectomía (cuidadosa para evitar ruptura). En tumores mucinosos T1-2 confinados al apéndice con datos de riesgo (alto grado, invasión linfovascular/perineural, márgenes quirúrgicos positivos) y en adenocarcinomas no mucinosos, hemicolectomía y linfadenectomía. En tumores perforados con enfermedad peritoneal, cirugía citorreductora (CCR) y quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (*HIPEC*), añadiendo omentectomía, peritonectomía y ooforectomía bilateral si es de alto grado. En estadios N+, M1 y adenocarcinomas no mucinosos PT3-4 se recomienda quimioterapia sistémica, contemplando tratamientos dirigidos en ciertas situaciones.
-

Hallazgos radiológicos

Muchas NMA se detectan **incidentalmente** por imagen (Fig. 1) o en el estudio histológico de una apendicitis. Radiológicamente debe **sospecharse** ante presentaciones subagudas/atípicas, apéndices >13 mm y con contenido complejo (Fig. 2).

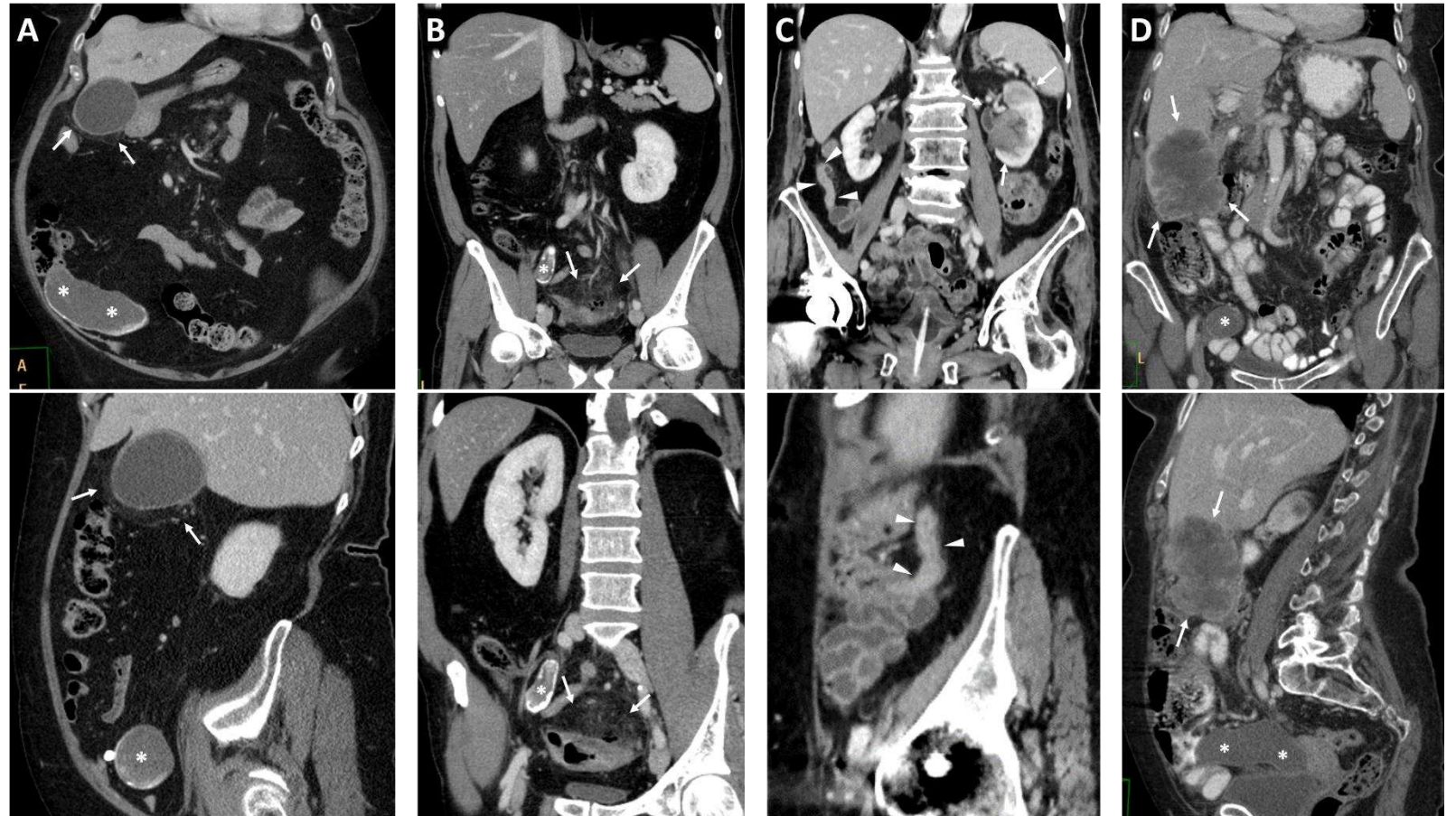


FIGURA 1. Mucocelos apendiculares incidentales en TC. A. Mujer de 77 años con colecistitis aguda (flechas) y *HAMN* incidental (*). B. Mujer de 56 años con diverticulitis aguda *WSES* 1a (flechas) y *LAMN* incidental (*). C. Mujer de 83 años con pielonefritis aguda izquierda (flechas) y *LAMN* retrocecal ascendente incidental (cabezas de flecha). D. Mujer de 84 años con carcinoma de vesícula (flechas) y mucocelo apendicular (*), cuyo diagnóstico histológico no llegó a alcanzarse.

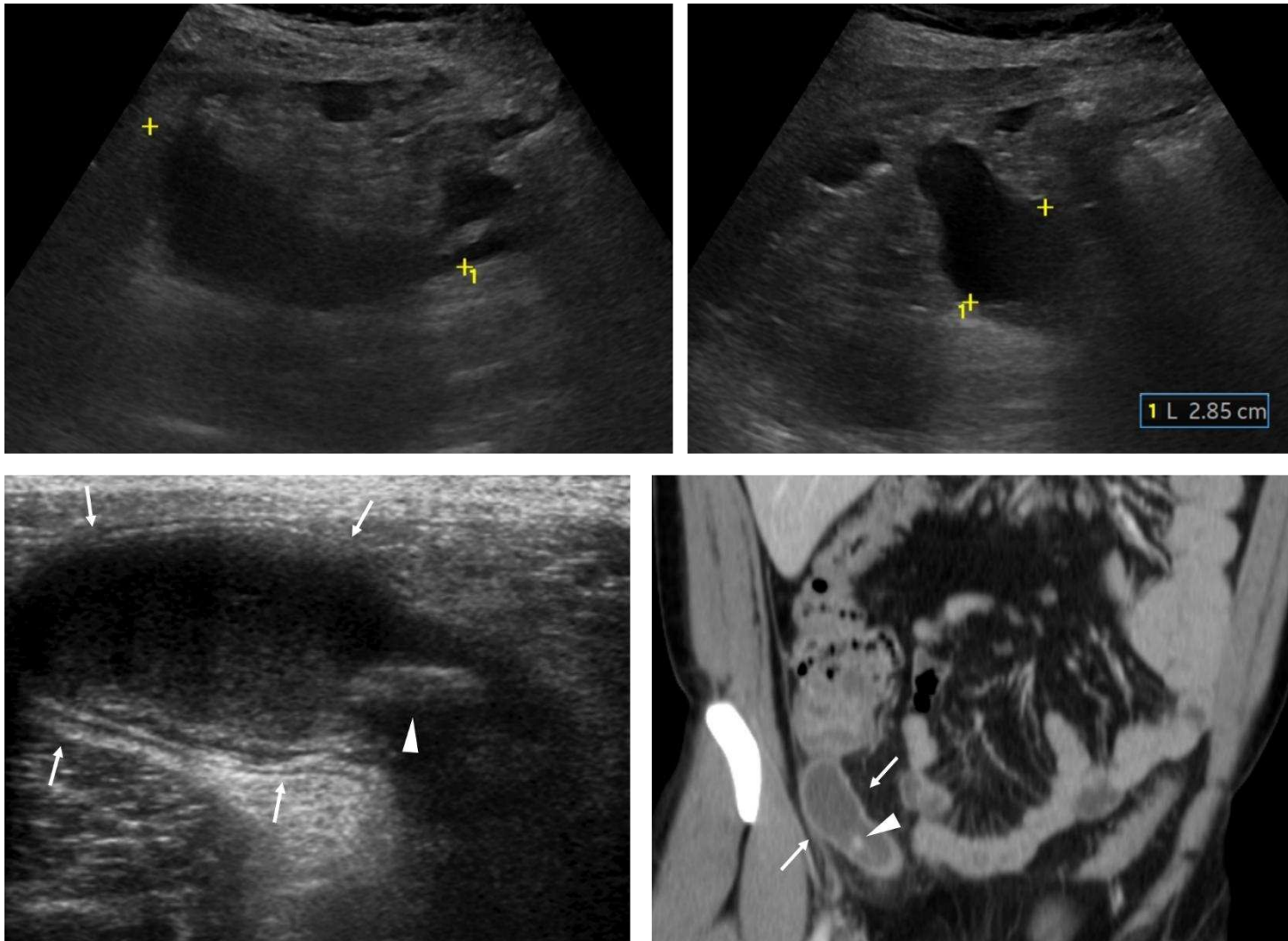


FIGURA 2. Mucocoele apendicular en casos de sospecha clínica de apendicitis aguda con importante dilatación apendicular. Fila superior. Mujer de 65 años, obesa. La ecografía muestra un apéndice retrocecal ascendente (entre calipers) marcadamente dilatado (hasta 28.5 mm), lo que hizo sugerir mucocoele, sin descartar neoplasia mucinosa. Se realizó resección ileocecal, con resultado de *LAMN* con apendicitis gangrenosa. Fila inferior. Varón de 34 años. La ecografía y la TC muestran un apéndice muy dilatado (flechas, 22 mm), con un pequeño apendicolito (cabezas de flecha). Histológicamente se diagnóstico mucocoele apendicular con intensa hiperplasia folicular y fenómenos inflamatorios agudos, sin malignidad.

El **McA** es una **masa quística elongada o piriforme** con pared intestinal que reemplaza el apéndice (en posición habitual o atípica -Fig. 3-) **improntando o comunicando** (Figs. 4-5) con el ciego (hallazgo específico, también endoscópico, incluso con protrusión de mucina).

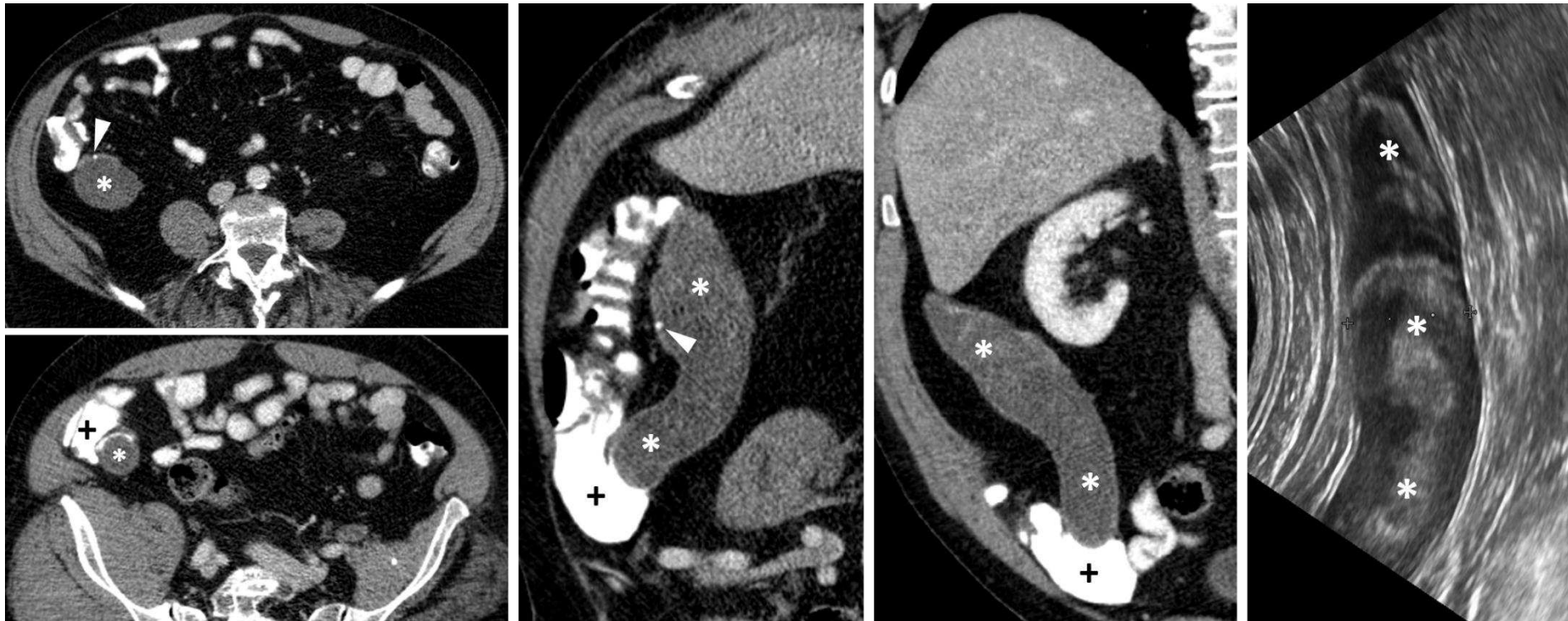


FIGURA 3. Varón de 62 años. Hallazgo incidental de *HAMN* en apéndice retrocecal ascendente (*), manifestado como masa quística bien delimitada siguiendo el trayecto del apéndice, improntando el extremo del ciego (+) sin comunicación con su luz, lo que queda mejor de manifiesto con el contraste oral positivo administrado. Nótese como la ecografía define mucho mejor que la TC la complejidad del contenido mucinoso, ecográficamente muy heterogéneo, mientras que la TC demuestra mejor la presencia de alguna pequeña calcificación en la pared del mucocoele (cabezas de flecha). Se realizó apendicectomía, sin recidiva tras 16 años.

