

Mucocele appendicolare da cistoadenoma mucinoso: descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura

P. BRONZINO, L. ABBO, F. BAGNASCO, P. BARISONE, C. DEZZANI,
A.M. GENOVESE, P. IANNUCCI, M. IPPOLITI, M. SACCHI, I. AIMO

RIASSUNTO: Mucocele appendicolare da cistoadenoma mucinoso: descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura.

P. BRONZINO, L. ABBO, F. BAGNASCO, P. BARISONE, C. DEZZANI,
A.M. GENOVESE, P. IANNUCCI, M. IPPOLITI, M. SACCHI, I. AIMO

I cistoadenomi mucinosi dell'appendice sono tumori rari che si presentano con una dilatazione del lume appendicolare per l'accumulo di grandi quantità di muco gelatinoso. In questo articolo descriviamo il caso di una giovane donna che si presentava con un quadro di dolore addominale suggestivo per appendicite "subacuta". Alla laparotomia l'appendice appariva dilatata e conteneva abbondanti quantità di muco gelatinoso; la si asportava e l'esame istologico sul pezzo operatorio poneva diagnosi di cistadenoma mucinoso appendicolare.

Per questo tipo di neoplasia in genere è sufficiente l'appendicectomia; in caso di estensione al cieco può essere indicata l'emicolectomia destra. Durante l'intervento, il chirurgo deve fare attenzione nel manipolare l'appendice ad evitare la rottura del viscere che porterebbe alla disseminazione delle cellule epiteliali nella cavità addominale con possibile comparsa a distanza di tempo di pseudomixoma peritonei.

SUMMARY: Appendiceal mucocele due to mucinous cystadenoma: case report and review of the literature.

P. BRONZINO, L. ABBO, F. BAGNASCO, P. BARISONE, C. DEZZANI,
A.M. GENOVESE, P. IANNUCCI, M. IPPOLITI, M. SACCHI, I. AIMO

Mucinous cystadenomas of the appendix are rare tumours. In this article we describe the case of a young woman who presented with abdominal pain and a clinical pattern likely to a chronic appendicitis. At laparotomy we found a dilatation of the appendix which contained an abundant quantity of mucus. Histological examination showed a mucinous cystadenoma of the appendix.

This neoplasm requires a surgical treatment, usually only appendectomy and right hemicolectomy in case of involvement of the caecum. During operation, surgeon must give care in handling the appendix because of the risk of rupture with consequent dissemination of epithelial cells in the peritoneal cavity (pseudomyxoma peritonei).

KEY WORDS: Pseudomixoma peritonei - Cistoadenoma mucinoso - Appendice - Mucocele - Chirurgia.
Pseudomyxoma peritonei - Mucinous cystadenoma - Appendix - Mucocele - Surgery.

Introduzione

Il cistoadenoma mucinoso dell'appendice rappresenta uno dei quattro sottotipi di mucocele appendicolare. Si intende per mucocele dell'appendice una distensione del viscere da accumulo di muco nel suo interno; le cause possibili sono: ritenzione da ostacolo allo svuotamento per fecaliti e anomalie congenite, iperplasia epiteliale, cistoadenomi (63-84%) e cistoadenocarcinomi (11-20%).

La distensione del lume è progressivamente più marcata nei quattro sottotipi "causali" descritti, fino alla possibile rottura del viscere con conseguente disse-

minazione nel cavo peritoneale di cellule epiteliali muco-secerenti, configurandosi il temibile quadro dello pseudomixoma peritonei (1, 6).

Lo pseudomixoma peritonei è caratterizzato da ascite gelatinosa e impianti epiteliali multifocali con copiosa secrezione di mucina (5).

Caso clinico

La paziente, G.B., di 48 anni, giungeva alla nostra osservazione in seguito alla comparsa di dolori addominali localizzati al quadrante inferiore destro, associati a nausea da circa un mese. Fu-matrice ed ipertesa, si era sottoposta in precedenza ad intervento di videolaparocolecistectomia per litiasi della colecisti e di ernioplastica protesica per ernia crurale.

L'esame obiettivo dimostrava una dolorabilità alla palpazione profonda in fossa iliaca destra, in assenza di contrattura di difesa.

Gli esami ematici non presentavano alterazioni di rilievo.

Posta diagnosi di appendicopatia "subacuta", si sottoponeva la

paziente a laparotomia esplorativa tramite accesso di McBurney. All'apertura del peritoneo si repertava un'appendice distesa, con lume dilatato per la presenza di muco, ed un'iniziale invaginazione a livello della base dell'organo. Si procedeva dunque ad appendicectomia e a confezionamento di borsa di tabacco alla base del cieco, a lavaggio della cavità peritoneale e alla chiusura della parete a strati.

