

MUCOCEL APENDICULAR

Gheorghe Rojnovanu¹ – dr. hab. în med., profesor universitar,

Gheorghe Ghidirim¹ – dr. hab. în med., profesor universitar, academician al AȘM,

Igor Mișin¹ – dr. hab. în med., conferențiar cercetător,

Marin Vozian¹ – asistent universitar,

Ana Mișina² – dr. în med., șef secție ginecologie chirurgicală,

¹Catedra Chirurgie Nr. 1 „Nicolae Anestiadi” & Laboratorul de Chirurgie Hepato-Pancreato-Biliară, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”,

Centrul Național Științifico-Practic de Medicină Urgentă, ² Institutul Mamei și Copilului, Chișinău, Moldova

Tel: + (37322) 23-26-68, Email: mishin_igor@mail.ru

Rezumat

Mucocelul apendicular este o nozologie rară, caracterizată prin distensia lumenului prin acumulare de substanță mucinoasă și, este rareori diagnosticat preoperator. Netratat, mucocelul poate rupe conducând la dezvoltarea unei patologii potențial fatale numită pseudomixom peritoneal. Modalitatea de tratament chirurgical depinde de dimensiunile și tipul histologic al mucocelului. În caz de mucocel simplu sau chistadenom mucinos este indicată apendicectomia. În caz de chistadenocarcinom mucinos este recomandată hemicolonectomia pe dreapta. Raportăm cazul unei paciente la care mucocelul apendicular a fost diagnosticat preoperator.

Cuvinte-cheie: mucocel, apendice vermicular, diagnostic

Summary. Mucocoele of the appendix

Mucocoele of the appendix is an infrequent entity, characterized by distension of the lumen due to accumulation of mucoid substance and is rarely diagnosed preoperatively. If untreated, mucocoele may rupture producing a potentially fatal entity known as pseudomyxoma peritonei. The type of surgical treatment is related to the dimensions and to histology of the mucocoele. Appendectomy is used for simple mucocoele or for cystadenoma. Right hemi-colectomy is recommended for cystadenocarcinoma. In this paper, we report a case of a patient in which mucocoele was diagnosed preoperatively.

Key words: mucocoele, appendix, diagnosis

Резюме. Мукоцеле червеобразного отростка

Мукоцеле аппендикса (МА) является редко встречающейся патологией, характеризующейся расширением полости червеобразного отростка из-за накопления муцинозной массы, и крайне редко выявляется предоперационно. Разрыв МА сопровождается образованием псевдомиксомы брюшины с потенциальным риском летального исхода. Объем хирургического лечения МА зависит от размеров и гистологии мукоцеле. Аппендектомия показана при простых мукоцеле и при цистаденоме. При цистаденокарциноме рекомендуется выполнить правостороннюю гемиколэктомию. В настоящей работе, описан случай пациентки, у которой мукоцеле был диагностирован до операции.

Ключевые слова: мукоцеле, аппендикс, диагностика

Introducere

Mucocelul apendicular (MA) este o patologie rară, care poate avea diverse manifestări clinice sau poate fi depistat incidental în timpul unei intervenții chirurgicale. Incidența MA este de 0,2%-0,4% din apendicele vermiculare înlăturate și constituie 8% din toate tumorile apendicelui [1-5]. MA reprezintă o dilatare progresivă al apendicelui în rezultatul acumulării intraluminale a substanței mucinoase [5,6] și poate fi un proces atât benign (mucocel simplu sau chist de retenție, hiperplazie a apendicelui, chistadenom mucinos), cât și malign (chistadenocarcinom mucinos). Diagnosticul preoperator este dificil, însă este esențial pentru decizia de abord chirurgical optimal pentru

a preveni diseminarea peritoneală și a efectua intervenția oportună [5,7]. Este prezentată descrierea unui caz, în care MA a fost diagnosticat preoperator.