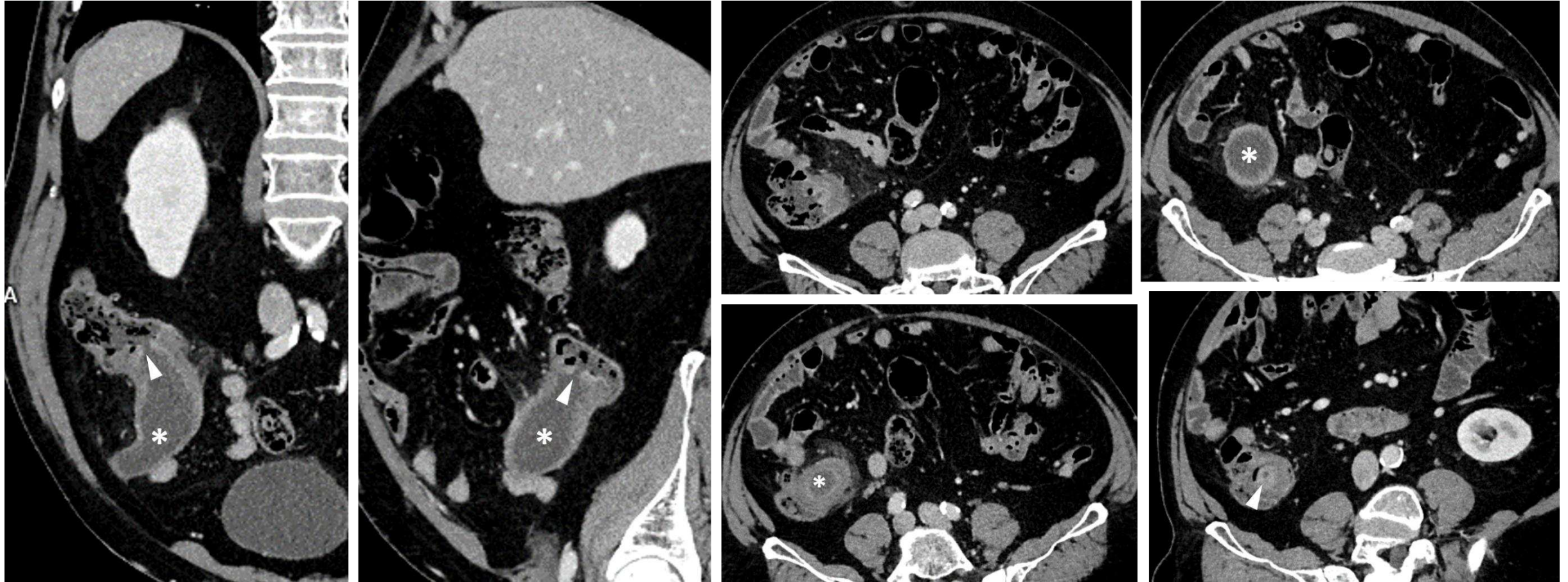


FIGURA 4. Varón de 64 años. Sospecha clínica y analítica de apendicitis aguda. Masa quística bien delimitada reemplazando el apéndice (*) en posición habitual, demostrándose comunicación con el ciego (cabezas de flecha), con escasos cambios inflamatorios periféricos. Se inició tratamiento antibiótico y se intervino una semana después, realizándose hemicolectomía derecha al apreciar mucocèle apendicular con sospecha de infiltración de base cecal, con resultado histológico de *LAMN pTis*. Persiste sin recidiva dos años después.



FIGURA 5. Varón de 22 años. Dolor en cuadrante inferior derecho con analítica normal. Masa quística bien delimitada reemplazando el apéndice (*) en posición habitual, con contenido más complejo en ecografía, con contenido ecogénico depositado (+) sin estructura “en capas de cebolla”, demostrándose comunicación con el ciego (cabeza de flecha), sin cambios inflamatorios periféricos. Se realizó hemicolectomía derecha al apreciar mucocoele apendicular con sospecha de infiltración de base cecal, con resultado histológico de mucocoele y *LAMN* pTis sólo en la punta apendicular. Persiste sin recidiva tres años después.

Es clave descartar antecedente de **apendicectomía** (aunque hay ejemplos excepcionales de mucocoele de muñón apendicular), buscar un **apéndice normal** y establecer la relación con el **anejo parauterino derecho** (Fig. 6), descartando neoplasia anexial o enfermedad pélvica inflamatoria.

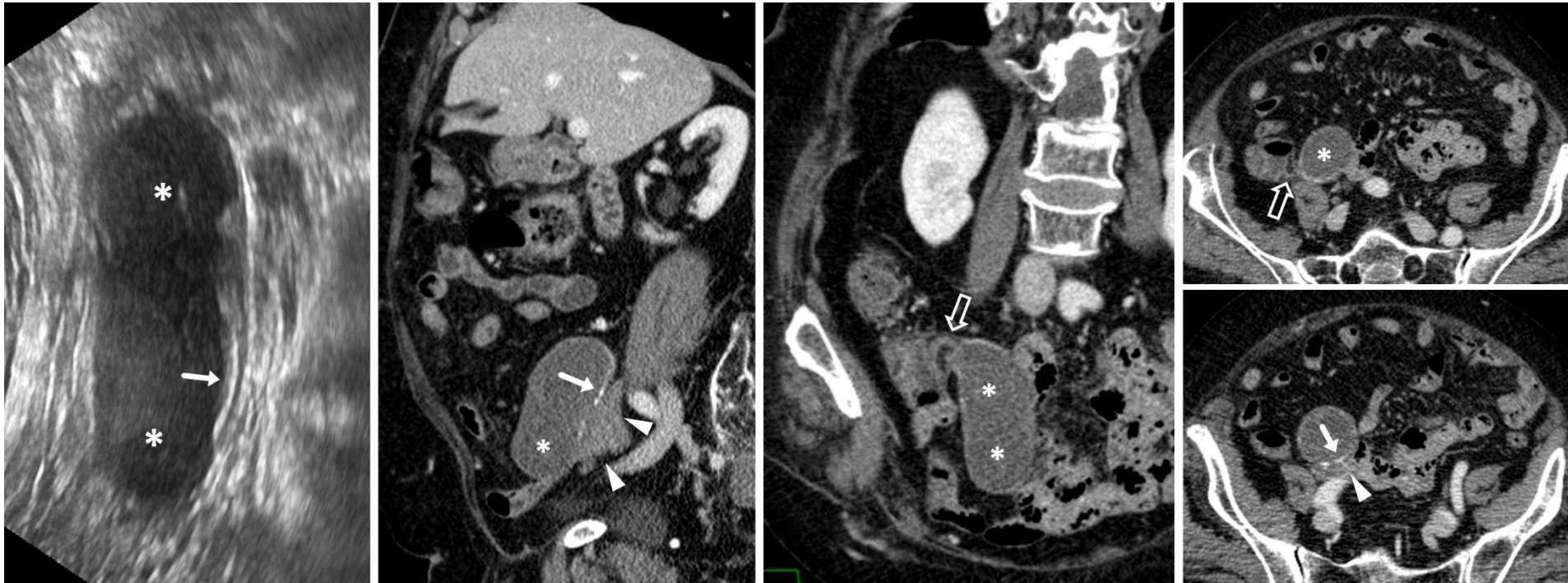


FIGURA 6. Mujer de 83 años. Hallazgo incidental de masa quística en fosa iliaca derecha (*) con contenido mas complejo en ecografía que en TC y con finas calcificaciones parietales demostradas con ambas técnicas (flechas). Contacta con el ciego (flechas huecas), sin comunicación luminal, y con el ovario derecho (cabezas de flecha), por lo que planteaba dudas sobre si dependía del apéndice o el ovario. Su morfología y el hecho de no identificar un apéndice normal en ausencia de antecedente de apendicectomía sugiere mucocoele apendicular. No se demostró malignidad histológica.

El **contenido mucinoso** muestra en general hipoatenuación homogéneamente baja en TC, aunque no siempre es así (Fig. 7), siendo la ecografía y la RM superiores al mostrar generalmente un comportamiento heterogéneo, ocasionalmente con patrón ecográfico de ecogenicidades alternantes (“en capas de cebolla”), muy sugerente (Fig. 8). Lo mismo ocurre con respecto al contenido mucinoso en la cavidad peritoneal.

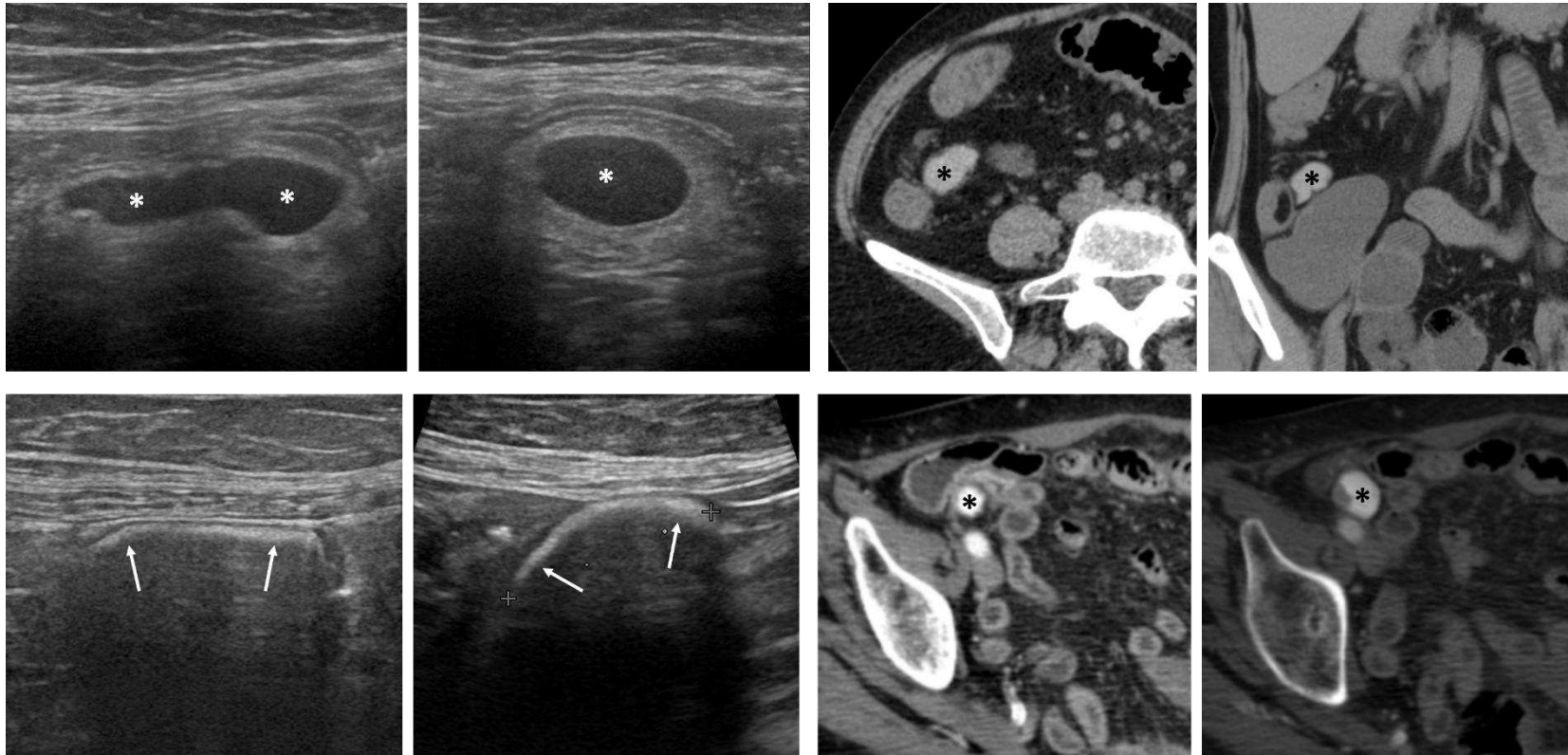
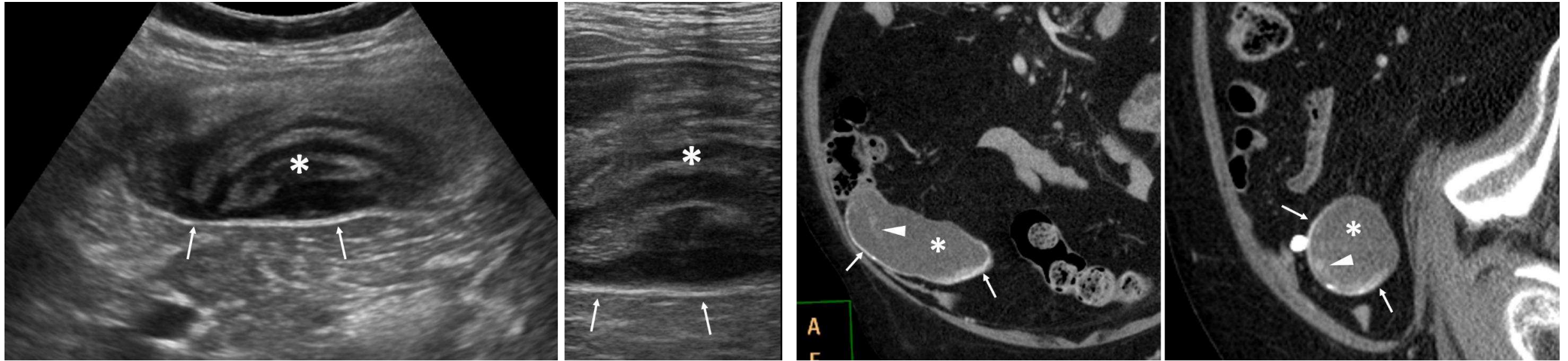


FIGURA 7. Mucocelos incidentales con presentación atípica con contenido atenuante. Fila superior. Mujer de 65 años con cólico renal. Apéndice dilatado lleno de contenido hipoecogénico, homogéneamente atenuante en TC sin contraste (*). Fila inferior. Mujer de 82 años con molestias abdominales inespecíficas. Apéndice dilatado y ocupado por material atenuante en TC con contraste (*), que en ecografía se comporta como ecogénico con sombra posterior (flechas), demostrando su calcificación. En ambos casos no se demostró neoplasia subyacente.