L'esame macroscopico del pezzo operatorio dimostrava un'appendice di 2 x 7 cm, distesa, con una doppia canalizzazione e contenente materiale gelatinoso. All'esame microscopico si dimostrava un aspetto "a più lumi" del viscere dovuto ad un'invasione; la mucosa appariva a tratti compressa ed a tratti pseudopapillare con epitelio iperplastico. In alcune aree si osservavano zone di displasia epiteliale lieve. IL quadro risultava compatibile con cistoadenoma mucinoso appendicolare.

Il decorso post-operatorio era regolare. La colonscopia, eseguita successivamente, escludeva la presenza di neoplasie coliche.

Discussione

Il mucocele è patologia rara che si presenta nello 0,2-0,3% delle appendiciti chirurgicamente asportate, con maggior frequenza nel sesso femminile (3:1) e con un'età media di 55 anni (2, 4, 6, 12). L'appendice, per cause che vanno dal semplice ostacolo allo svuotamento e alle neoplasie muco-secerenti, va incontro ad un progressivo accumulo di muco nel lume con dilatazione del viscere fino alla sua rottura.

Il mucocele appendicolare può essere associato ad altre neoplasie, oltre al cistoadenoma ed al cistadenocarcinoma appendicolare, quali tumori del colon e tumori ovarici mucina-secerenti (2, 3, 10, 12); sono descritti inoltre in letteratura casi di associazione con colite ulcerosa (11) e con neoplasie cistiche del pancreas (7).

La presentazione clinica è varia. Nel 25% dei casi il mucocele appendicolare è asintomatico e la diagnosi viene posta in corso di indagini eseguite per altre ragioni (1, 4). Altrimenti può presentarsi con un quadro che simula un'appendicite acuta; in alcuni casi si presenta come massa palpabile (1, 7, 13). Infine può presentarsi con una complicanza, quali l'occlusione da invaginazione, l'emorragia enterica, l'idronefrosi da compressione sull'uretere destro, lo pseudomixoma peritonei (5, 7, 13).

La diagnosi differenziale deve essere posta con l'appendicite acuta, il diverticolo di Meckel, la colite, la diverticolosi, l'idrosalpinge, le cisti ovariche, la cisti mesenterica, la cisti da duplicazione enterica (2). La diagnosi preoperatoria di cistoadenoma appendicolare, auspicabile per prevenire la fuoriuscita di muco dall'appendice e la disseminazione di cellule muco-secerenti nella cavità peritoneale, è tuttavia difficile (1, 3, 10, 11, 14). Gli esami di laboratorio non dimostrano alterazioni significative. Soltanto in caso di cistadenocarcinoma si può avere un aumento del CEA (1), mentre non sono disponibili marker neoplastici specifici (2).

La radiografia diretta dell'addome può dimostrare la presenza di una massa localizzata al quadrante infe-

riore destro, con dislocazione dei visceri (10). Il clisma del colon a doppio contrasto può evidenziare un riempimento parziale o un mancato riempimento dell'appendice (2, 10, 12, 14); L'ecotomografia addominale mostra una lesione cistica capsulata, comunicante con il cieco, con o senza calcificazioni (1, 2, 10, 14). In caso di pseudomixoma peritonei l'ecotomografia può rilevare la presenza di un'ascite gelatinosa (9). La tomografia computerizzata addominale individua una massa ipodensa, capsulata, comunicante con il cieco (1, 2, 10, 14). Anche la risonanza magnetica dimostra la presenza di una massa cistica di bassa intensità nelle immagini T1-pesate e di alta intensità in quelle T2-pesate (2), (14). La colonscopia può evidenziare il "segno del vulcano", caratterizzato dal reperto di una massa soffice ed eritematosa con al centro un cratere da cui fuoriesce muco (1, 2, 1, 14). L'ago-aspirato è controindicato per il rischio di disseminazione di cellule in cavità peritoneale (2).

Nel caso da noi descritto la diagnosi è stata posta, come spesso accade, in sede di laparotomia esplorativa eseguita nel sospetto di un'appendicopatia subacuta.

L'esame istologico dimostra la presenza di una proliferazione delle cellule epiteliali con abbondante materiale simil-mucinoso (2).

Il trattamento del cistoadenoma mucinoso appendicolare è essenzialmente chirurgico e deve essere valutato in base al quadro istologico ed all'estensione della malattia. All'approccio laparoscopico si preferisce quello laparotomico per minimizzare i rischi di rottura del viscere e di disseminazione in cavità peritoneale di cellule epiteliali muco-secerenti (1, 11, 12). Nel caso in cui si scelga l'approccio in videolaparoscopia si può racchiudere l'appendice in una endo-bag o in un guanto in modo da impedire la fuoriuscita di muco o la rottura della neoplasia e del viscere (2).