Descrierea cazului

Pacienta S. C., 56 ani, s-a adresat cu dureri în mezogastru și fosa iliacă dreaptă. Din antecedente – histerectomie subtotală, în rest anamneza neagravată. Examenul clinic a evidențiat palpabile dureroase în mezogastru și fosa iliacă dreaptă cu defans muscular moderat. Testele de laborator au fost în limitele normei. La examenul ultrasonografic (USG) în fosa iliacă dreaptă a fost depistată o formațiune chistică cu contur clar, conținut heterogen, cu dimensiunile 80x18 mm, pereții îngroșați până la 2 mm, lumenul



Fig. 1A,B. Tomografia computerizată a abdomenului - formațiune chistică 86x21 mm cu contur clar, conținut heterogen, prezența calcificărilor în perete (săgeata)

obstrucționat de un concrement de 7 mm în diametru. La tomografia computerizată (TC) a abdomenului a fost descrisă o formațiune tubulară cu conținut heterogen (15-23 HU) și pereții îngroșați cu calcificări intramurale, cu dimensiuni 86x21 mm, cu originea în intestinul cec, orientată spre bontul uterin (**Fig. 1 A,B**).

A fost stabilit diagnosticul preoperator de mucocel apendicular și pacienta a fost programată la intervenție chirurgicală. Intraoperator a fost găsit un apendice vermicular mărit în dimensiuni 85x22 mm, cu bază îngustă. Peretele apendicelui macroscopic intact, fără semne de perforație și depozite extraluminale a conținutului. Inspecția cavității peritoneale nu a depistat

semne de diseminare peritoneală. A fost efectuată apendicectomia. Examenul macroscopic al piesei rezecate a demonstrat în lumenul dilatat al apendicelui conținut mucinos transparent (**Fig. 2**).

Examenul histologic a stabilit diagnosticul de mucocel simplu. Perioada postoperatorie a evoluat fără complicații. La 26 de luni postoperator pacienta nu prezintă semne de progresare.

Discuții

Mucocelul apendicular a fost descris pentru prima dată de către Rokitsansky [8]. Noțiunea de „mucocel apendicular” include diagnosticul morfologic de mucocel simplu sau chist de retenție, hiperplazie a apendicelui, chistadenom mucinos și chistadenocarcinom

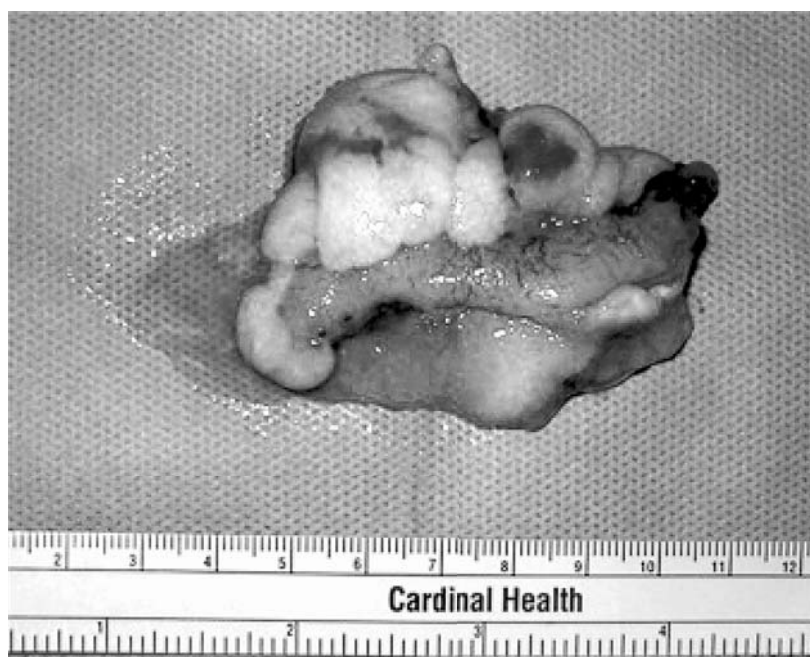


Fig. 2. Apendicele înlăturat cu conținut mucinos în lumen

mucinos, cu excepția cazurilor care au fost inițial clasificate drept pseudomixom peritoneal [9]. Totuși, recent unii autori au pus la îndoială această clasificare și terminologie din cauza evoluției incerte și au clasificat neoplasmul mucinos apendicular fie în neoplasm mucinos apendicular cu potențial malign redus (low-grade appendiceal mucinous neoplasm), sau chistadenocarcinom mucinos în baza particularităților arhitectonice și citologice [10].

În aspectul de distribuție între sexe datele literaturii sunt contradictorii. Unele publicații raportează o predominanță la femei [2,11], pe când altele arată o incidență similară la ambele sexe [12,13] sau o frecvență mai înaltă la bărbați [1]. Distribuția pe grupuri de vârstă demonstrează o incidență sporită în decadele a V-a și a VI-a a vieții, deși MA poate fi diagnosticat la orice vârstă [12]. Vârsta pacientei din cazul prezentat se încadrează în datele publicate anterior.