FIGURA 8. Ecografía vs. TC para la valoración de la estructura interna del mucocoele apendicular. HAMN. La ecografía (fila superior) es superior a la TC en la definición del contenido mucinoso (*), que aparece con capas de ecogenicidad alternante (“imagen en capas de cebolla”). En la TC el contenido es hipoatenuante de forma relativamente homogénea, si bien esta técnica es más precisa en la delimitación de las calcificaciones periféricas (flechas) e internas (cabezas de flechas).



Frecuentemente ($\approx 50\%$) hay **calcificaciones**, más habituales en la pared (lineales o curvilíneas) que en la luz, más fácilmente visibles por TC (Figs. 3,6,8,9).

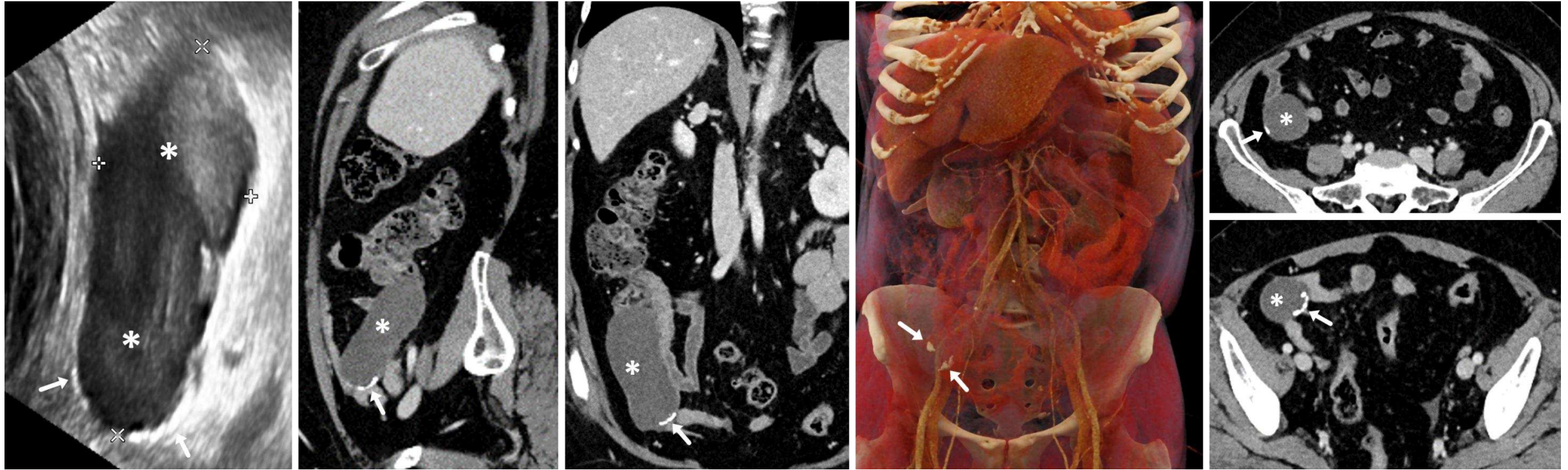


FIGURA 9. Mujer de 60 años. Hallazgo incidental de masa quística reemplazando el apéndice en su ubicación habitual, con contenido mucinoso, hipoatenuante en TC y complejo en ecografía (*), con capas e ecogenicidad alternante, y finas calcificaciones parietales (flechas). Se realizó apendicectomía abierta con histología de *LAMN*. Dos años después no hay evidencia de recidiva.

Son **datos de sospecha de malignidad** un diámetro >2 cm, calcificaciones grandes, contornos irregulares, nodularidad captante en la pared apendicular o su periferia y signos de diseminación peritoneal (Figs. 10,11,12,13).

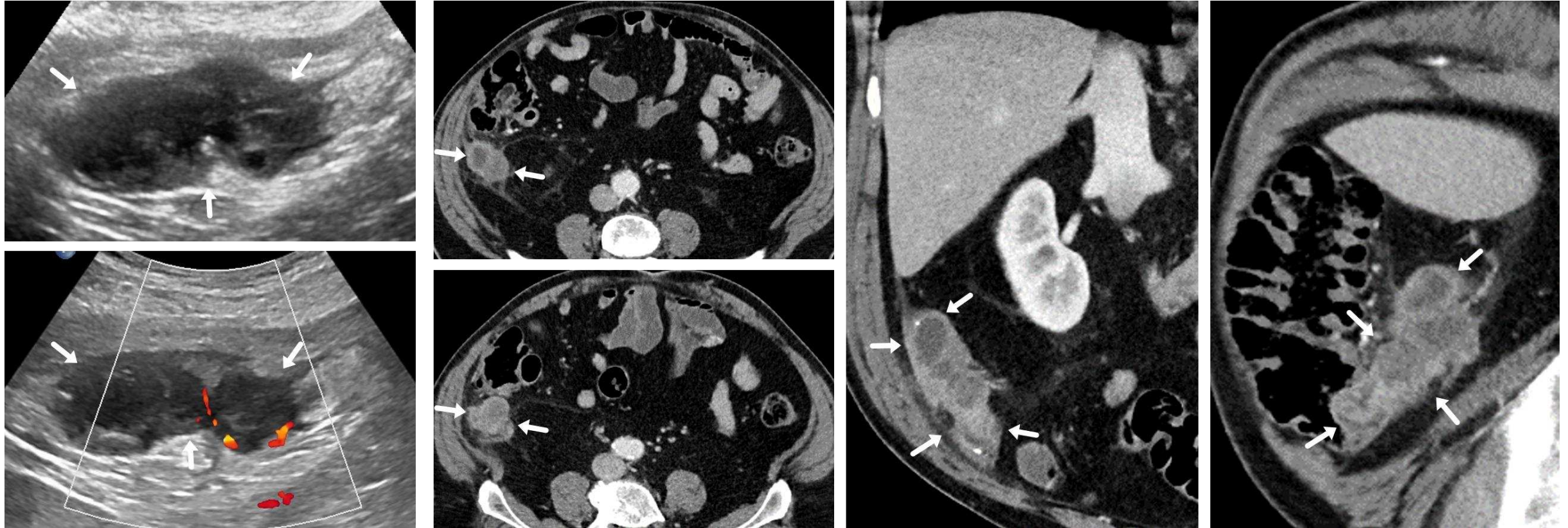


FIGURA 10. Varón de 73 años. Molestias en hemiabdomen derecho de meses de evolución. Masa con áreas quísticas ecográficamente complejas y sólidas reemplazando el apéndice en situación retrocecal ascendente (flechas), con márgenes irregulares y transgresión aparente de fascia perirrenal. Se realizó hemicolectomía derecha, con resultado de adenocarcinoma mucinoso apendicular G1 pT4a pN0 cM0 (estadio IIB) sin invasión linfovascular ni perineural. Persiste sin recidiva tres años después.

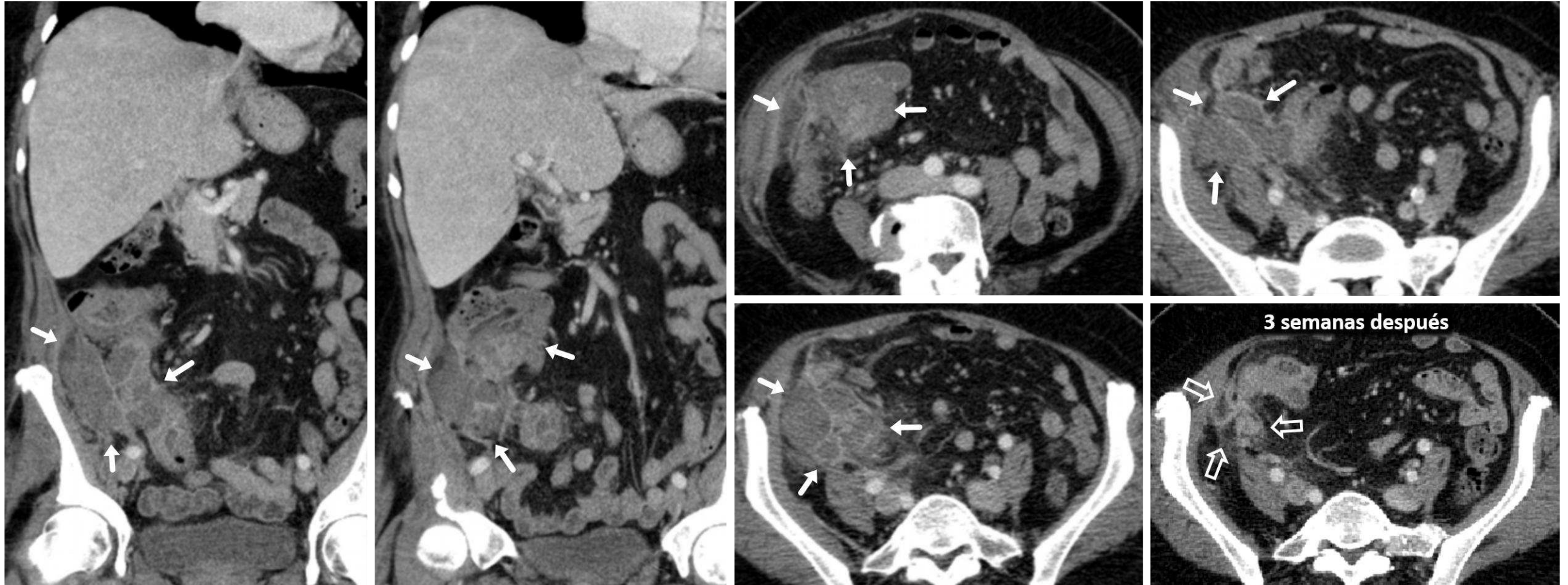


FIGURA 11. Mujer de 76 años. Sospecha de apendicitis, aunque subaguda y con escasa repercusión clínica y analítica. En TC inicial, masa inflamatoria englobando la región cecoapendicular (flechas), con áreas con contenido líquido. Tres semanas después, tras antibiótico, la masa inflamatoria se ha reducido. Se interviene, encontrando adenomucinosi regional. Se realiza hemicolectomía derecha, con diagnóstico de *HAMN* con implantes mucinosos acelulares en la superficie serosa. Siete años después persiste sin recidiva.

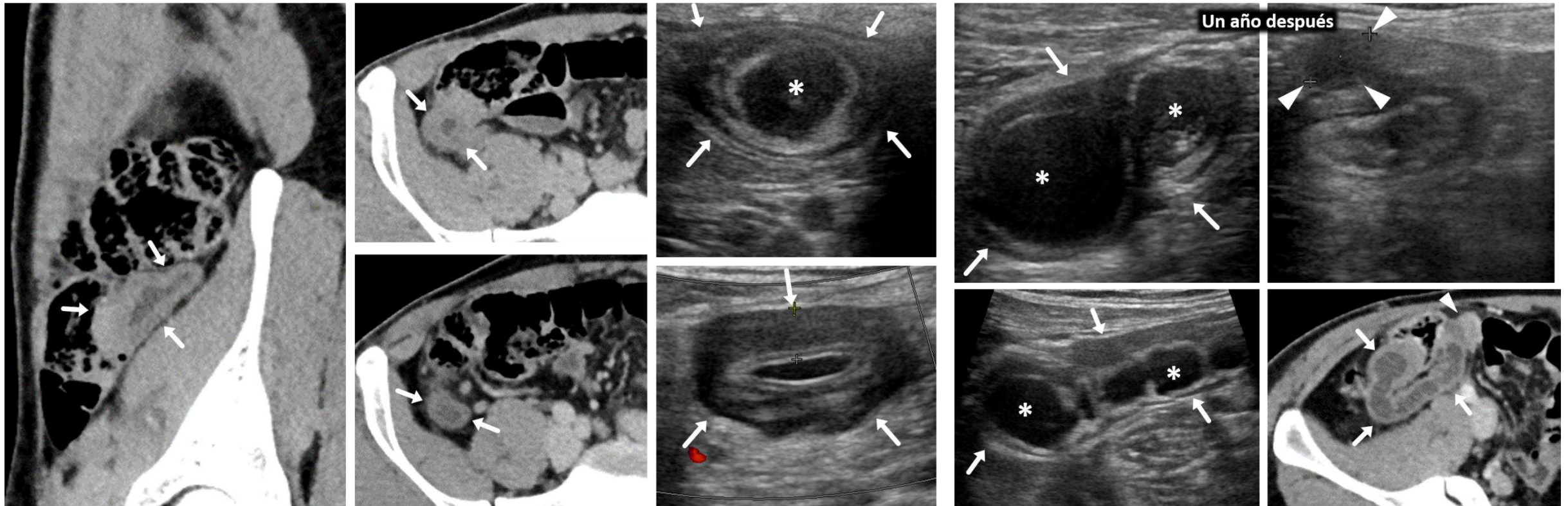


FIGURA 12. Varón de 37 años. Molestias inespecíficas de semanas de evolución. En ecografía y TC iniciales, engrosamiento parietal circunferencial de apéndice retrocecal ascendente (flechas), con contenido endoluminal complejo, más evidente en ecografía (*). Aunque ya se sospecha mucociste apendicular, el paciente decide no someterse a intervención. Un año después (cuatro imágenes de la derecha) el mucociste apendicular es más grande (flechas) e irregular, apreciándose al menos un pequeño implante tumoral sólido cercano a la punta (cabezas de flecha). Se realizó hemicolectomía derecha, con resultado de mucociste secundario a adenocarcinoma mucinoso G3 con invasión de peritoneo visceral y tres implantes tumorales peritoneales regionales. pT4a pN1c cM0 (estadio IVB).

