

## Neoplasia mucinosa apendicular

### Appendiceal mucinous neoplasms

Ayelén N. Carrizo , David A. Biagiola , Valeria Roncoroni , Ramiro Orta , Juan J. Boretti 

Sanatorio Parque.  
Rosario, Santa Fe.  
Argentina.

#### RESUMEN

La neoplasia mucinosa apendicular es una entidad poco frecuente que representa el 0,2 al 0,7% de todas las apendicectomías.

La forma de presentación más frecuente es el hallazgo incidental. También puede diagnosticarse durante el estudio de un dolor abdominal crónico en el cuadrante inferior derecho o, de manera retrospectiva, por el hallazgo en la anatomía patológica en el marco de una apendicitis aguda.

La apendicectomía es el tratamiento indicado; la técnica tiene como objeto impedir la perforación del apéndice para evitar el vuelco a la cavidad peritoneal de moco o células neoplásicas y de esa manera prevenir el desarrollo del pseudomixoma peritoneal.

■ **Palabras clave:** mucocele apendicular, neoplasia mucinosa apendicular, apendicitis aguda, cistoadenoma.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.  
*Conflicts of interest*  
*None declared.*

Correspondencia  
*Correspondence:*  
Juan J. Boretti  
E-mail:  
jjboretti@gmail.com

#### ABSTRACT

Appendiceal mucinous neoplasms are rare and represent 0.2-0.7% of all appendectomies. They usual present as an incidental finding. The diagnosis can be made during the evaluation of chronic abdominal pain in the right lower quadrant or may emerge in the pathology report in the setting of an acute appendicitis.

Appendectomy is the treatment of choice and care must be taken to avoid perforation of the appendix with dissemination of neoplastic cells or mucus into the peritoneum and thus prevent the development of pseudomyxoma peritonei.

■ **Keywords:** appendiceal mucocele, appendiceal mucinous neoplasm, acute appendicitis, cystoadenoma

Recibido | Received  
12-05-20  
Aceptado | Accepted  
09-09-20

ID ORCID: Ayelén Carrizo, 0000-0002-0182-682X; David A. Biagiola, 0000-0002-5991-7281; Valeria Roncoroni, 0000-0002-9666-7832; Ramiro Orta, 0000-0002-8622-718X; Juan J. Boretti, 0000-0002-8321-3911.

## Introducción

La neoplasia mucinosa apendicular (NMA, o AMN por sus siglas en inglés) fue descrita por Rokittansky en 1842 como una dilatación de la luz del apéndice vermicular secundaria a la acumulación de moco<sup>1,2</sup>.

La neoplasia apendicular "no carcinóide" tiene una incidencia de 0,9 por 100 000 por año; de esta manera, la NMA representa en el 0,2- 0,7% de todas las apendicectomías<sup>1,3,4</sup>. El 25% son adenocarcinomas.

Es más prevalente en mujeres que en hombres (4:1), a una edad media de 55 años<sup>5</sup>.

La forma de presentación más común es el hallazgo incidental seguido del diagnóstico en pacientes con molestias crónicas en fosa ilíaca derecha (FID) y, finalmente, por el hallazgo anatomopatológico en piezas ingresadas por apendicitis aguda<sup>3,5,6</sup>. Debe ser considerado como un diagnóstico diferencial en casos de dolor crónico en fosa ilíaca derecha<sup>1,7</sup>.

Los tumores no carcinóides de apéndice son: adenoma (símil a adenoma rectocolónico), lesión aserrada (pólipo), neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado (LAMN), neoplasia mucinosa apendicular de alto grado (HAMN), adenocarcinoma mucinoso, adenocarcinoma apendicular (no mucinoso)<sup>4,8-10</sup>.

La característica principal de la LAMN es que no es invasiva de acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)<sup>7</sup>. La HAMN comparte características histológicas con LAMN pero presenta atipia citológica más agresiva y es de poca prevalencia<sup>8,10</sup>. Tanto LAMN como HAMN se consideran patologías benignas que no producen "invasión infiltrativa" como el adenocarcinoma mucinoso<sup>4</sup>. La razón del "potencial" comportamiento maligno se debe a las consecuencias que puede acarrear el vuelco de moco o células neoplásicas a la cavidad peritoneal; tanto es así que la complicación más temida es la perforación espontánea o iatrogénica que puede ser el origen de un pseudomixoma peritoneal (PMP), una neoplasia mucinosa que crece dentro de la cavidad peritoneal causando ascitis mucinosa e implantes peritoneales<sup>2,4,6,9</sup>.