Mucocelul apendicular poate fi găsit incidental în cadrul investigațiilor imagistice, endoscopice sau în timpul laparotomiei sau laparoscopiei efectuate din alte motive. Unii autori raportează o rată de până la 50% din cazuri depistate incidental, însă majoritatea seriilor publicate descriu durerea abdominală acută drept manifestare clinică principală a MA [14]. Durerea acută sau cronică în fosa iliacă dreaptă este cel mai frecvent simptom, manifestându-se uneori prin formațiuni palpabile la examenul clinic obiectiv. Alte manifestări atipice au fost descrise: hemoragie digestivă inferioară asociată invaginării mucocelului, ocluzie intestinală, sepsis, fistule, sau simptome urogenitale [11,12,15-19]. În cazul descris MA s-a manifestat prin dureri abdominale nedefinite și a fost diagnosticat preoperator în baza datelor USG și TC.

Tradițional diagnosticul preoperator al MA a fost considerat excepțional, însă cu apariția metodelor diagnostice mai specifice și sensibile a sporit numărul cazurilor diagnosticate preoperator. Metoda diagnostică de primă intenție pentru pacienții cu dureri abdominale acute sau formațiuni de volum este USG. Ultrasonografia arată formațiuni chistice cu ecogenitate variabilă, în funcție de compoziția mucinei. Un semn patognomonic pentru MA este aspectul de „coajă de ceapă” manifestat prin straturi multiple ecogenice de-a lungul unui apendice dilatat [20]. Diametrul apendicelui ≥ 15 mm la USG a fost stabilit drept valoarea de referință pentru diagnosticul MA cu o sensibilitate de 83% și specificitate de 92% [5]. În cazul prezentat datele ecografice au permis diagnosticul preliminar de MA. O altă modalitate de diagnostic valoroasă în diagnosticul MA este TC. Semnele tomografice tipice sunt prezența formațiunilor chistice bine delimitate cu atenuare redusă; în cazul pacientei discutate au fost obținu-

te date similare. În aproximativ 50% din cazuri pot fi vizualizate calcificări murale, un semn foarte sugestiv pentru mucocel [11,21,22]. Irigoscopia poate arăta un defect de umplere sau ulceratie la nivelul cecului [23]. Colonoscopia este un instrument util pentru determinarea mucocelului. La colonoscopie orificiul apendicular în centrul unui val, care se mișcă odată cu respirația a fost descris drept ”semnul vulcanului” [4,24].

Concentrația markerilor serici CEA și CA 19-9 ocazional a fost ridicată, deși nu a fost testată în multe cazuri [25,26]. Concentrația serică înaltă a CEA sugerează un pronostic rezervat și posibila recidivă a bolii.

Cea mai severă complicație a MA este pseudomixomul peritoneal (PMP), caracterizat prin diseminarea peritoneală în rezultatul rupturii iatrogene intraoperatorii sau spontane a apendicelui [7]. Se consideră că mucocelul intact nu prezintă risc de dezvoltare a PMP în viitor, însă dacă survine perforația și celulele epiteliale pătrund în cavitatea peritoneală, aceasta poate deveni o entitate potențial fatală [27].

Metoda de tratament recomandată este apendicectomia. În timpul intervenției este imperativă manipularea atentă a țesuturilor pentru a preveni ruptura mucocelului. Din acest motiv este preferată chirurgia clasică comparativ cu metodele laparoscopice [4,7,26,28]. Chirurgia deschisă permite și explorarea minuțioasă a cavității abdominale pentru a găsi eventuale acumulări de conținut mucinos sau implanturi mucinoase pe oment și peritoneu. Componentul mucinos și solid se distribuie mai frecvent în spațiul retrohepatic, bazinul mic, spațiul paracolic stâng, toate aceste zone anatomice fiind dificil de explorat laparoscopic.

Un algoritm simplu și temeinic de evaluare a acestor pacienți a fost propus de Dhage-Ivatury și Sugarbaker [27]. Apendicectomia simplă este opțiunea pentru pacienții cu mucocel benign cu margini negative de rezecție, fără perforație. În caz de chistadenocarcinom mucinos, mucocel perforat, cu margini pozitive de rezecție, citologie pozitivă și noduli limfatici apendiculari pozitivi, este indicată colectomie dreaptă/operație citoreductivă (CRS)/chimioterapie intraperitoneală hipertermică (HIIC) și postoperatorie (EPIC). Monitorizarea la distanță pentru acești pacienți este obligatorie [27].