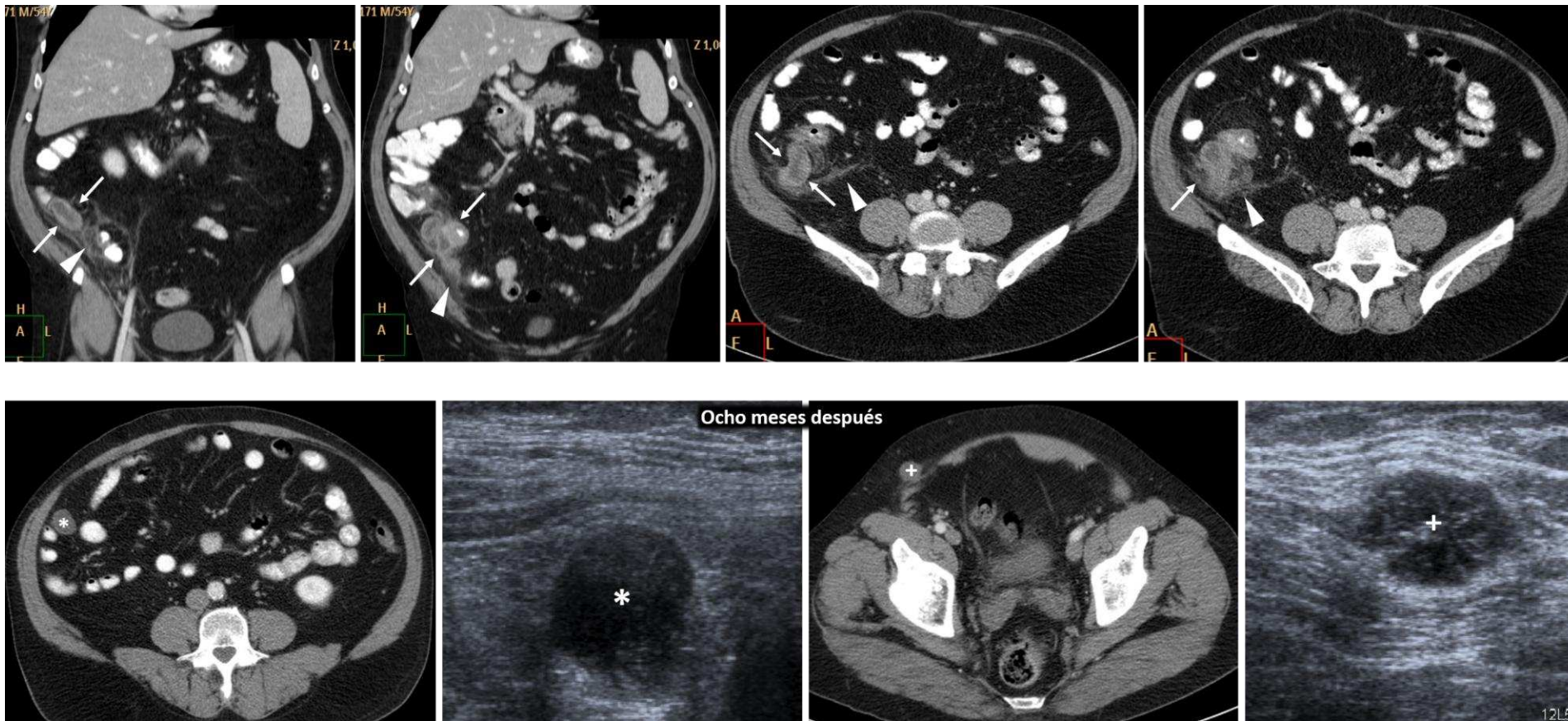


FIGURA 13. Mucocèle apendicular por adenocarcinoma apendicular G2 sin células en anillo de sello. Varón de 54 años con molestias abdominales vagas y leucocitosis leve. Fila superior. En ecografía (no mostrada) y TC programadas (con contraste oral positivo) se aprecia un apéndice dilatado con límites irregulares y pared captante (flechas), rodeada de grasa tumefacta y con tractos atenuantes (cabezas de flecha). Ante la discordancia clínico-radiológica y la dilatación apendicular se sugiere la posibilidad de mucocèle, sin descartar neoplasia mucinosa subyacente. Se realiza apendicectomía simple laparoscópica. Ocho meses después (fila inferior) se comprueba recidiva neoplásica en forma de varios nódulos mucinosos intraperitoneales (*) y en la pared en la región quirúrgica (+), hipoatenuantes y con ecogenicidad intermedia.

Frecuentemente los estudios de imagen no son capaces de discernir entre las distintas NMA, si bien un mayor componente de tumor sólido captante en mucocoele o PmP sugiere más **agresividad** (Figs. 14,15,16).

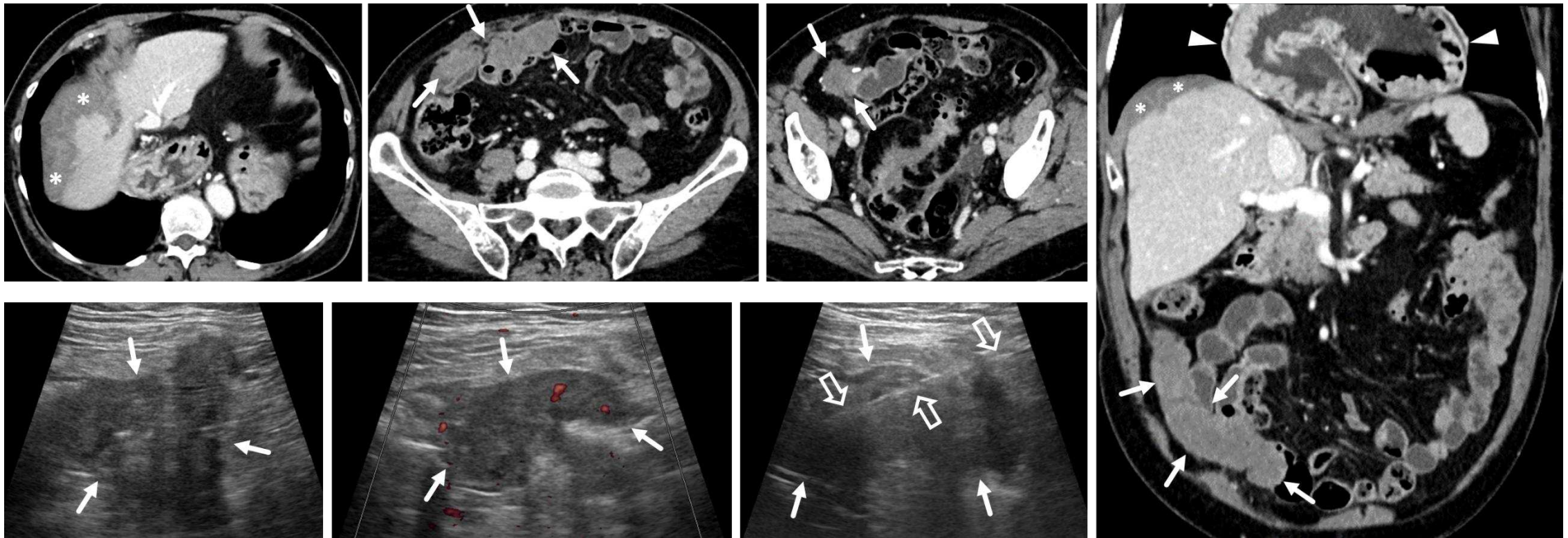


FIGURA 14. Mujer de 78 años. Masa sólida vascularizada en eco Doppler y captante en TC, que se extiende desde fosa iliaca derecha en contacto con el ciego a vacío derecho (flechas), con infiltración de apéndice y, en contigüidad, epiplón mayor. Se acompaña de implantes peritoneales captantes en espacio subfrénico derecho (*), con festoneado de la superficie hepática. Incidentalmente es visible una gran hernia mixta de hiato esofágico (cabezas de flecha). Se realizó biopsia guiada ecográficamente de la afectación del epiplón mayor (flechas huecas), con diagnóstico de adenocarcinoma mucinoso de alto grado de apéndice con células en anillo de sello, con carcinomatosis peritoneal.

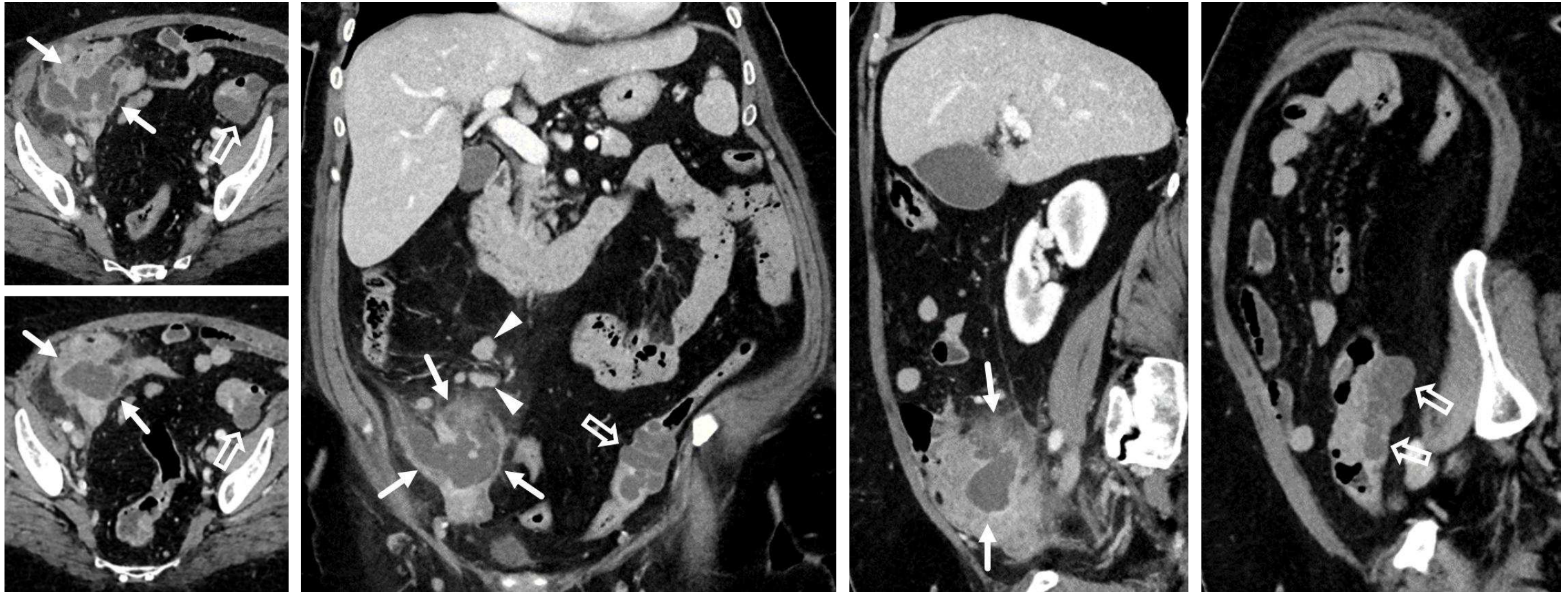


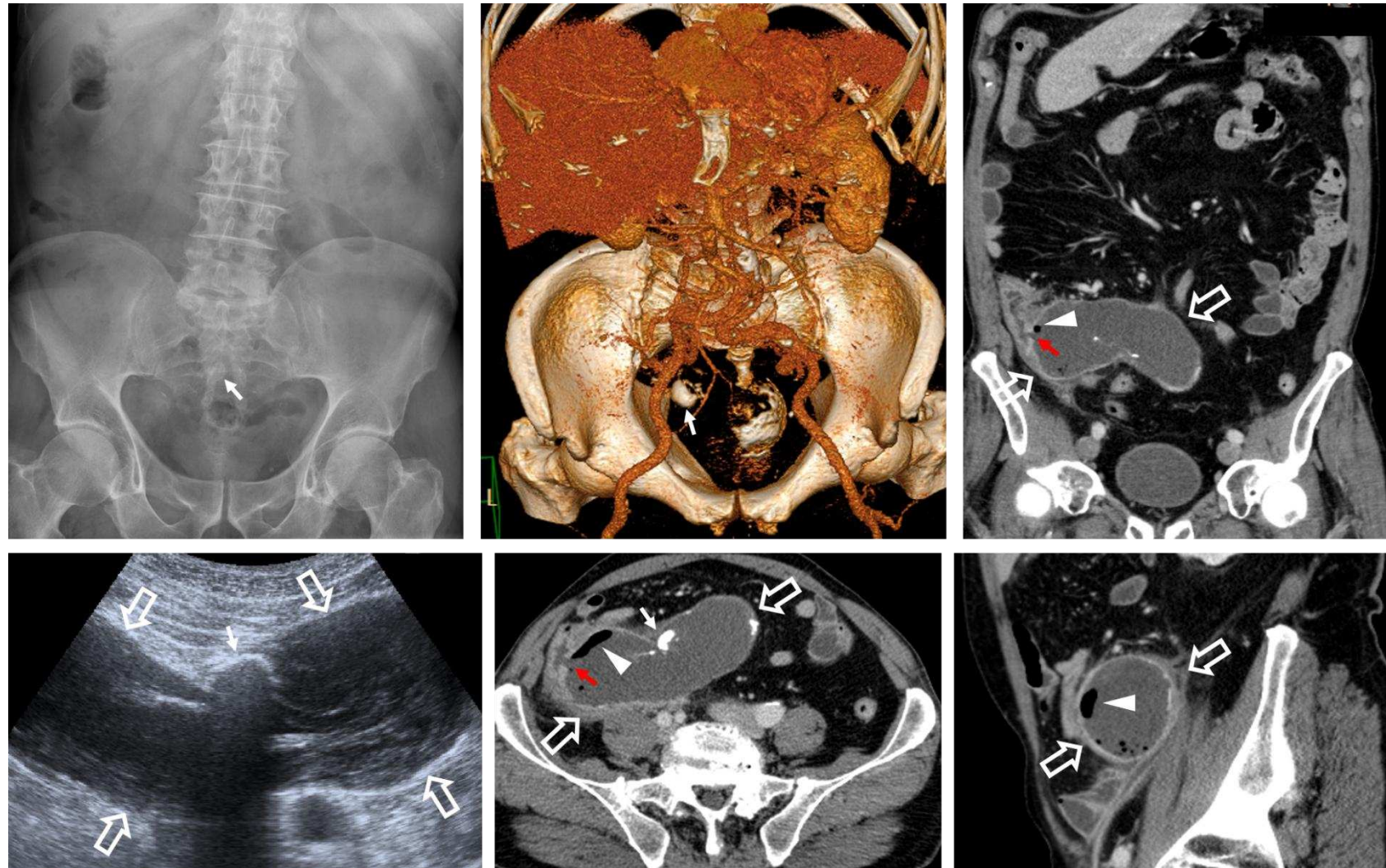
FIGURA 15. Mujer de 69 años. Masa quística mal definida en el cuadrante inferior derecho (flechas), en contacto con el ciego y con mayor atenuación de la grasa adyacente, junto con linfadenopatías mesentéricas regionales (cabezas de flecha). Se acompaña de lesiones quísticas subserosas agrupadas depositadas en la superficie del colon sigmoide (flechas huecas). Tras la cirugía: adenocarcinoma apendicular G2 que se extiende a la subserosa, con dos ganglios linfáticos regionales positivos e implantes mucinosos superficiales con células tumorales en el colon sigmoide: pT3 pN1b pM1b (estadio IVb).