Las LAMN tienen generalmente el KRAS mutado y no es habitual la inestabilidad microsatelital o la mutación BRAF<sup>6,8,10,11</sup>.

El mucocele apendicular es un término descriptivo utilizado para englobar entidades benignas o malignas que puedan producir una degeneración quística del órgano<sup>3,6</sup>. Existe la posibilidad de que sea solo un quiste de retención (mucocele inflamatorio)<sup>3</sup>. Sin embargo, las lesiones mayores de 20 mm tienen mayor probabilidad de ser una neoplasia mucinosa, en especial si no hay causa obstructiva aparente<sup>5,6</sup>. Los mucoceles menores de 20 mm raramente son malignos pero, por contrapartida, los mayores de 60 mm tienen alta probabilidad de tener células neoplásicas y de perforación espontánea<sup>1,12</sup>.

El diagnóstico preoperatorio es difícil de realizar si no hay dilatación de la luz apendicular, pero es muy importante sospecharlo si la luz del apéndice es

mayor de 13 mm o si existen calcificaciones a nivel de la pared o el contenido endoluminal<sup>3,14</sup>.

El diagnóstico apropiado de las neoplasias mucinosas y el PMP es fundamental debido a que el manejo implica un seguimiento prolongado o tratamientos radicales como la cirugía citorréductiva con quimioterapia intraperitoneal<sup>6,8</sup>.

Por lo antes expuesto, el tratamiento de las NMA es la apendicectomía con el objeto de respetar la integridad de la pieza quirúrgica. En caso de márgenes comprometidos por células neoplásicas o mucina, la opinión es controvertida. Algunos autores sugieren ampliar la resección y otros sostienen que es seguro el seguimiento médico incluso en caso de perforación<sup>15</sup>. La hemicolectomía derecha no ofrece ningún beneficio adicional sobre la apendicectomía sola para pacientes con LAMN<sup>8,10</sup>. Es mandatorio evitar una solución de continuidad de la totalidad de la pared del apéndice durante el acto operatorio para impedir el vuelco de moco o células neoplásicas a la cavidad peritoneal<sup>13,16</sup>.

Hay escasa evidencia acerca de cómo es el manejo posoperatorio y el seguimiento de las neoplasias confinadas al apéndice. Una estrategia razonable incluye una tomografía de abdomen con contraste intravenoso, marcadores tumorales (CEA, CA 125, CA19.9) al año de la resección, disminuyendo la frecuencia en caso de controles normales<sup>4</sup>. En caso de seguimiento normal se discontinúa a los 5 años<sup>6,9,13,17,18</sup>.

La colonoscopia es recomendable para descartar neoplasias sincrónicas<sup>4,6,20</sup>.

## Objetivos

Presentar 4 casos clínicos de pacientes apendicectomizados por el Servicio de Cirugía General admitidos en la Guardia del Sanatorio Parque (Centro de Emergencia Rosario) por cuadro de apendicitis aguda, durante el año 2019, con hallazgo de NMA en la anatomía patológica.

## Presentación de casos

A continuación describiremos cuatro casos clínicos. Detallamos en la tabla 1 los valores demográficos y de laboratorio.

En todos los casos se realizó tomografía com-

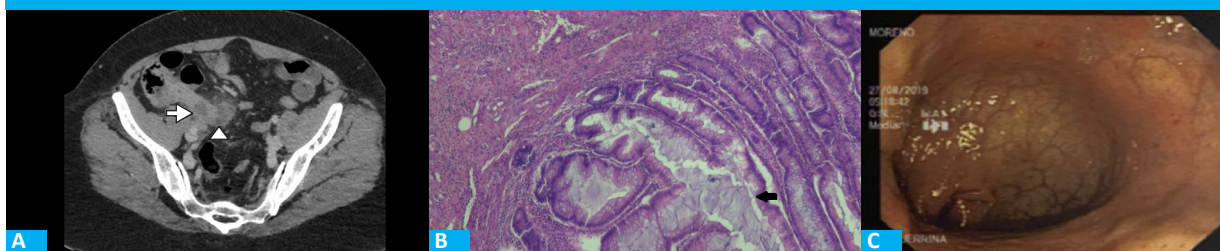
■ TABLA 1

Datos demográficos y laboratorio de cada paciente

Caso	Sexo	Edad (años)	RGB (mm <sup>3</sup> )	VES (mm/h)
1	Femenino	56	20 400	58
2	Masculino	40	9 000	3
3	Masculino	47	9 500	77
4	Masculino	76	16 000	28

RGB, recuento de glóbulos blancos; VES, velocidad de eritrosedimentación.

