

Mucocele appendicolare gigante. Caso clinico

M. PITTALUGA, R. LOMBEZZI, G. FANTINO, P. GIAMUNDO, M. GERACI, L. TIBALDI,
L. ESERCIZIO, G. TORRE, F. PEROTTO, A. MUSSO, M. VALENTE

RIASSUNTO: Mucocele appendicolare gigante. Caso clinico.

M. PITTALUGA, R. LOMBEZZI, G. FANTINO, P. GIAMUNDO,
M. GERACI, L. TIBALDI, L. ESERCIZIO, G. TORRE,
F. PEROTTO, A. MUSSO, M. VALENTE

Il mucocele appendicolare è una rara patologia caratterizzata da accumulo di muco entro il lume dell'appendice. In effetti per mucocele si intende un eterogeneo gruppo di lesioni che vanno dall'iperplasia della mucosa al cistoadenoma, fino al cistoadenocarcinoma, con prognosi correlata al tipo istologico.

La presentazione clinica più frequente è caratterizzata dal dolore addominale o da una massa palpabile, rilevabile all'esame clinico, e localizzata al quadrante inferiore destro dell'addome. La diagnosi preoperatoria si avvale dell'indagine ecografica e della TC, che evidenziano una lesione cistica ipodensa con calcificazioni della parete appendicolare e il segno del "guscio di cipolla" che rappresenta un segno ecografico patognomonico.

In conclusione il riscontro ecografico dell'"onion skin sign" degli autori anglofoni, in presenza nel sesso femminile di annessi uterini nella norma, suggerisce la diagnosi di mucocele appendicolare.

SUMMARY: Giant mucocele of appendix. Case report.

M. PITTALUGA, R. LOMBEZZI, G. FANTINO, P. GIAMUNDO,
M. GERACI, L. TIBALDI, L. ESERCIZIO, G. TORRE,
F. PEROTTO, A. MUSSO, M. VALENTE

Appendiceal mucocele is an uncommon disorder caused by accumulation of mucus within the appendiceal lumen. Mucoceles represent a heterogeneous group comprising various histopathologic lesions including mucosal hyperplasia, cystadenomas, and cystadenocarcinomas and prognosis is related to these subtypes.

The most common symptom is pain or a palpable mass in the right lower quadrant on physical examination. The preoperative diagnosis is performed with abdominal US and confirmed with CT scan; typical CT scan image is a capsulated cystic mass with calcification of the wall while US pattern shows cystic lesion with the onion skin sign considered a specific sonographic marker for appendiceal mucocele.

In conclusion a cystic mass sonographically detected with onion skin sign, in the presence of normal female reproductive organs, suggest the diagnosis of appendiceal mucocele.

KEY WORDS: Mucocele - Appendice - Massa cistica - Marker ecografico.
Mucocele - Appendix - Cystic mass - Sonographic marker.

Introduzione

Il mucocele appendicolare è una patologia rara con manifestazioni cliniche aspecifiche che vanno dal dolore addominale persistente alla massa palpabile localizzata ai quadranti di destra. Nella maggior parte dei casi la diagnosi è intraoperatoria. Nel sospetto clinico, la diagnostica preoperatoria, comprendente ecotomografia (ECT), TC e colonscopia, trova un suo razionale utilizzo per escludere neoplasie coliche sincrone e differenziare formazioni cistiche di pertinenza annessiale in pazienti di sesso femminile.

L'intervento chirurgico viene modulato a seconda della variabilità biologica di questa neoplasia, dalla semplice appendicectomia nel cistoadenoma mucinoso alla emicolectomia destra nella sua variante maligna.

Ospedale Santo Spirito - Bra (Cn)
Divisione Chirurgia Generale
(Responsabile: Dott. M. Valente)

© Copyright 2005, CIC Edizioni Internazionali, Roma

Caso clinico

Un uomo di 39 anni si presentava in Pronto Soccorso riferendo dolore addominale insorto da 2 mesi e aumentato d'intensità, localizzato ai quadranti di destra con irradiazione lombare omolaterale. Il paziente negava vomito o febbre o alterazioni significative dell'alvo.