FIGURA 16. Varón de 65 años. Dolor en el cuadrante inferior derecho de varios meses de duración. Estudios previos diagnosticaron “flemón apendicular”, iniciando antibióticos. La ecografía y la TC actuales muestran empeoramiento radiológico, con una lesión quística irregular (*) adyacente al ciego y al íleon terminal (flechas), con engrosamiento añadido de las paredes del colon derecho (flechas huecas), una amplia área de grasa regional con tractos atenuantes y al menos un ganglio linfático regional (cabeza de flecha). Se realiza inicialmente apendicectomía, con resultado histológico de adenocarcinoma mucinoso G2 pT4a del apéndice con invasión linfocascular. Se amplía a hemicolectomía derecha incluyendo el íleon distal, con un ganglio linfático positivo y el descubrimiento de dos implantes tumorales. Estadificación final: pT4a pN1a cM0 (estadio IIIA). Incidentalmente, se apreciaron carcinoma renal papilar derecho (+) y litiasis vesicular (I).

Habitualmente hay tumefacción ecogénica, levemente atenuante con tractos lineales en la **grasa periférica**, engrosamiento lineal de **superficies peritoneales y/o fasciales cercanas**, que también pueden traducir fenómenos inflamatorios frecuentemente asociados, haya o no datos clínicos y analíticos de inflamación sistémica (Figs. 11,17).

FIGURA 17. Varón de 80 años. Dolor sordo de meses de evolución y elevación de reactantes de fase aguda. Mucocoele apendicular sin malignidad infectado y comunicado con el ciego, con gas. Masa quística (flechas huecas) en comunicación con la luz del ciego (flechas rojas), con contenido complejo en ecografía, que incluye gas (cabezas de flecha), con fenómenos inflamatorios en la grasa adyacente y calcificaciones parietales (flechas blancas), incluso visibles en Rx. Se comprobó mucocoele sin malignidad, con fenómenos necróticos e inflamatorios agudos.



Se sospecha **sobreinfección** de un McA cuando, en un contexto clínico-analítico adecuado, hay gas endoluminal y fenómenos inflamatorios murales y periapendiculares prominentes (Figs. 18,19).

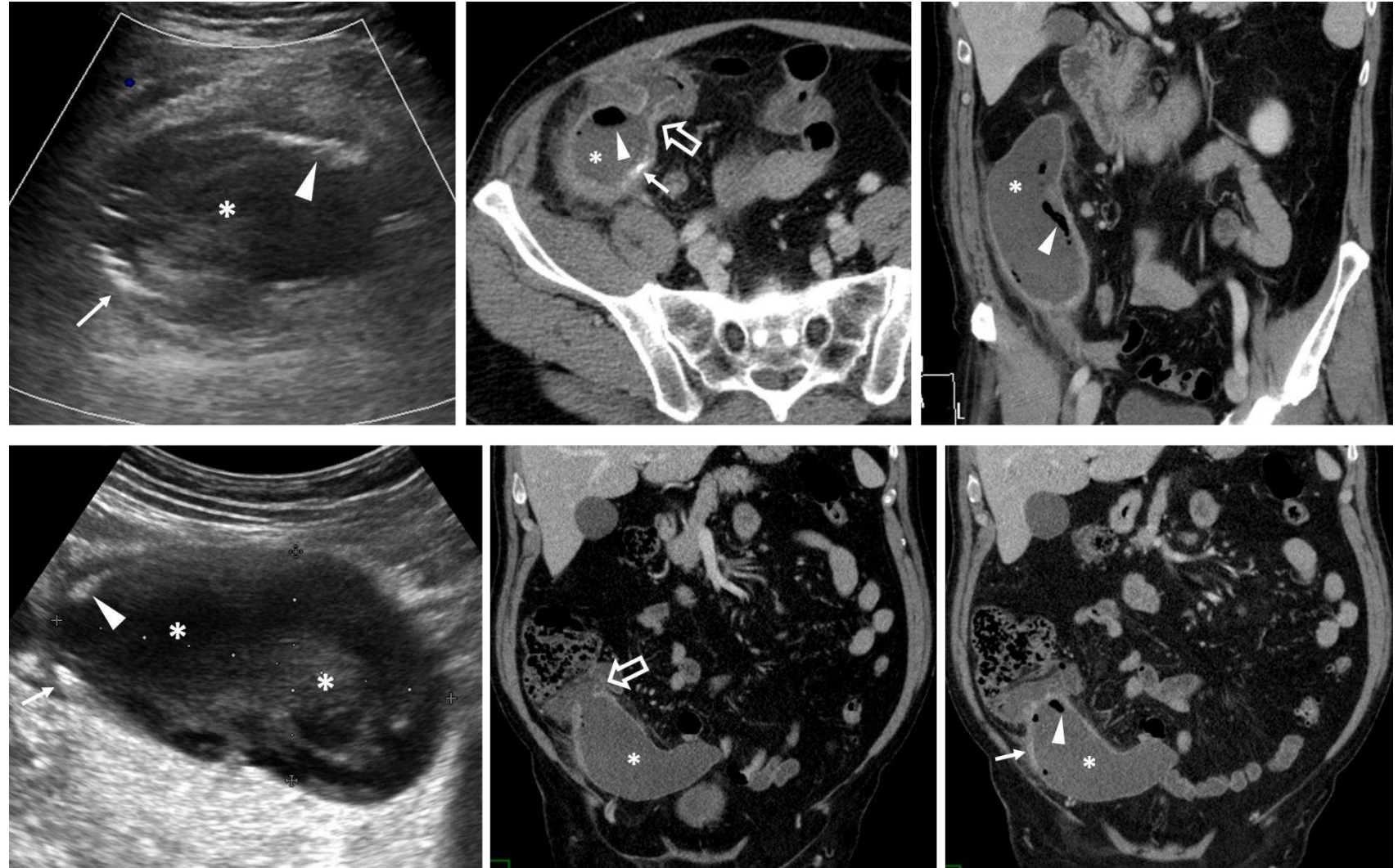


FIGURA 18. Mucocelos comunicados con el ciego y sobreinfectados en varones de 62 años (fila superior) y 63 años (fila inferior) con dolor abdominal y fiebre. Se ven sendos grandes mucocelos apendiculares con contenido complejo en ecografía y homogéneamente hipoatenuante en TC (*), con gas en su luz (cabezas de flecha) y finas calcificaciones parietales. En ambos casos hay comunicación patente con el ciego (flechas huecas) y se realizó hemicolectomía derecha, con resultado de apendicitis y periapendicitis asociadas a mucocoele, sin malignidad en el primer caso y con LAMN en el segundo.

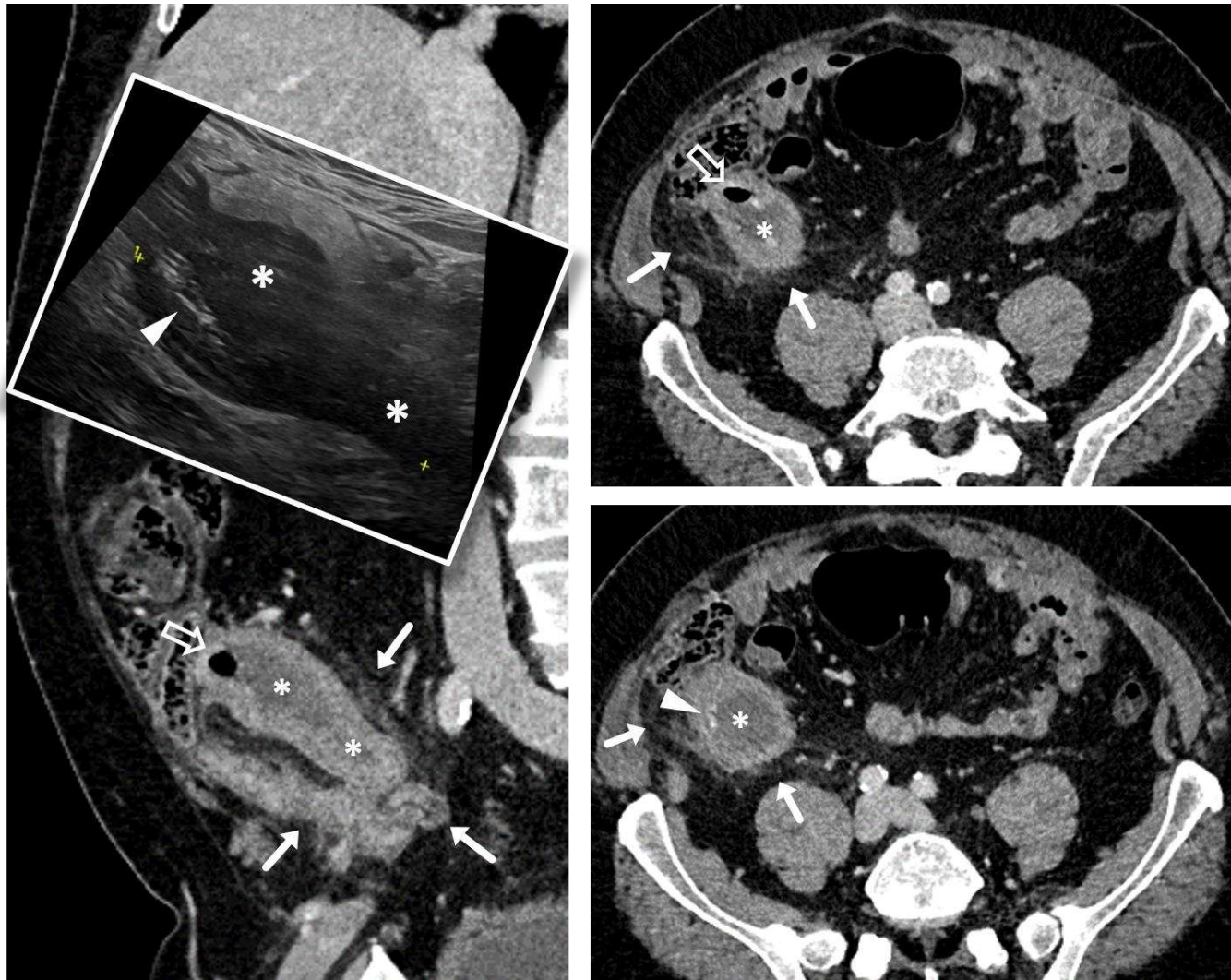


FIGURA 19. Varón de 46 años. Dolor en fosa iliaca derecha de semanas de evolución y datos clínicos y analíticos de inflamación aguda. Masa quística piriforme reemplazando el apéndice en posición habitual, con contenido hipoatenuante, más complejo en ecografía (*), incluyendo gas (flechas huecas), con ocasionales calcificaciones parietales (cabezas de flecha) y fenómenos inflamatorios periféricos (flechas). Tras apendicectomía, se constató mucocoele secundario a *HAMN* G2 pT3 pN0 cM0 (estadio IIA), con fenómenos inflamatorios agudos asociados. Permanece sin recidiva 18 meses después.

Otras **complicaciones** posibles del McA son torsión (excepcional, con giro y posible isquemia y perforación en contexto de dolor agudo), hemorragia intestinal, invaginación (Fig. 20) (infrecuente, sumándose al hallazgo específico de una invaginación colo-colónica o íleo-colónica un contenido hipoatenuante y/o calcificaciones lineales) y obstrucción intestinal (Fig. 21) (también rara, con la transición de la dilatación intestinal a la altura del McA), además de complicaciones urológicas y ginecológicas.

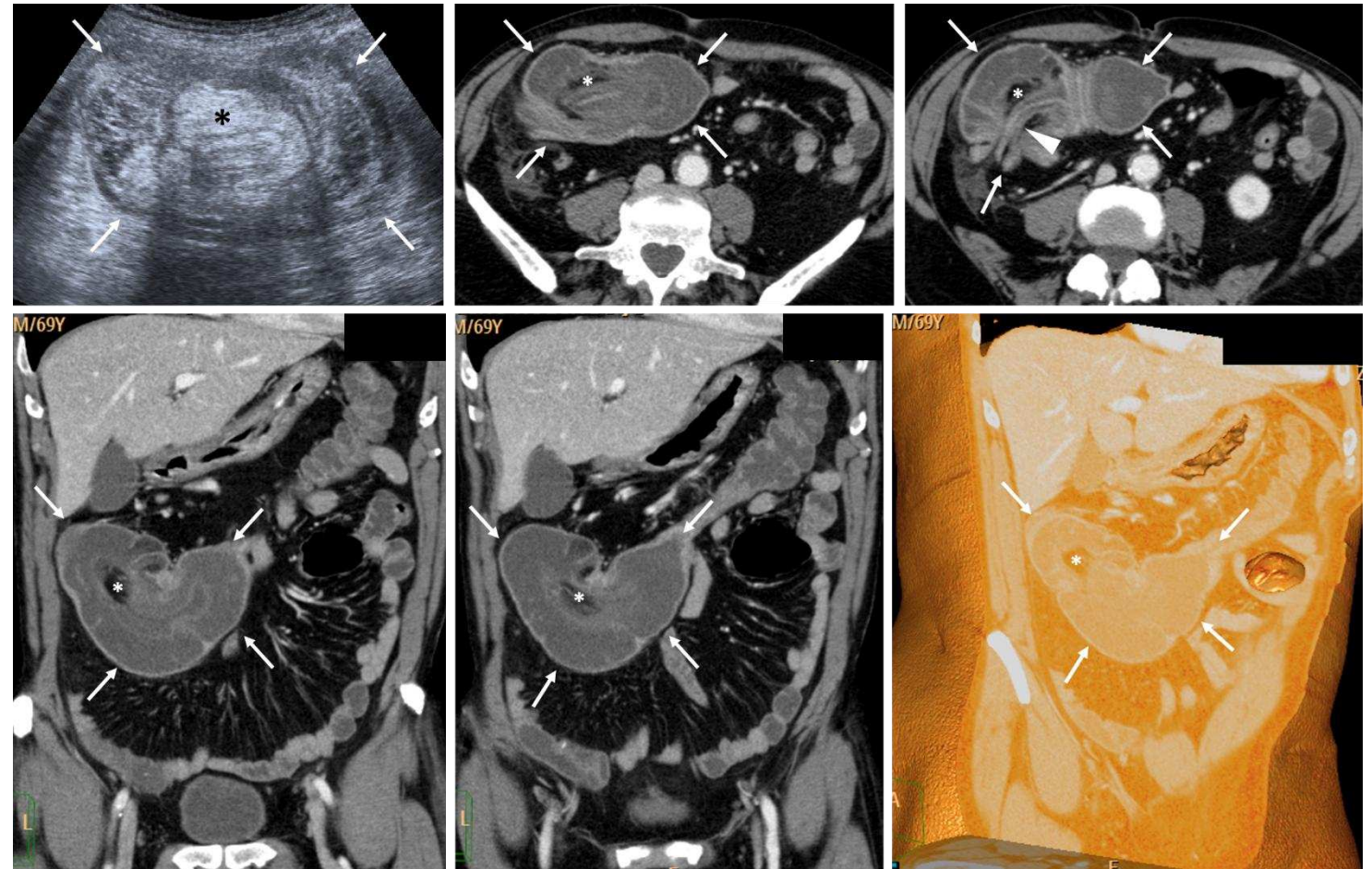


FIGURA 20. Mucocoele apendicular provocando invaginación ileocólica. Mujer de 69 años con dolor intenso. Extensa invaginación ileocólica (flechas) hasta el colon transverso distal, con la estructura característica en TC y ecografía, con centro ecogénico con atenuación grasa que representa el meso invaginado (*), con contenido hipoatenuante. La cabeza de flecha señala al *intussusceptum*. Aunque no se sospechó prequirúrgicamente, se demostró mucocoele apendicular sin malignidad subyacente actuando como cabeza de invaginación.