■ FIGURA 1



A: Plano axial de TC con contraste intravenoso en fase portal que muestra apéndice cecal con un diámetro máximo de 12 mm y área de dilatación quística en su interior (flecha). En relación con la punta del apéndice se observa una colección de paredes definidas asociada a alteración de los planos grasos adyacentes (punta de flecha). B: Microscopia de pieza quirúrgica a  $\times 10$  con técnica de eosina y hematoxilina (E&H), que muestra lesión mucinosa de mucosa apendicular de bajo grado. Se aprecia margen tipo pushing, no infiltrativo (flecha). C: Fondo cecal sin particularidades mediante videocolonoscopia

putarizada (TC) multicorte de abdomen y pelvis con contraste intravenoso para valorar diagnósticos diferenciales de abdomen agudo; en cada paciente se valoraron, antes de la administración de contraste, los antecedentes de alergia a yodo intravenoso y la función renal; además, en el sexo femenino en edad fértil se protocolizó valorar por laboratorio la negatividad de subunidad beta, antes de la imagen con irradiación.

#### Caso N° 1

Paciente de 56 años, de sexo femenino, sin antecedentes de jerarquía. Consulta por dolor abdominal de 5 días de evolución de comienzo periumbilical que luego se irradia a FID acompañado de registros febriles en las últimas 24 horas. Al examen físico presenta dolor en FID e hipogastrio con defensa. Se solicita tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis (Fig. 1A).

Se realiza cirugía laparoscópica donde se evidencia plastrón apendicular. Se procede a la apendicectomía.

En la pieza quirúrgica se constata apendicitis aguda purulenta con periapendicitis y mesoapendicitis asociada a neoplasia mucinosa de la mucosa con displasia de bajo grado y presencia de material mucinoso que compromete irregularmente la pared del órgano (Fig. 1.B). Margen quirúrgico con presencia focal de material mucinoso intraparietal.

En el día 30 de control posoperatorio, de forma ambulatoria, se realiza nueva tomografía de abdomen y laboratorio de control donde no se encuentran anomalías. Se decide la realización de una videocolonoscopia (VCC). No se realizan anomalías en el fondo cecal (Fig. 1.C). Se toman muestras de biopsia de ostium apendicular donde se constata mucosa dentro de parámetros normales.

#### Caso N° 2

Paciente de sexo masculino de 39 años, sin antecedentes de jerarquía- Consulta por dolor abdominal de comienzo en epigastrio que luego se localiza en FID de 9 días de evolución, sin síntomas acompañantes. Se solicita TC de abdomen y pelvis (Fig. 2.A).

Se decide laparoscopia donde se evidencia

apéndice cecal aumentado de tamaño con tumor visible. Se realiza apendicectomía.

El diagnóstico patológico informa apéndice cecal con lesión quística a nivel distal. NMA de bajo grado. Los márgenes de la pieza quirúrgica no presentan lesión aparente (Fig. 2.B).

#### Caso N° 3

Paciente de 47 años de sexo masculino, sin antecedentes médicos. Consulta por dolor abdominal difuso de 72 horas de evolución que se localiza en FID en las últimas 12 horas acompañado de hiporexia y registros febriles. Se solicita TC de abdomen y pelvis (Fig. 3.A).

Se procede a realizar videolaparoscopia. Se constata peritonitis apendicular localizada con plastrón en FID. En la anatomía patológica se observa NMA de bajo grado asociada a apendicitis aguda purulenta (Fig. 3.B).

#### Caso N° 4

Un paciente de sexo masculino de 77 años con antecedente de hiperplasia prostática benigna e hipertensión arterial ingresa en la Institución por presentar dolor en hemiabdomen inferior de 24 horas de evolución, de comienzo periumbilical, asociado a episodios febriles en las últimas horas. Se indica TC de abdomen y pelvis (Fig. 4.A).

Se indica laparoscopia donde, una vez ingresado al abdomen, se observa plastrón apendicular con peritonitis localizada. En la anatomía patológica se diagnostica apendicitis aguda asociada a NMA de bajo grado con lagos de mucina en el espesor de la capa muscular a nivel del extremo distal (Fig. 4.B).