Una ECT addominale dimostrava una voluminosa massa (13 cm diametro longitudinale e 6 cm di diametro trasversale), capsulata, ipo-aneogena, con un aspetto a guscio di cipolla e la presenza di un prolungamento solido a partenza dalla capsula stessa e aggettante all'interno del lume. Tale massa non sembrava avere rapporti di continuità con gli organi vicini e sembrava conservare piani di clivaggio rispetto alle strutture circostanti. Una TC addominale con mezzo di contrasto confermava la presenza di formazione del diametro longitudinale di 14 cm, a contenuto liquido omogeneo, a pareti regolari con calcificazioni parietali (Fig.1), localizzata nel contesto del mesocolon di destra. Lo studio dell'apparato digerente con mdc baritato ha evidenziato la regolare opacizzazione delle anse digiuno-ileali e coliche con impronta della formazione sulle anse ileali che apparivano dislocate controlateralmente. Gli esami ematochimici sono risultati nella norma, in particolare i marker neoplastici.



Fig. 1 - Riscontro TC con mdc di mucocele appendicolare.

L'intervento chirurgico ha evidenziato la presenza di un voluminoso mucocele appendicolare del diametro massimo di 20 cm e del diametro trasverso di 9 cm, senza evidenza di linfadenomegalie regionali o di infiltrazione degli organi vicini (Fig 2); si è proceduto ad una appendicectomia con completa exeresi della formazione cistica.

L'esame istologico definitivo mostrava trattarsi di tumore mucinoso dell'appendice ciecale "coerente" con cistoadenoma mucinoso, con margine di exeresi su mucosa tipica e contenente abbondante materiale mucoide denso.

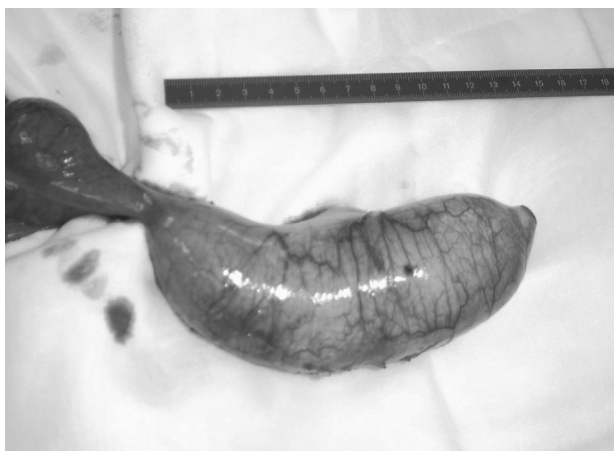


Fig. 2 - Reperto intaoperatorio: voluminoso mucocele appendicolare.

Il decorso postoperatorio è risultato regolare con dimissione in 3ª giornata postoperatoria. Una colonscopia eseguita a due settimane dall'intervento ha escluso neoplasie coliche sincrone.

Discussione

Il mucocele dell'appendice è una rara patologia caratterizzata da lento accumulo di materiale mucinoso all'interno del suo lume. In effetti la definizione di mucocele comprende un eterogeneo gruppo di lesioni che vanno dal semplice accumulo di materiale mucoide all'iperplasia della mucosa, al cistoadenoma fino al cistoadenocarcinoma. Rappresenta circa lo

0,4% di tutti i tumori dell'appendice e nella maggior parte dei casi viene diagnosticato intraoperatoriamente.

L'esordio clinico di questa patologia è in genere aspecifico ed eterogeneo comprendendo dai vaghi disturbi addominali ad un dolore localizzato prevalentemente ai quadranti di destra dell'addome, fino alla presenza di una massa palpabile o alla peritonite. Talune casistiche riportano una correlazione tra il tipo di sintomatologia e le caratteristiche della neoplasia, correlando la perdita di peso o la presenza di una massa addominale alla malignità della neoformazione (1).

Nel caso di un sospetto diagnostico preoperatorio (2), gli esami strumentali consentono di porre la diagnosi con relativa certezza. L'aspetto di questa lesione è infatti caratterizzato da una immagine cistica francamente ipodensa e ben delimitata da una capsula, con alcune calcificazioni alle scansioni TC (3, 4), mentre il pattern ecografico tipico è rappresentato dall'"onion-skin sign" degli autori anglofoni, che rappresenta un segno patognomonico (5, 6). Il riscontro, infatti, di una massa cistica occupante i quadranti addominali di destra con un pattern ecografico a guscio di cipolla, in presenza nella donna di annessi uterini di morfologia regolare, fa porre diagnosi preoperatoria di mucocele appendicolare (7).