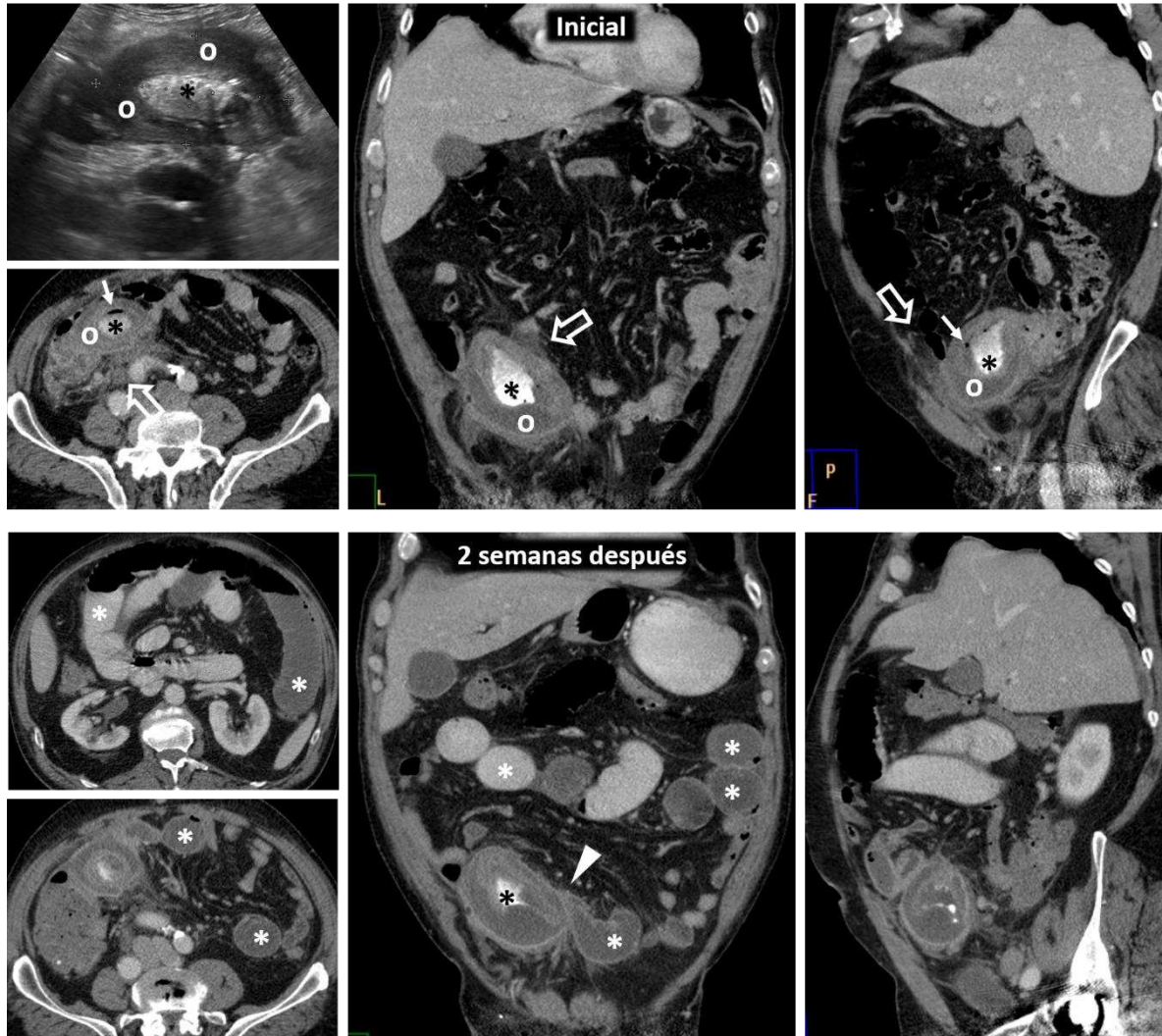
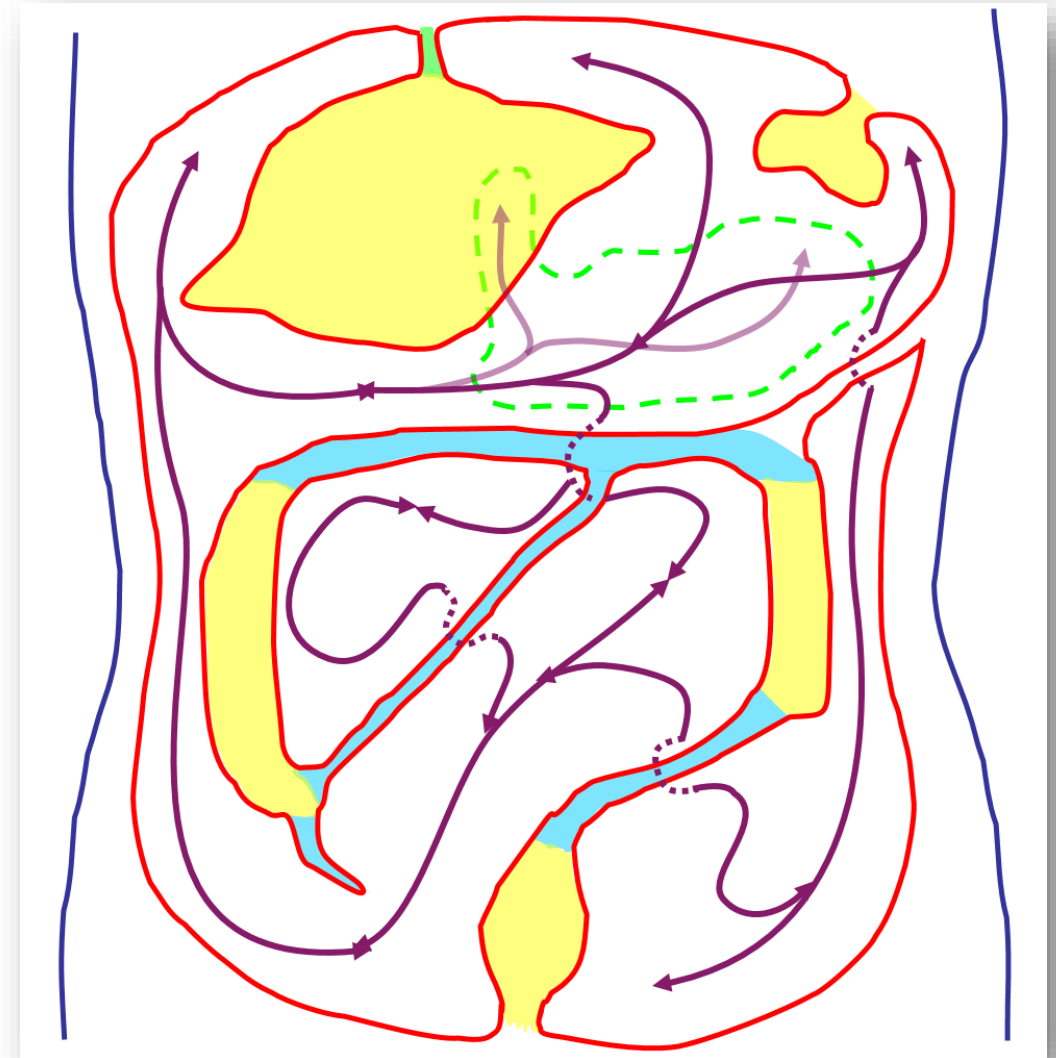


FIGURA 21. Mucocoele apendicular infectado y posteriormente provocando **obstrucción de intestino delgado**. Varón de 73 años. Dolor en cuadrante inferior derecho y fiebre. Mucocoele apendicular con contenido atenuante y ecogénico central, calcificado (*) y por otro lado hipoatenuante y complejo en ecografía, mucinoso (o). Presenta gas (flechas) y se rodea de tractos atenuantes inflamatorios en la grasa adyacente (flechas huecas). Inicia tratamiento antibiótico, con mejoría inicial. Dos semanas después experimenta cuadro de oclusión intestinal. Los fenómenos inflamatorios periapendiculares han mejorado y el gas ha desaparecido, pero ahora se aprecia dilatación de intestino delgado (+) hasta una transición junto al mucocoele (cabeza de flecha). Se realizó hemicolectomía derecha y adhesiolisis entre el mucocoele y un tramo de íleon, con resultado de *LAMN* con fenómenos inflamatorios persistentes.

El **pseudomixoma peritoneal** (PmP) puede comportarse como ascitis con distribución habitual (Fig. 22), más frecuentemente infra (Fig. 23) que supramesocólica (Figs. 14,24), pero generalmente es más loculada, con centralización intestinal y festoneado de vísceras sólidas (con posibilidad de infiltración superficial parenquimatosa), y heterogénea (nuevamente la ecografía aporta más información, con altísima especificidad del patrón “en capas de cebolla”). Ocasionalmente pueden verse implantes mucinosos aislados a distancia. La presencia de calcificaciones, implantes sólidos e infiltración epiploica sugiere G2 o G3. La biopsia percutánea de áreas de afectación sólida es muy rentable (Fig. 14).

Figura 22. Representación esquemática de las vías de diseminación peritoneal. En amarillo aparecen las áreas desnudas peritoneales de hígado, bazo, colon derecho, izquierdo y recto. En azul se representan las regiones de inserción del mesocolon transverso (que divide la cavidad peritoneal en supra e inframesocólica), mesenterio de intestino delgado y mesosigma. La línea verde discontinua representa el saco menor.



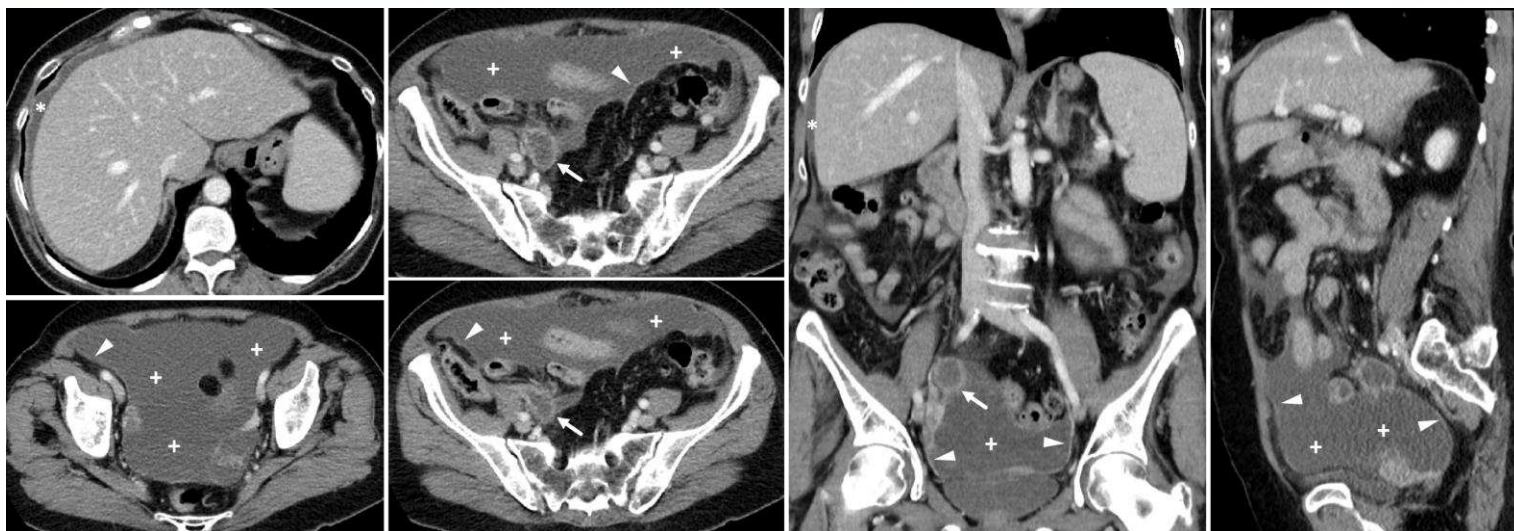
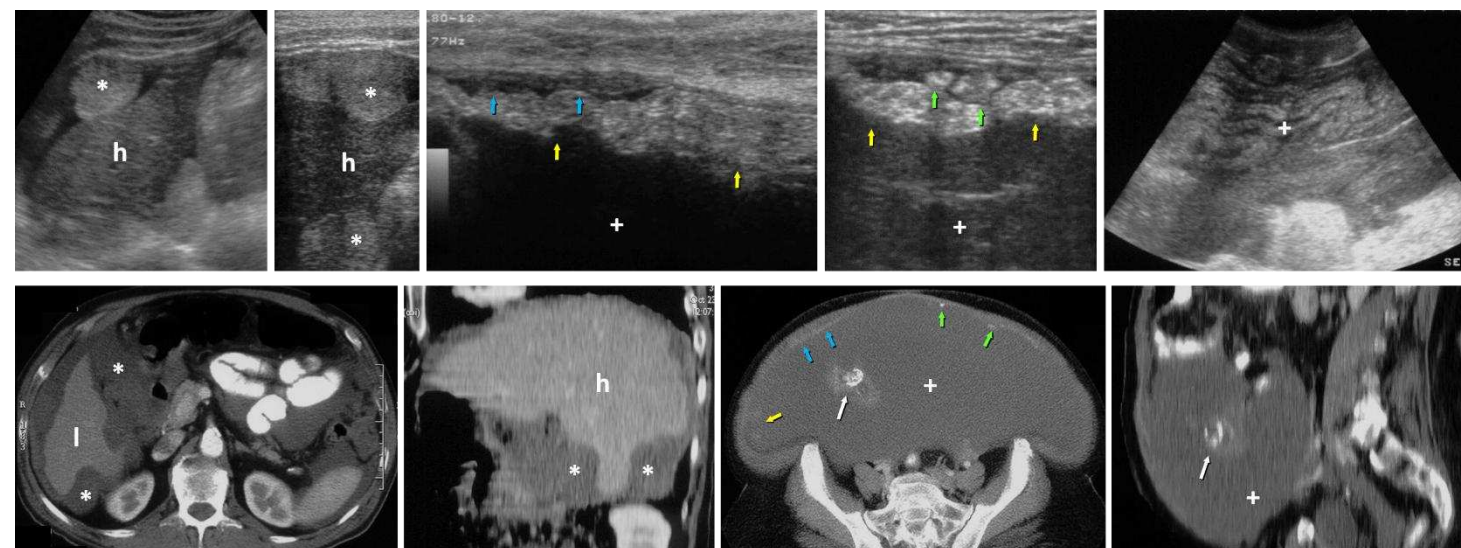