## Discusión

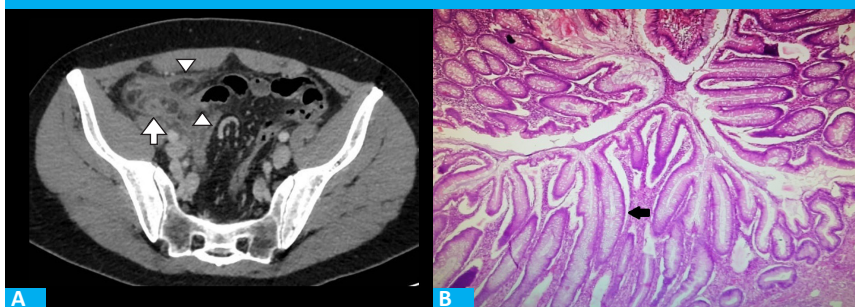
En nuestra Institución se realizó un total de 303 apendicectomías en el año 2019. En esta cantidad de cirugías se observó la presencia de neoplasia mucinosa apendicular en la anatomía pato-

■ FIGURA 2



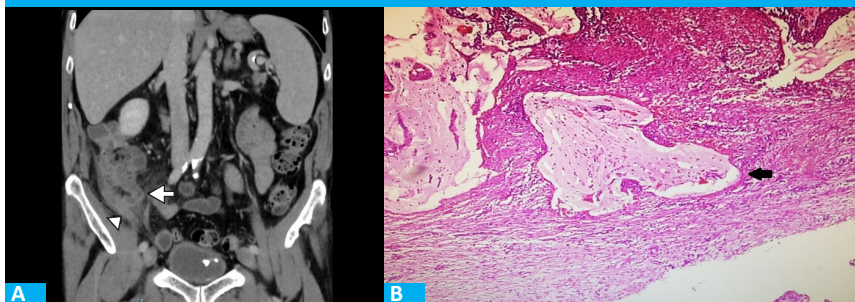
A: Plano coronal de TC con contraste intravenoso en fase portal que muestra apéndice cecal aumentado de calibre con un diámetro máximo de 10 mm (flecha). Los planos grasos adyacentes se encuentran conservados. B: Microscopia de pieza quirúrgica a  $\times 4$  con técnica de E&H que muestra luz apendicular ocupada por material mucinoso (flecha) y revestimiento de la mucosa por epitelio mucinoso de bajo grado de tipo veloso (punta de flecha).

■ FIGURA 3



A: Plano axial de TC con contraste intravenoso en fase portal que muestra apéndice cecal con un diámetro máximo de 11 mm (flecha). Se observa alteración de los planos grasos adyacentes y engrosamiento parietal del íleon distal (punta de flecha). B: Microscopia de pieza quirúrgica a  $\times 4$  con técnica de E&H que muestra reemplazo de epitelio normal por epitelio mucinoso con signos de atipia de bajo grado (flecha). No se observa tejido linfocítico subyacente.

■ FIGURA 4



A: Plano coronal de TC con contraste intravenoso en fase portal que muestra apéndice cecal con un diámetro máximo de 11 mm (flecha), asociado a alteración de los planos grasos adyacentes y engrosamiento parietal del íleon distal (punta de flecha). B: Microscopia de pieza quirúrgica a  $\times 4$  con técnica de E&H que muestra lagos de mucina en el espesor de la pared apendicular (flecha)

lógica como hallazgo posquirúrgico en 4 pacientes.

Debido a la poca frecuencia que presenta esta patología, nos resultó llamativo ese número, y, por tal motivo, decidimos presentar este artículo.

En nuestra experiencia, todos los pacientes presentaron síntomas agudos compatibles con apendicitis aguda. El síntoma más común fue el dolor abdominal localizado en fosa ilíaca derecha acompañado de defensa localizada sin peritonismo y con cronología de Murphy.

En ningún caso las imágenes tomográficas fueron complementarias de la sospecha de NMA; por este motivo, el diagnóstico siempre fue retrospectivo. Si bien la prevalencia es mayor en mujeres en relación 4:1, observamos que en nuestros pacientes predominó el sexo masculino en el 75% de los casos; esto se explica dado que la presentación de casos se halla sesgada por una población con un número bajo de pacientes para sacar una conclusión

del comportamiento demográfico de la patología.

### Conclusión

Ante presentaciones clínicas de dolor crónico a nivel de FID, y en cuadro de abdomen agudo por apendicitis aguda que presente un diámetro de su luz mayor de 13 mm o calcificaciones de pared valorado por imágenes complementarias, el diagnóstico de sospecha principal es la NMA<sup>2,3</sup>.

En estos casos hay que extremar los cuidados durante el acto operatorio para evitar la perforación de la pared apendicular y la consiguiente siembra peritoneal de células neoplásicas o moco<sup>13,16</sup>.

Una de las complicaciones más temidas de la NMA es el desarrollo de PMP, por lo que el seguimiento posoperatorio adquiere una importancia vital en estos pacientes<sup>2</sup>.