In particolare, per il cistoadenoma mucinoso il trattamento di scelta è l'appendicectomia; soltanto in caso di forme a larga base d'impianto e localizzate in corrispondenza della base appendicolare o estese al cieco può trovare indicazione la resezione ciecale o l'emicolectomia destra (1, 2, 11, 12); per il cistadenocarcinoma mucinoso ci si può limitare all'appendicectomia se la massa è di piccole dimensioni e localizzata nei due terzi distali dell'appendice, altrimenti si ricorre all'emicolectomia destra (1, 11). In ogni caso è bene controllare entrambe le ovaie ed il colon per escludere la presenza di altre neoplasie.

In caso di pseudomixoma peritonei, situazione più frequente per le forme maligne, alla terapia chirurgica radicale si associano la chemioterapia intra-peritoneale e la sistemica. A volte si rende necessaria l'ovariectomia bilaterale (11).

La prognosi del cistoadenoma mucinoso dell'appendice è buona, anche in caso di estensione al di fuori dell'appendice, con una sopravvivenza del 91-100%.

La sopravvivenza a 5 anni scende fino al 25% nelle forme maligne (1).

Conclusioni

Benché si tratti di una malattia rara, il mucocele appendicolare deve essere preso in considerazione di fron-

te al riscontro di una massa appendicolare, per poter attuare durante l'intervento le precauzioni volte a minimizzare il rischio di disseminazione di cellule epiteliali mucosecerneti in cavità peritoneale e dunque di insorgenza di pseudomixoma peritonei. Questa gravissima condizione può infatti instaurarsi in modo subdolo anche a distanza di tempo; è descritto un caso di pseudomixoma peritonei insorto 35 anni dopo l'appendicectomia (15).

Bibliografia

1. Rampone B, Roviello F, Marrelli D, Pinto E. Giant appendiceal mucocele: report of a case and brief review. *World J Gastroenterol*, 2005; 11 (30): 4761-4763.
2. Chong-Chi Chiu, Po-Li Wei, Ming-Te Huang, Weu Wang, Tai-Chi Chen, Wei-Jei Lee. Laparoscopic resection of appendiceal mucinous cystadenoma. *J. Laparoendoscopic Advanced Surg Technol* 2005; 15 (3): 325-328.
3. Yadav P, Mukherjee S, Silkarwar JS, Sharma GL. Case report: high resolution ultrasonographic diagnosis of mucocele of the appendix. *Ind J Radiol Imag*. 2003; 13 (1): 33-34.
4. Memon AA, Shah PS, Ansari AG, Ghumro AA. Case report: megamucocele of the appendix. *J Surg Pakistan* 2003; 8 (2).
5. Bayram O, Kurukahvecioglu O, Salman B. Secondary intestinal obstruction due to low grade mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *Ulus Trauma Derg* 2004;10 (1): 67-70.
6. Shah I, et al. A rare presentation of cystadenoma of appendix as giant retroperitoneal mass. *JK-Practitioner* 2001; 8 (4): 250-1.
7. Alrefaie W, Katz MH, Easter DW, Yi ES, Weidner N, Savides TJ, Moossa AR, Bouvet M. Simultaneous serous cystadenoma of the pancreas and mucinous cystadenoma of the appendix. *J Pancreas (online)* 2004; 5 (2): 97-100.
8. Casey RG, Tan M, Salman R, Ryan J, Gillen P. Acute abdomen in pregnancy due to mucinous cystadenoma of the appendix. *J Obstet Gynaecol*. 2003; 23 (5): 566-7.
9. Degani S, Shapiro I, Leibovitz Z, Ohel G. Sonographic appearance of appendiceal mucocele. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2002; 19: 99-101.
10. Lo RHO, Kan PS. Appendiceal mucinous cystadenoma presenting as porcelain appendix with myxoglobulosis- a rare case of a right lower quadrant mass. *Singapore Med J* 2005; 46 (11).
11. Lakatos PL, Gyori G, Halasz J, Fuszek P, Papp J, Jaray B, Lukovich P, Lakatos L. Mucocele of the appendix: an unusual cause of lower abdominal pain in a patient with ulcerative colitis. A case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2005; 11 (3): 457-9.
12. Uluutku H, Demirbas S, Kurt Y, Erenoglu C, Akin L, Yildiz M. A case of giant appendiceal mucocele. *Ulus Trauma Derg*. 2004; 10 (1): 63-66.
13. Heithold DL, Tuccker JG. Appendiceal intussusception as a manifestation of mucinous cystadenoma of the appendix: an interesting clinical entity. *Am Surg* 1997; 63 (5).
14. Shukunami K, Kaneshima M, Kotsuji F. Preoperative diagnosis and radiographic findings of a freely movable mucocele of the vermiform appendix. *Can Assoc Radiol J* 2000; 51(5): 281-2.
15. Solkar MH, Akhtar NM, Khan Z, Parker MC. Pseudomyxoma extraperitonei occurring 35 years after appendicectomy: a case report and review of the literature *World Surg Oncol* 2004; 2:19