Rezultatele tratamentului după apendicectomie la pacienții cu mucocel simplu, hiperplazie a mucoasei și chistadenom mucinos sunt satisfăcătoare, atingând rata de supraviețuire la 10 ani de 91%. Chistadenocarcinoamele fără implicarea peritoneului sau a organelor adiacente, de asemenea arată rezultate bune după rezecția chirurgicală, însă persistă riscul de

progresare spre pseudomixom peritoneal cu rata de supraviețuire la 5 ani de 25%, cauzele mai frecvente ale decesului fiind ocluzia intestinală sau insuficiența renală [11].

În pofida rezultatelor imediate bune după operațiile pentru MA, este recomandată o monitorizare la distanță, deoarece există cazuri de recidive și progresare spre PMP, precum și cazuri de neoplasme colonice metacrone [12,29]. Monitorizarea este recomandată în toate cazurile, chiar și cele cu histologie benignă (mucocel simplu, hiperplazie a mucoasei și chistadenom mucinos), deoarece, deși mult mai rare, au fost descrise cazuri de dezvoltare a pseudomixomului peritoneal asociat acestor tipuri histologice [30].

În concluzie, mucocelul apendicular este o patologie rar întâlnită, cu manifestări clinice mai frecvent nespecifice. Diagnosticul preoperator este facilitat de USG și TC. Opțiunea chirurgicală preferată este apendicetomia, deși în caz de chistadenocarcinom mucinos este indicată hemicolonectomia dreaptă. Studiul morfopatologic trebuie să fie riguros pentru a depista eventuale perforații, care ar putea schimba drastic evoluția pacientului. Este argumentată monitorizarea tuturor pacienților, deoarece persistă riscul progresării spre pseudomixom peritoneal.