## ■ ENGLISH VERSION

### Introduction

Appendiceal mucinous neoplasm (AMN) was described in 1842 by Rokitansky as a luminal dilation of the appendix caused by accumulation of mucus secretion<sup>1,2</sup>.

Non-carcinoid appendiceal neoplasms have an incidence of about 0.9 per 100,000 per year; thus, AMNs represent 0.2-0.7% of all appendectomies<sup>1,3,4</sup>, while 25% correspond to adenocarcinomas.

These tumors are more prevalent in women (female-to-male ratio 4:1) with mean age of 55 years<sup>5</sup>.

Incidental finding is the most common clinical presentation, but they may present as chronic pain in the right iliac fossa or be found in appendectomy specimens sent for pathological examination<sup>3,5,6</sup>. The diagnosis should be suspected in patients with chronic pain in the right iliac fossa<sup>1,7</sup>.

Non-carcinoid appendiceal neoplasms include adenoma (similar to colorectal adenoma), serrated lesion (polyp), low-grade appendiceal mucinous neoplasms (LAMN), high-grade appendiceal mucinous neoplasms (HAMN), mucinous adenocarcinoma, nonmucinous appendiceal adenocarcinoma<sup>4,8-10</sup>.

The World Health Organization (WHO) classifies LAMNs as non-invasive tumors<sup>7</sup>. High-grade appendiceal neoplasms share some histological features with LAMNs but exhibit more aggressive cytologic atypia and are less prevalent<sup>8,10</sup>. Both LAMNs and HAMNs are considered benign neoplasms as they do not produce infiltrative invasion like mucinous adenocarcinoma<sup>4</sup>. These tumors have malignant potential as they may perforate and spread throughout the peritoneal cavity. Perforation may be spontaneous or iatrogenic, and when it includes abundant mucin production, the term pseudomyxoma peritonei (PMP) is used. This serious complication may cause mucinous ascites and peritoneal implants<sup>2,4,6,9</sup>.

KRAS mutation is common but microsatellite instability or BRAF mutation are rare<sup>6,8,10,11</sup>.

Appendicular mucocele is a descriptive term used to encompass benign or malignant conditions that can produce cystic dilatation of the appendix<sup>3,6</sup>; or may just be a retention cyst (inflammatory mucocele)<sup>3</sup>. Lesions > 20 mm are more likely to be mucinous neoplasms, especially in the absence of obstruction<sup>5,6</sup>. Mucoceles < 20 mm are rarely malignant, but those > 60 mm have high probability of malignancy and spontaneous perforation<sup>1,12</sup>.

Preoperative diagnosis is difficult in the absence of luminal dilation, but it should be suspected

if the intraluminal diameter of the appendix is > 13 mm or if there are mural calcifications or intraluminal contents<sup>3,14</sup>.

Accurate diagnosis of AMN and PMP is clinically relevant as management may include prolonged follow-up or radical treatment such as cytoreductive surgery with intraperitoneal chemotherapy<sup>6,8</sup>.

Therefore, appendectomy is the treatment of choice for AMN to preserve the integrity of the surgical specimen. Management in case of positive margins with cells or mucin is controversial. Some authors suggest extending the resection while others state that follow-up is safe even in case of perforation<sup>15</sup>. Right hemicolectomy does not offer any additional benefit over appendectomy alone for patients with LAMN<sup>8,10</sup>. Unnecessary incisions in the entire wall of the appendix should not be made during surgery to prevent dissemination of mucus or neoplastic cells into the peritoneal cavity<sup>13,16</sup>.

There is little evidence about the postoperative management and follow-up of neoplasms of the appendix. A reasonable strategy includes contrast-enhanced computed tomography (CT) scan of the abdomen and tumor markers (CEA, CA 125, CA19.9) one year after the resection, decreasing the frequency in case of normal results<sup>4</sup>, discontinuing follow-up after 5 years<sup>6,9,13,17,18</sup>.

Colonoscopy is recommended to rule out synchronous neoplasms<sup>4,6,20</sup>.

### Objectives

The aim of this study was to present four case reports of patients admitted in the emergency department of Sanatorio Parque (Centro de Emergencia Rosario) with acute appendicitis who underwent appendectomy at the Department of General Surgery during 2019 and had a histopathological diagnosis of NMA.

■ TABLE 1

Demographic and laboratory data of each patient

Case	Sex	Age (years)	WCC (mm <sup>3</sup> )	ESR (mm/h)
1	Female	56	20400	58
2	Male	40	9000	3
3	Male	47	9500	77
4	Male	76	16000	28

WCC, White cell count; ERS: Erythrocyte sedimentation rate

## Case reports

We describe four case reports. The demographic and laboratory data are described in Table 1.