FIGURA 23. Pseudomixoma peritoneal inframesocólico. Mujer de 75 años. Molestias abdominales inespecíficas de tiempo de evolución. Lesión quística de pared fina en cuadrante inferior derecho (flechas), en contacto con el ciego, con ascitis predominantemente inframesocólica (+) y en menor medida supramesocólica (*), con escaso festoneado visceral y realce lineal de regiones de peritoneo parietal pélvico (cabezas de flecha). En la cirugía se encontró un mucocoele apendicular, con sustrato histológico de HAMN, con pseudomixoma peritoneal G1.

FIGURA 24. Pseudomixoma peritoneal infra y supramesocólico.

Ecografía (fila superior) y TC (fila inferior). Varón de 58 años. Adenocarcinoma mucinoso de alto grado con células en anillo de sello. La ecografía es superior para discernir los implantes mucinosos ecogénicos (*) que festonean la superficie del hígado (h), así como para caracterizar la ascitis mucinosa inframesocólica (+), con estructura de ecogenicidades alternantes (“en capas de cebolla”), con una calcificación central (flechas blancas). También define con precisión el engrosamiento lineal del peritoneo parietal (flechas azules), la infiltración epiploica (flechas amarillas) y pequeños implantes superficiales calcificados (flechas verdes). h: hígado.



Pueden aplicarse los **sistemas de puntuación de carcinomatosis peritoneal** para delimitar la factibilidad de CCR y/o HIPEC, aceptándose puntuaciones más altas de *Peritoneal Carcinomatosis Index (PCI)*. Se adaptan mejor el *Peritoneal Surface Disease Severity Score (PSDSS)* y el *Simplified Preoperative Assessment for Appendix Tumor (SPAAT)*.

Deben buscarse adenopatías o depósitos tumorales regionales (Figs. 12,15,16) (con los criterios habituales), que suelen indicar grados tumorales altos, así como metástasis hematógenas, excepcionales.

Debe intentarse una aproximación radiológica a la **estadificación AJCC** (Figs. 10,12,15,16,25), recomendándose informes estructurados.

Estadio T		pT	pN	pM	Grado	Estadio
T0	Sin evidencia de tumor primario	T1	N0	M0	-	I
Tis	Carcinoma intramucoso (lámina propia o muscularis mucosae), LAMN confinado a muscularis propia	T2	N0	M0	-	I
T1	El tumor invade la submucosa (No LAMN)	T3	N0	M0	-	IIA
T2	El tumor invade la muscularis propia (No LAMN)	T4a	N0	M0	-	IIB
T3	El tumor transgrede la muscularis propia hasta la subserosa o el mesoapéndice	T4b	N0	M0	-	IIC
T4a	El tumor invade el peritoneo visceral (incluye mucina acelular o epitelio mucinoso afectando la serosa)	T1	N1	M0	-	IIIA
T4b	El tumor invade directamente o se adhiere a órganos o estructuras adyacentes	T2	N1	M0	-	IIIA
Estadio N		T3	N1	M0	-	IIIB
N0	Sin afectación tumoral de ganglios regionales	T4	N1	M0	-	IIIB
N1a	Afectación tumoral de un ganglio regional	T	N	M0	-	IIIC
N1b	Afectación tumoral de dos o tres ganglios regionales	T	N	M1a	-	IVA
N1c	Sin afectación tumoral de ganglios regionales, pero con depósitos tumorales en subserosa o mesenterio	T	N	M1b	G1	IVA
N2	Afectación tumoral de cuatro o más ganglios regionales	T	N	M1b	G2-G3	IVB
Estadio M		T	N	M1c	-	IVC
M1a	Mucina acelular intraperitoneal					
M1b	Sólo metástasis intraperitoneales, incluyendo depósitos mucinosos peritoneales con células tumorales					
M1c	Metástasis no peritoneales					

FIGURA 25. Estadificación TNM y grupos pronósticos del adenocarcinoma apendicular, adaptada de la 9ª edición de la *American Joint Commission of Cancer (AJCC)* (2022), con correlación pronóstica e implicaciones terapéuticas. El estadio T hace referencia a la profundidad de invasión local de modo muy similar al de otros tumores gastrointestinales. El estadio N se refiere a la afectación, infrecuente salvo en formas agresivas, de ganglios regionales (ileocólicos). N1c implica depósitos tumorales regionales no subserosos como hallazgo exclusivo. El estadio M1 implica afectación mucinosa peritoneal acelular (M1a) o celular (M1b), o bien la muy infrecuente afectación de otros órganos (M1c). En la definición de los estadios tumorales lo más llamativo en la última versión es la consideración del grado tumoral en casos M1b para diferenciar entre IVA (LAMN) y IVB.

El **diagnóstico diferencial** abarca apendicitis, otros tumores apendiculares (Figs .26,27,28), otros tumores regionales mucinosos (sobre todo ginecológicos), carcinomatosis peritoneales y PmP de otros orígenes y masas quísticas de otro origen en CID, como divertículos de Meckel complicados (Fig. 29).

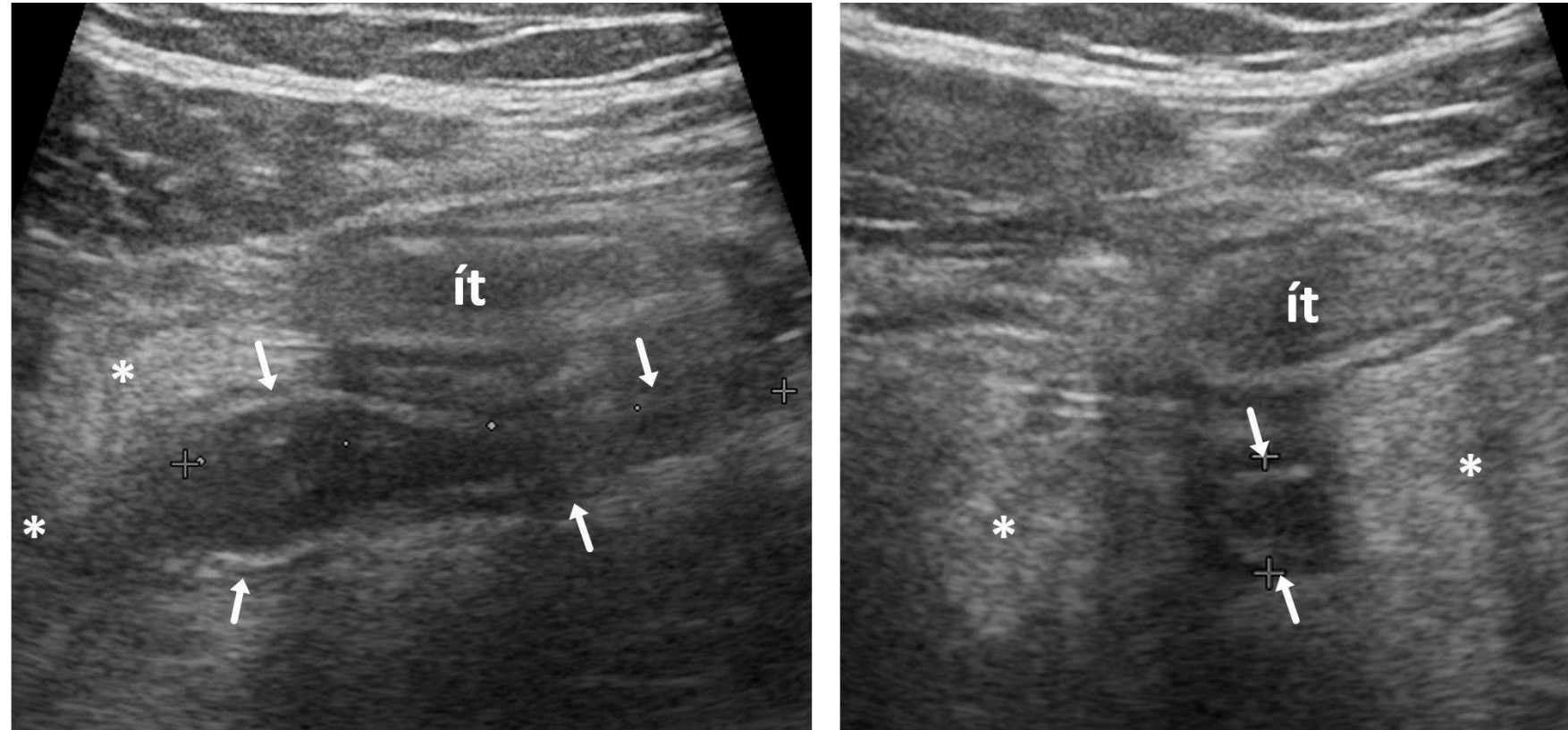


FIGURA 26. Varón de 46 años con alta sospecha clínica y analítica de apendicitis aguda. Ecográficamente (cortes longitudinal y transversal) se identifica un apéndice cecal engrosado y moderadamente dilatado (flechas), con inflamación de la grasa periapendicular (*), detrás de un íleon terminal (ít) también levemente inflamado. En el estudio histológico se demostró la existencia de un pequeño **tumor carcinoide apendicular** y fenómenos de apendicitis aguda.

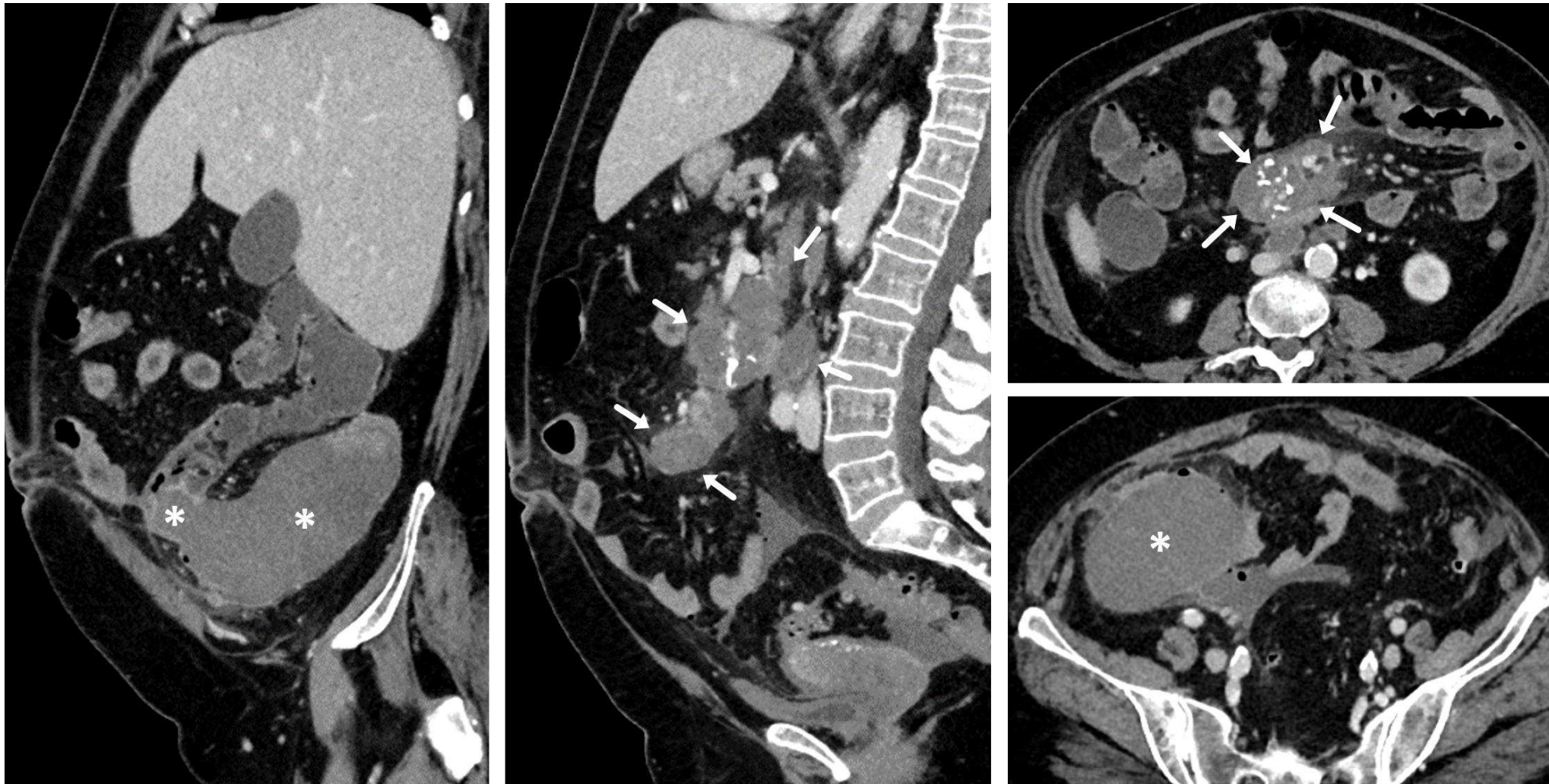


FIGURA 27. Mujer de 72 años con **linfoma no Hodgkin** difuso de células grandes conocido y en tratamiento. Clínica compatible con apendicitis aguda. Gran masa de aspecto quístico, aunque valores de atenuación superiores a los del agua (*) ocupando la fosa iliaca derecha y reemplazando el apéndice, en contacto con el ciego, junto a conglomerado adenopático retroperitoneal y mesentérico ileal con calcificaciones (flechas). Se realizó cequetomía y apendicectomía, demostrándose afectación apendicular difusa por su linfoma, con dilatación aneurismática de la luz apendicular, sobreinfección y necrosis.