Ovviamente la prognosi e il tipo di intervento da eseguire sono in funzione del sottotipo identificato, comprendendo la semplice resezione del mucocele nel caso del cistoadenoma mucinoso, che rappresenta la variante più frequente, fino alla emicolectomia destra nel caso di varianti maligne. Occorre tuttavia ricordare l'eventualità di una possibile rottura intraoperatoria del mucocele sia spontanea che accidentale, con il conseguente insembramento nella cavità peritoneale di cellule neoplastiche, configurandosi così lo pseudomixoma peritoneale. È perciò importante una precisa definizione diagnostica preoperatoria in modo da pianificare le corrette modalità di intervento chirurgico. A questo proposito, per quanto riguarda l'exeresi della neoplasia, accanto a casistiche che riportano i classici vantaggi dell'approccio laparoscopico anche in questo tipo di patologia (8), taluni autori riferiscono casi di rottura del mucocele appendicolare con relativa disseminazione peritoneale e necessità di successivo reintervento laparotomico (9).

Occorre inoltre ricordare la relativa frequenza, segnalata da alcuni autori, dell'associazione tra il mucocele e una concomitante neoplasia gastroenterica; l'iperplasia della mucosa ed il cistoadenoma appendicolare vengono considerati infatti alla stregua del polipo iperplastico del grosso intestino, con possibilità di sviluppo di aree di displasia ad elevato grado di malignità. Per questo motivo viene raccomandato, qualora lo

la diagnosi di mucocele non venga fatta durante l'intervento, di eseguire un esame endoscopico postoperatorio del grosso intestino che permetta di escludere neoplasie coliche sincrone (10-12).

Conclusioni

La diagnosi preoperatoria di mucocele appendicolare è un evento raro; nel sospetto preoperatorio di questa patologia, la diagnostica ad ultrasuoni, completata da un'indagine TC, consente di porre diagnosi preoperatoria.

L'intervento chirurgico deve garantire una adeguata exeresi che può ottenersi con l'asportazione dell'appendice nel caso del semplice mucocele appendicolare, ma può richiedere anche l'emicolectomia destra nel caso di forme con carattere di malignità. Limitato rimane il ruolo dell'approccio laparoscopico per il reale rischio di rottura accidentale del mucocele e conseguente disseminazione neoplastica intraperitoneale.

La diagnostica strumentale non può prescindere dall'esecuzione di un esame colonscopico al fine di escludere una neoplasia colica sincrona.

Bibliografia

1. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003; 138 (6):585-9.
2. Souei-Mhiri M, Tlili Graies K, Ben Cherifa L, Derbel F, Hmissa S, Dahmen Y, Jeddi M. Mucocele of appendix. Retrospective study of 10 cases. *J Radiol* 2001; 82(4):463-8.
3. Kunin N, Musolino A, Skufca J, Cisero N. Mucocele appendiculaire; images en chirurgie. *J Chir* 2003; 140 (1):47-7.
4. Zissin R, Gayer G, Kots E, Apter S, Peri M, Shapiro-Feinberg M. Imaging of mucocele of the appendix with emphasis on the CT findings; a report of 10 cases. *Clin Radiol* 1999; 54(12):826-32.
5. Caspi B, Cassif E, Auslender R, Herman A, Hagay Z, Appelman Z. The onion skin sign: a specific sonographic marker of appendiceal mucocele. *J Ultrasound Med* 200; 23(1):1117-21
6. Sasaki K, Ishida H, Komatsusa T, Suzuki T, Konno K, Ohtaka M, Ishida J, Sakai T, Watanabe S. Appendiceal mucocele: sonographic findings. *Abdom Imaging* 2003; 28(1):15-8.
7. Kalu E, Croucher C. Appendiceal mucocele: a rare differential diagnosis of a cystic right mass. *Arch Gynecol Obstet* 2005; 271 (1): 86-8.
8. Lau H, Yuen WK, Loong F, Lee F. Laparoscopic resection of an appendiceal mucocele. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2002; 12 (5): 367-70.
9. Gonzales Moreno S, Shmookler BM, Sugarbaker PH. Appendiceal mucocele. Contraindication to laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc* 1998; 12 (9):1177-9.
10. Fujiwara T, Hizuta A, Iwagaki H, Matsuno T, Hamada M, Tanaka N, Orita K. Appendiceal mucocele with concomitant colonic cancer. *Dis Colon Rectum* 1996; 39:232-236.
11. Kulaylat M, Doerr R, Satchidanand S. Mucocele of the appendix and colorectal neoplasms. Letter to the editor. *Dis Colon Rectum* 1998; 41 (1): 118-9.
12. Versaci A, Rossitto M, Giuffrè M, Leonello G, Pagano G, Terranova M. A case of appendiceal mucocele associated with adenocarcinoma of the left colon. *G Chir* 1999; 20(10):397-401.