All the patients underwent contrast-enhanced multislice CT scan of the abdomen and pelvis to rule out other diagnoses of acute abdomen. The history of iodinated contrast media adverse reactions and kidney function were evaluated before the procedure and beta subunit was determined in all women of childbearing age before exposure to radiation.

### Case #1

A 56-year-old female patient without significant history sought medical care due to periumbilical abdominal pain that had started five days before and radiated to the right iliac fossa, accompanied by fever within the past 24 hours. On physical examination, she presented pain in the right iliac fossa and hypogastrium with guarding. A CT scan of the abdomen and pelvis was performed (Fig. 1A).

Laparoscopic surgery was decided. During surgery, an appendiceal mass was found and appendectomy was performed.

The pathology report of the surgical specimen informed acute purulent appendicitis with periappendicitis and mesoappendicitis associated with mucinous neoplasm, low-grade dysplasia and irregular pools of mucinous material in the appendiceal wall (Fig. 1.B). Positive margin with foci of mucin within the wall.

On postoperative day 30, a new CT scan of the abdomen and laboratory tests were performed on an outpatient basis, with normal results. The patient underwent video-assisted colonoscopy. There were no lesions in the fundus of the cecum (Fig. 1.C). A biopsy sample obtained from the ostium of the appendix showed normal mucosa.

### Case #2

A 39-year-old male patient without significant history asked for medical advice due to abdominal pain which had started 9 days before in the epigastric region and then migrated to the right iliac fossa, without accompanying symptoms. A CT scan of the abdomen and pelvis was performed (Fig. 2.A).

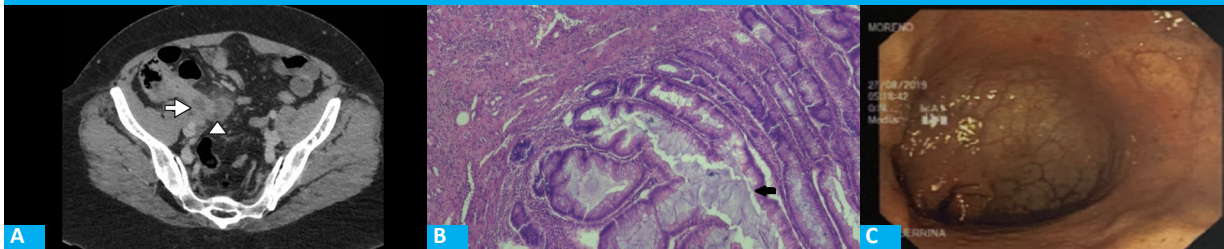
The patient underwent laparoscopic surgery. The vermiform appendix was enlarged, and a tumor was visualized. The appendix was resected.

The pathology report informed the presence of a distal cyst in the vermiform appendix, LNMA and clear margins (Fig. 2.B).

### Case #3

A male patient aged 47 years without significant past history complaint of diffuse abdominal pain that had started 72 hours before and migrated to the right iliac fossa within the past 12 hours, accompanied by decreased appetite and fever. A CT scan of the abdomen and pelvis was performed (Fig. 3.A).

■ FIGURE 1



A: CT scan with intravenous contrast in the portal venous phase, axial section, showing vermiform appendix with a maximal diameter of 12 mm and cystic dilation within the appendiceal lumen (arrow). A collection with well-defined walls associated with changes in the surrounding fat planes (arrowhead) is observed in the tip of the appendix. B: Microscopic examination of the surgical specimen; hematoxylin and eosin stain (HE X10) shows low-grade appendiceal mucinous neoplasm associated with inflammation of the wall. A pushing like image is observed, without infiltration (arrow). C: Video-assisted colonoscopy. The fundus of the cecum is normal.

■ FIGURE 2



A: CT scan with intravenous contrast in the portal venous phase, coronal view showing vermiform appendix with a maximal diameter of 10 mm (arrow). The surrounding fat planes are preserved. B: Microscopic examination of the surgical specimen; hematoxylin and eosin stain (HE X4) shows luminal dilation and intraluminal accumulation of mucus (arrow) and lining of the mucosa by low grade villous type epithelium (arrowhead).

The patient underwent video-assisted laparoscopy during which appendicular peritonitis was observed with an appendiceal mass in the right iliac fossa. The pathology report informed LAMN associated with acute purulent appendicitis (Fig. 3.B).