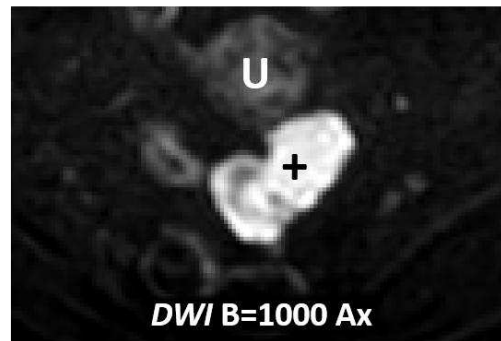
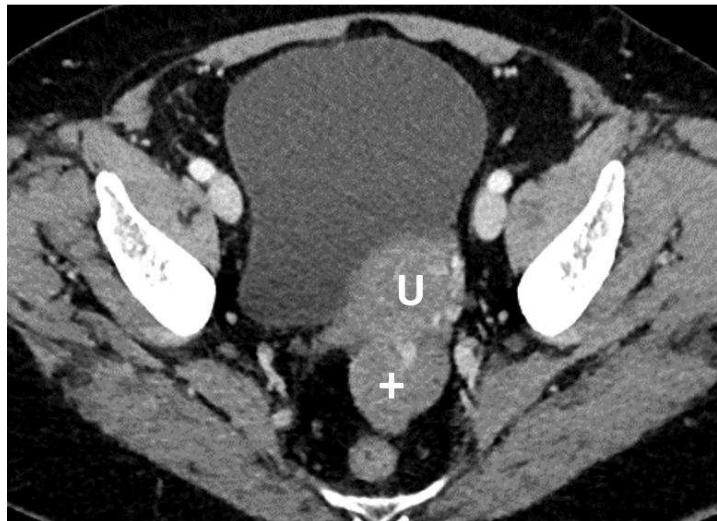
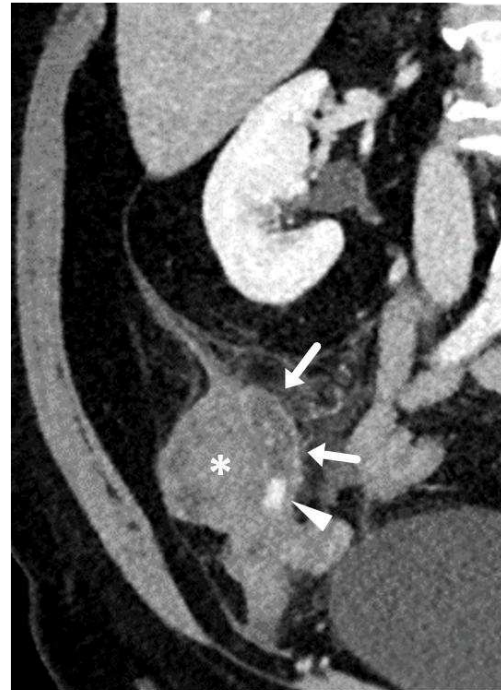


FIGURA 28. Mujer de 61 años. Sospecha de plastrón apendicular sometido a tratamiento antibiótico seis meses antes. En seguimiento se aprecia una masa sólida (*) inmediatamente adyacente a un apéndice dilatado (flechas) y con un apendicolito en su base (cabeza de flecha), con grasa tumefacta y con tractos atenuantes periféricos. Se aprecia también una masa sólida anexial izquierda en situación retrouterina (+), con marcada restricción de la difusión del agua. Se demostró **carcinoma tubárico izquierdo con metástasis apendicular**. U: útero.

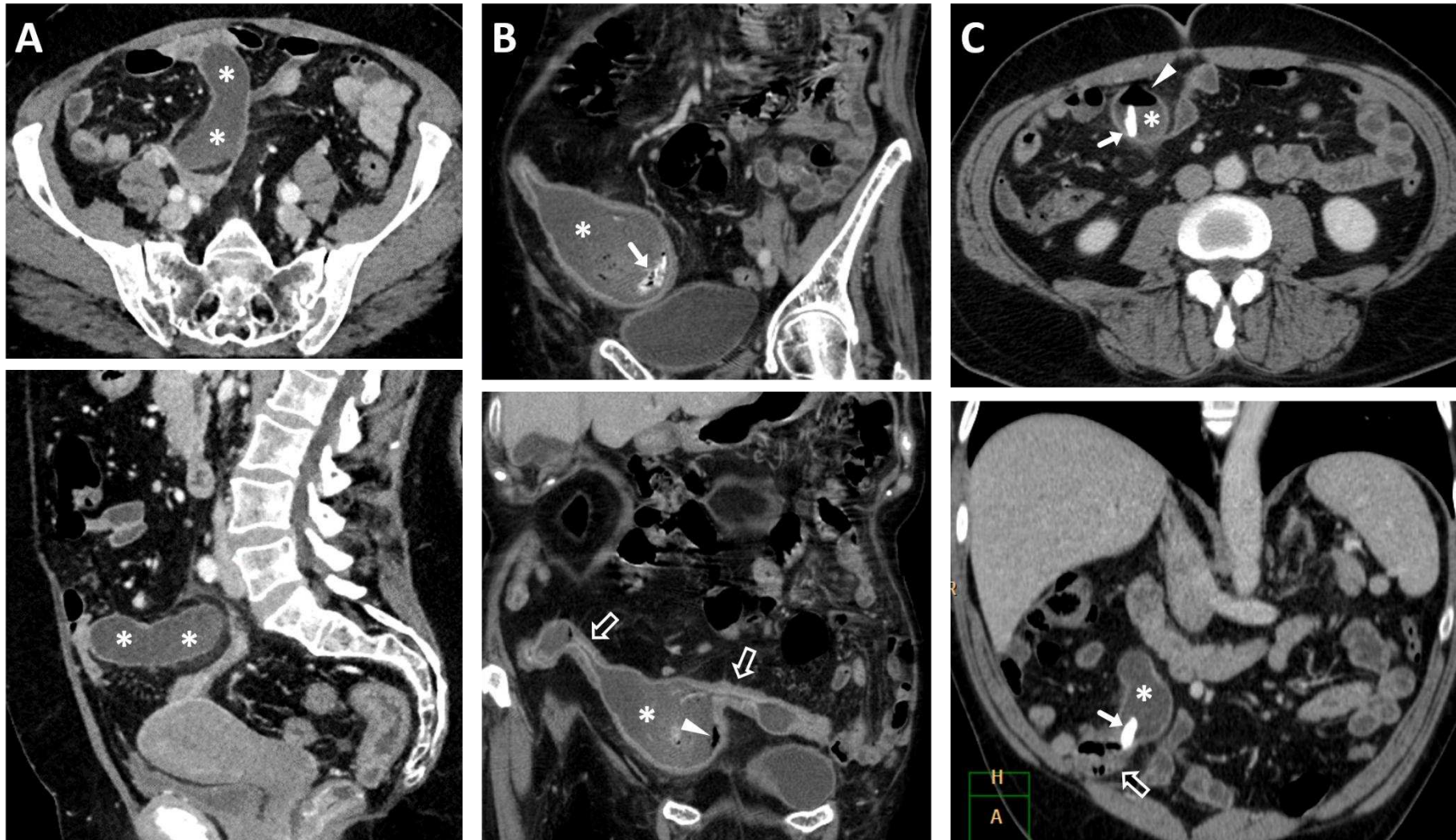


FIGURA 28. Divertículos de Meckel complicados (A: torsión; B y C: diverticulitis). Presentación clínica similar. Masas quísticas en cuadrante inferior derecho (*), ocasionalmente con calcificaciones, aunque más frecuentemente endoluminales que parietales (flechas). También pueden acompañarse de fenómenos inflamatorios periféricos y/o de gas endoluminal (cabezas de flecha). Las claves diagnósticas son un antecedente de apendicectomía, demostrar un apéndice normal (no mostrado) o la comunicación con el íleon distal (flechas huecas). En el primer caso también se apreciaba giro intestinal en la base del divertículo en el plano axial (no mostrado).

Conclusiones

- Los radiólogos deben reconocer la clasificación histológica actual y las posibles presentaciones de la neoplasia mucinosa apendicular, sin o con diseminación peritoneal.
 - La más frecuente, el mucocoele apendicular, es habitualmente un hallazgo inespecífico que puede no tener sustrato neoplásico y presentarse con complicaciones como sobreinfección, invaginación y obstrucción intestinal.
-

Bibliografía

- Bell PD. Appendiceal adenocarcinoma: Current concepts & challenges. *Semin Diagn Pathol.* 2024;41(5):213-21. doi: 10.1053/j.semdp.2024.08.005.
- Hanna N, Hanna AN, Hanna DN. AJCC Cancer Staging System Version 9: Appendiceal Adenocarcinoma. *Ann Surg Oncol.* 2024;31(4):2177-80. doi: 10.1245/s10434-024-14892-y.
- Bartlett DJ, Thacker PG Jr, Grotz TE, Graham RP, Fletcher JG, VanBuren WM, et al. Mucinous appendiceal neoplasms: classification, imaging, and HIPEC. *Abdom Radiol (NY).* 2019;44(5): 1686-702. doi: 10.1007/s00261-018-01888-y.
- Brassil M, Lee R, O'Neill D, Woods G, Moloney BM, Dunne R, et al. Appendiceal tumours - A correlation of CT features and histopathological diagnosis. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2022;66(1):92-101. doi: 10.1111/1754-9485.13329.
- Leonards LM, Pahwa A, Patel MK, Petersen J, Nguyen MJ, Jude CM. Neoplasms of the Appendix: Pictorial Review with Clinical and Pathologic Correlation. *Radiographics.* 2017;37(4):1059-83. doi: 10.1148/rg.2017160150.
- Wei PK, Gupta M, Tsai LL, Lee KS, Jaramillo AM, Smith MP, et al. Spectrum of MRI Features of Mucin-producing Neoplasms in the Abdomen and Pelvis. *Radiographics.* 2022;42(2):469-86. doi: 10.1148/rg.210055.
- Shaib WL, Assi R, Shamseddine A, Alese OB, Staley C 3rd, Memis B, et al. Appendiceal Mucinous Neoplasms: Diagnosis and Management. *Oncologist.* 2017;22(9):1107-16. doi: 10.1634/theoncologist.2017-0081.
- Gopalan V, Khan IA, Zade AA, Malhotra G, Durge S, Jain Y, et al. Diagnostic Challenges and Treatment Options for Mucocle of the Appendix: A Comprehensive Review. *Cureus.* 2024;16(8):e66142. doi: 10.7759/cureus.66142.
- Jorgenson LC, Wang SS, Grotz TE, Graham RP, Navin PJ, Favazza C, et al. Mucinous Appendiceal Neoplasms and Pseudomyxoma Peritonei: Imaging Features and Current Therapies. *Radiographics.* 2025;45:e240131. doi: 10.1148/rg.240131.
- Rossi A, Maloney Patel N. Appendiceal neoplasms-A practical guide. *J Surg Oncol.* 2023;127(8):1300-5. doi: 10.1002/jso.27304.
- Bowers AF, Dodson DM, Monson AJ, Thomas C, Rajesh A. Torsion of Appendiceal Mucinous Neoplasm: A Rare Cause of Right Lower Quadrant Abdominal Pain. *Cureus.* 2025;17(10):e95246. doi: 10.7759/cureus.95246.
- Ali SM, Al-Tarakji M, Shahid F, Qabani AS, Shah AA, Ahmed K, et al. From Diagnosis to Management; Mucocoele of Stump Appendicitis, Extremely Rare Finding in an Uncommon Surgical Disease: Literature Review. *Int J Surg Oncol.* 2021;2021:8816643. doi: 10.1155/2021/8816643.
- Chaudhari VR, Mandal I, Ullah NM, Pillai SB. A Rare Case of a High-Grade Appendiceal Mucocoele Causing Colocolonic Intussusception. *Cureus.* 2025;17(11):e96117. doi: 10.7759/cureus.96117.
- Komo T, Kohashi T, Hihara J, Oishi K, Yoshimitsu M, Kanou M, et al. Intestinal obstruction caused by low-grade appendiceal mucinous neoplasm: A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2018;51:37-40. doi: 10.1016/j.ijscr.2018.08.001.
- Karande GY, Chua WM, Yiin RSZ, Wong KM, Hedgire S, Tan TJ. Spectrum of computed tomography manifestations of appendiceal neoplasms: acute appendicitis and beyond. *Singapore Med J.* 2019;60(4):173-82. doi: 10.11622/smedj.2019035.