Bibliografie

1. Pastor F.A., Gomez S., Ortuno G. *Sobre el llamado mucocel apendicular versus cistoadenoma mucinoso*. Rev Esp Enf Dig. 1989;75(5):481-3.
2. Higa E., Rosai J., Pizzimbono C.A., Wise L. *Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix: a re-evaluation of appendiceal "mucocel"*. Cancer. 1973;32(6):1525-41.
3. Pitiakoudis M., Tsaroucha A.K., Mimidis K., Polychronidis A., Minopoulos G., Simopoulos C. *Mucocel of the appendix: a report of five cases*. Tech Coloproctol. 2004;8(2):109-12.
4. Zanati S.A., Martin J.A., Baker J.P., Streutker C.J., Marcon N.E. *Colonoscopic diagnosis of mucocel of the appendix*. Gastrointest Endosc. 2005;62(3):452-6.
5. Lien W.C., Huang S.P., Chi C.L., Liu K.L., Lin M.T., Lai T.I., et al. *Appendiceal outer diameter as an indicator for differentiating appendiceal mucocel from appendicitis*. Am J Emerg Med. 2006;24(7):801-805.
6. Jaffe B.M., Berger D.H. *The appendix*. In: Brunicaudi F.C., Andersen D.K., Billiar T.R., Dunn D.L., Hunter J.G., Pollock R.E. *Schwartz's Principles of Surgery*. International edition: McGraw Hill Companies Inc; 2005. p. 1119-37.
7. Gonzalez Moreno S., Shmookler B.M., Sugarbaker P.H. *Appendiceal mucocel. Contraindication to laparoscopic appendectomy*. Surg Endosc. 1998;12(9):1177-9.
8. Rokitsansky C.F. *A manual of pathological anatomy*. Vol 2. English translation of the Vienna edition (1842). Philadelphia: Blancard and Lea, 1855:89.
9. Ruiz-Tovar J., Teruel D.G., Castiñeiras V.M., Dehesa A.S., Quindós P.L., Molina E.M. *Mucocel of the appendix*. World J Surg. 2007;31(3):542-8.
10. Misdraji J., Yantiss R.K., Graeme-Cook F.M., Balis U.J., Young R.H. *Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathological analysis of 107 cases*. Am J Surg Pathol. 2003;27(8):1089-103.
11. Isaacs K.L., Warshauer D.M. *Mucocel of the appendix: computed tomographic, endoscopic and pathologic correlation*. Am J Gastroenterol. 1992;87(6):787-9.
12. Serrano Sanchez P.A., Perez-Bedmar J.A., Laranaga Barrera E. *Mucocel apendicular. Revision de la literatura y aportacion de 8 casos*. Rev Esp Enferm Dig. 1989;76(1):35-41. Spanish.
13. Morson B.C., Dawson I.M.P. *Gastrointestinal Pathology*, 2nd edn. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1979; p. 455-79.
14. Gonzalez J.J., Gomez Alvarez G., Alvarez Perez J.A., Seco Navedo M.A. *Revision del termino mucocel apendicular. Referencia especial al cistoadenoma de apendice*. Rev Esp Enferm Dig. 1983;64(6):539-43. Spanish.
15. Mizuma N., Kabemura T., Akahoshi K., Yasuda D., Okabe H., Chijiiwa Y., et al. *Endosonographic features of mucocel of the appendix: report of a case*. Gastrointest Endosc. 1997;46(6):549-52.
16. Landen S., Bertrand C., Maddern G.J., Herman D., Pourbaix A., de Neve A., et al. *Appendiceal mucocel and pseudomyxoma peritonei*. Surg Gynecol Obstet. 1992;175(5):401-4.
17. Zaharie F., Tomuş C., Mocan L., Spârchez Z., Zaharie R., Iancu C. *Intestinal obstruction secondary to appendiceal mucocel*. Chirurgia (Bucur). 2012;107(6):802-4.
18. Ghidirim G., Gagauz I., Mişin I., Canariov M., Ionesii P., Zastavnitchi G. *Mucinous cystadenocarcinoma of the appendix complicated with spontaneous cutaneous fistula*. Chirurgia (Bucur). 2007;102(2):231-5.
19. Mishin I., Ghidirim G., Vozian M. *Appendiceal mucinous cystadenocarcinoma with implantation metastasis to the incision scar and cutaneous fistula*. J Gastrointest Cancer. 2012;43(2):349-53.
20. Caspi B., Cassif E., Auslender R., Herman A., Hagay Z., Appelman Z. *The onion skin sign: a specific sonographic marker of appendiceal mucocel*. J Ultrasound Med. 2004;23(1):117-21.
21. Zissin R., Gayer G., Kots E., Apter S., Peri M., Shapiro-Feinberg M. *Imaging of mucocel of the appendix with emphasis on the CT findings: a report of 10 cases*. Clin Radiol. 1999;54(12):826-32.
22. Madwed D., Mindelzun R., Jeffrey RB Jr. *Mucocel of the appendix: imaging findings*. AJR Am J Roentgenol. 1992;159(1):69-72.
23. Hamilton D.L., Stormont J.M. *The volcano sign of appendiceal mucocel*. Gastrointest Endosc. 1989;35(5):453-6.
24. Watanabe T., Yoshikawa I., Kihara Y., Kume K., Otsuki M. *Appendiceal mucocel*. Gastrointest Endosc. 2003;58(6):909-10.
25. Papaziogas B., Koutelidakis I., Tsiaousis P., Goula O.C., Lakis S., Atmatzidis S., et al. *Appendiceal mu-*

coccele. a retrospective analysis of 19 cases. J Gastrointest Cancer. 2007;38(2-4):141-7.

26. Rampone B., Roviello F., Marrelli D., Pinto E. *Giant appendiceal mucocele: report of a case and brief review.* World J Gastroenterol. 2005;11(30):4761-3.

27. Dhage-Ivatury S., Sugarbaker P.H. *Update on the surgical approach to mucocele of the appendix.* J Am Coll Surg 2006;202(4):680-4.

28. Cois A., Pisanu A., Pilloni L., Uccheddu A. *Intussusception of the appendix by mucinous cystadenoma. Re-*

port of a case with an unusual clinical presentation. Chir Ital 2006;58(1):101-4.

29. Wolff M., Ahmed N. *Epithelial neoplasms of the vermiform appendix (exclusive of carcinoid). II. Cystadenomas, papillary adenomas and adenomatous polyps of appendix.* Cancer. 1976;37(5):2511-22.

30. Smith J.W., Kemeny N., Caldwell C., Banner P., Sigurdson E., Huvos A. *Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. The Memorial-Sloan Kettering Cancer Center experience.* Cancer 1992;70(2):396-401.