#### Case #4

A 77-year-old male patient with a history of benign prostatic hyperplasia and hypertension was admitted with lower abdominal pain and fever. The pain had started in the periumbilical region 24 hours before. A CT scan of the abdomen and pelvis was performed (Fig. 4.A). During laparoscopy, appendicular peritonitis and an appendiceal mass were found. The pathology report informed LAMN associated with acute appendicitis, with mucinous lakes in the muscular layer in the distal end (Fig. 4.B).

#### Discussion

In 2019, 303 appendectomies were performed in our hospital. The postoperative diagnosis of AMN was made with the pathology report in 4 of these patients.

As this condition is very rare, we considered that this number is very significant,

and thus we decided to present this paper.

In our experience, all the patients presented acute symptoms suggestive of acute appendicitis. The most common sign was abdominal pain in the right iliac fossa with localized guarding, absence of signs of peritonitis, and sequence of Murphy.

The CT scan images were not suggestive of AMN and the diagnosis was always retrospective. Although the prevalence is higher in women with a female-to-male ratio of 4:1, we observed that 75% of our patients were men. This can be explained by a bias due to the low number of patients in our population, so we cannot draw a conclusion about the demographic characteristics of this disease.

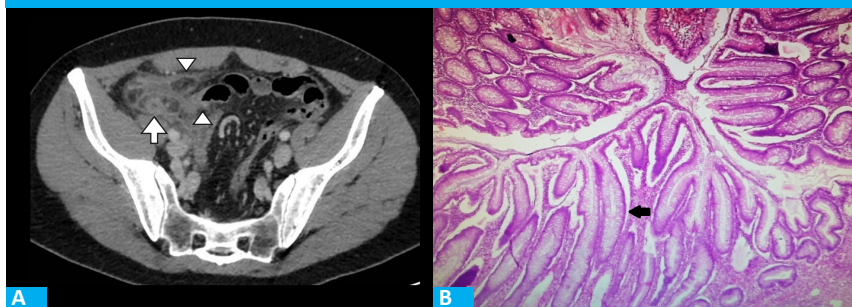
#### Conclusion

In the presence of chronic pain in the right iliac fossa with acute abdomen due to an acute appendicitis with a luminal diameter > 13 mm or wall calcifications in imaging tests, the diagnosis of AMN should be suspected<sup>2,3</sup>.

In these cases, extreme care must be taken during surgery to avoid perforation of the appendicular wall and the subsequent dissemination of neoplastic cells or mucus into the peritoneum<sup>13,16</sup>.

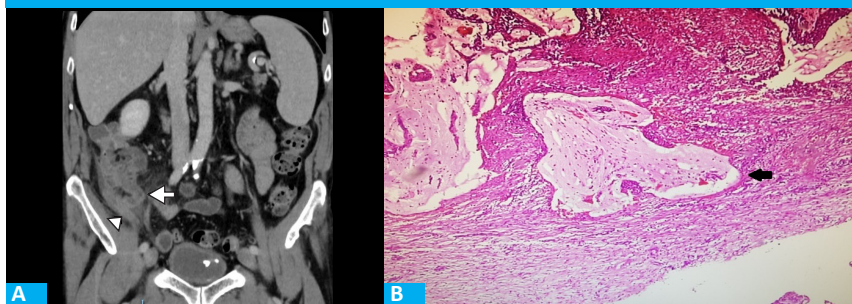
One of the most dreadful complication of AMN is PMP; thus, postoperative follow-up is crucial in these patients<sup>2</sup>.

■ FIGURE 3



A: CT scan with intravenous contrast in the portal venous phase, axial view, showing vermiform appendix with a maximal diameter of 11 mm (arrow), inflammatory changes in the surrounding fat and thickening of the distal ileum walls (arrowhead). B. Histology of surgical specimen (hematoxylin-eosin, magnification x4), showing replacement of normal epithelium by mucinous epithelium with signs of low grade atypia (arrow). No underlying lymphoid tissue is observed.

■ FIGURE 4



A: CT scan with intravenous contrast in the portal venous phase, coronal view, showing vermiform appendix with a maximal diameter of 11 mm (arrow) associated with changes in the surrounding fat and thickening of the distal ileum walls (arrowhead). B. Histology of surgical specimen (hematoxylin-eosin, magnification x4) showing mucinous lakes in the wall of the appendix (arrow).

## Referencias bibliográficas /References

1. Yanagawa S, Yoshinaka H, Tanji H, Kodama S, Takeshima Y, Sumimoto K. Rare cases of low-grade appendiceal mucinous neoplasm: Two case reports and a literature review. *Case Rep Oncol*. 2019[citado 10/03/2020]; 12:488-93. Disponible en <https://doi.org/10.1159/000501307>
2. Saylam B, Güldogan C, Coskun F, Vural V, Comcali B, Tez M. Distinguishing between acute appendicitis and appendiceal mucocele: is this possible preoperatively?. *Eur J Trauma Emerg Surg*. 2013[citado 10/03/2020]; 5:523-9. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26815451>
3. Bennett GL, Tanpitukpongse TP, Macari M, Cho KC, Babb JS. CT diagnosis of mucocele of the appendix in patients with acute appendicitis. *AJR Am J Roentgenol*. 2009[citado 10/03/2020]; 192:103-10. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19234237>
4. Glasgow SC, Gaertner W, Stewart D, Davids J, Alavi K, Paquette IM, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons, Clinical Practice Guidelines for the Management of Appendiceal Neoplasms. *Dis Colon Rectum*. 2019[citado 10/03/2020]; 62:1425-38. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31725580>
5. Wong M, Barrows B, Gangi A, Kim S, Mertens RB, Dhall D. Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasms: A Single Institution Experience of 64 Cases With Clinical Follow-up and Correlation with the Current (Eighth Edition) AJCC Staging. *Int J Surg Pathol*. 2020[citado 30/07/2020]; 3:252-8. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31645160>
6. Carr NJ, Bibeau F, Bradley RF, Dartigues P, Feakins RM, Geisinger KR, et al. The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei. *Histopathology*. 2017[citado 10/03/2020]; 71:847-858. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28746986>
7. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, Sobin LH, Sugarbaker PH, González Moreno S, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol*. 2016[citado 10/03/2020]; 40:14-26. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26492181>
8. Odze R, Goldblum J. *Patología quirúrgica del tracto gastrointestinal*. 3ª ed. Filadelfia: Amolca; 2017.
9. Valasek MA, Pai RK. An update on the diagnosis, grading and staging of appendiceal mucinous neoplasms. *Adv Anat Pathol*. 2018[citado 10/03/2020]; 25:38-60. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29016471>
10. World Health Organization. *Digestive system tumours*. 5th ed. Lyon, France: WHO Classification of Tumours; 2018.
11. Pai RK, Hartman DJ, Gonzalo DH, Lai KK, Downs Kelly E, Goldblum JR, et al. Serrated lesions of the appendix frequently harbor KRAS mutations and not BRAF mutations indicating a distinctly different serrated neoplastic pathway in the appendix. *Hum Pathol*. 2014[citado 11/03/2020]; 45:227-35. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24439221>
12. Khan MR, Ahmed R, Saleem T. Intracacies in the surgical management of appendiceal mucinous cystadenoma: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2010[citado 11/03/2020]; 4:129. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20444269>
13. Carr N, Arends M, Deans G, Sobin L (editors). *Tumours of the appendix, adenocarcinoma of the appendix*. En: Hamilton Stanley R, Aaltonen Lauri A Pathology and genetics of tumours of the digestive system. Lyon, France: IARC Press; 2000. pp. 93-8.
14. Arnason T, Kamionek M, Yang M, Yantiss RK, Misdraji J. Significance of proximal margin involvement in low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *Arch Pathol Lab Med*. 2015[citado 11/03/2020]; 139:518-21. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24971927>
15. Sugarbaker PH. Epithelial appendiceal neoplasms.. *Cancer J*. 2009[citado 11/03/2020]; 15:225-35. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19556909>
16. Rouchaud A, Glas L, Gayet M, Bellin M. Appendiceal mucinous cystoadenoma. *Diagn Interv Imag*. 2014[citado 11/03/2020]; 95:113-6. Disponible en <https://pdfs.semanticscholar.org/efbe/34cb16bffeab740be107b3d69b5f8ed9e10b.pdf>
17. Carmignani PC, Hampton R, Sugarbaker CE, Chang D, Sugarbaker PH. Utility of CEA and CA 19-9 Tumor Markers in Diagnosis and Prognostic Assessment of Mucinous Epithelial Cancers of the Appendix. *J Surg Oncol*. 2004[citado 11/03/2020]; 87:162-6. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15334630/>
18. Honoré C, Caruso F, Dartigues P, Benhaim L, Chirica M, Goéré D, et al. Strategies for Preventing Pseudomyxoma Peritonei After Resection of a Mucinous Neoplasm of the Appendix.. *Anticancer Res*. 2015[citado 11/03/2020]; 35:4943-7. Disponible en <http://ar.iiarjournals.org/content/35/9/4943.long>
19. Younes M, Katikaneni PR, Lechago J. Association between mucosal hyperplasia of the appendix and adenocarcinoma of the colon. *Histopathology*. 1995[citado 11/03/2020]; 26:33-7. Disponible en <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7713482/>