

# Mukokéla apendixu – kazuistiky

MUDr. Zoltán Básti, MUDr. Peter Brunčák, MUDr. Róbert Švidraň, MUDr. Šimon Čičel

Chirurgické oddelenie VŠNsP Lučenec, n. o., Lučenec

Mukokéla apendixu je zriedkavé ochorenie. Predoperačná diagnóza je ťažšia vzhľadom na nešpecifickú klinickú manifestáciu ochorenia. Poznáme benígnu a malígnu formu. Zobrazovacie vyšetrenia, hlavne CT vyšetrenie, môžu určiť diagnózu. Väčšina pacientov je asymptomatických. Liečba je vždy chirurgická. Prognóza je dobrá, ak je mukokéla odstránená v celosti. Perforácia môže viesť k pseudomyxoma peritonei, ktorá má zlú prognózu.

**Kľúčové slová:** mukokéla, apendix, pseudomyxoma peritonei, liečba.

## Appendiceal mucocele – case reports

Mucocele of appendix is a rare condition. Preoperative diagnosis is difficult due to non-specific clinical manifestation of the disease. It can be benign and malignant. Imaging tests, mainly CT examination can suggest the diagnosis. Most patients have no symptoms. The treatment is always surgical. The prognosis is good in case of removal of the appendix in its entirety. The perforation can lead to pseudomyxoma peritonei, which has a very poor prognosis.

**Key words:** mucocele, appendix, pseudomyxoma peritonei, treatment.

Slov. chir., 2015; roč. 12(2): 69–71

### Kazuistika 1

67-ročná pacientka prijatá na naše oddelenie za účelom operačného riešenia mukokély apendixu. V osobnej anamnéze pacientka udáva arteriálnu hypertenziu, ICHS, DM na perorálnych antidiabetikách, periférnu hypotyreózu, hyperlipidémiu. Pacientka po hysterektómii, klasickej cholecystektómii. Udáva alergiu na penicilín. Pri prijatí brucho mäkké, priehmatné, nebolestivé, bez rezistencie a známkov peritoneálneho dráždenia.

V rámci preventívnej prehliadky cestou obvodného lekára realizované laboratórne vyšetrenia krvi s nálezom anemického syndrómu (Hgb 119 g/l, ostatné laboratórne parametre referenčné) a USG brucha (obrázok 1) s nálezom cystoidu so septami v pravom podbrušku parailiakálne veľkosti 5 x 7 cm, s anechogénnym obsahom. Pacientka bez subjektívnych ťažkostí, bez poruchy pasáže, bez hmotnostného úbytku. CEA v norme.

Po prijatí doplnené CT vyšetrenie brucha s nálezom cystoidnej lézie anatomicky súvisiacej s cékom, veľkosti 89 x 55 x 49 mm, v lumene denzita +9 HU, bez výpotku v dutine brušnej (obrázok 2). Vedľajší nález osteolytického ložiska v tele stavca L1 veľkosti 14 x 14 mm s jemným sklerotickým lemom, suspektný lipomatózny osteofyt.

Predoperačne pokus o kolonoskopické vyšetrenie, ktoré realizované do hĺbky 30 cm, ďalší postup pre výrazné plastické zmeny nie je možný. Po celkovej predoperačnej príprave v ATB clone prevedená operácia: laparotómia vpravo transrektálne, prítomné zrasty terminálneho ilea

Obrázok 1. Kazuistika 1 – USG nález



Obrázok 2. Kazuistika 1 – CT nález



o prednú brušnú stenu prerušené. Nachádzame mukokélu apendixu v súlade s CT vyšetrením veľkosti 11 x 5 cm. Vykonaná apendektómia s resekciou céka pomocou GIA universal (obrázok 3, 4). Pooperačný priebeh bez komplikácií, pacientka na 5. pooperačný deň v stabilizovanom stave prepustená domov. Stehy extrahované na 10. pooperačný deň, OP rana zhojená per primam.

Histologický nález: makroskopicky apendix dĺžky 10 cm, priemer 5 cm. Mikroskopicky dilatovaný apendix s hlienovými hmotami vystlaný cylindrickým epitelom. Stena je hrúbky 2 mm.

Obrázok 3. Kazuistika 1 – peroperačný nález



Pacientka v dobrom stave bez subjektívnych ťažkostí, dispenzarizovaná na chirurgickej ambulancii.

### Kazuistika 2

70-ročná pacientka v osobnej anamnéze udáva arteriálnu hypertenziu, hyperlipidémiu, stav po hysterektómii a obojstrannej adnexektómii pre myómy, bez alergií. Prijatá na chirurgické oddelenie pre niekoľko dní trvajúce bolesti brucha v pravom hypogastriu. Pacientka bez poruchy pasáže, bez hmotnostného úbytku,

Obrázok 4. Kazuistika 1 – stav po resekcii



afebrilná. Pri prijatí brucho mäkké, priehmatné, palpačne bolestivé v pravom hypogastrii, kde je prítomná hmatná rezistencia veľkosti 10 x 5 cm, bez známkov peritoneálneho dráždenia. V laboratórnom obraze bez leukocytózy, elevácia CRP (22,5 mg/l), onkomarkery CA 125, CA 19-9, CA 72-4 v norme, hraničná elevácia CEA (6,29 ng/ml). USG nález solídneho, oválneho, nehomogénneho, hypoechogénneho ložiska v oblasti pravého hypogastria veľkosti 45 x 39,5 x 20 mm, bez hypervaskularizácie, bez nálezu voľnej tekutiny v dutine brušnej (obrázok 5). Doplníme CT vyšetrenie brucha s nálezom cystickej lézie v pravom hypogastrii veľkosti 112 x 55 x 51 mm s tenkou stenou do 2 – 3 mm, obsahom strednej denzity bez zmeny denzity v 4 sekvenciách (obrázok 6, 7). Na CT nález rozšírenej panvičky, kalichov pravej obličky, prerušenie kontrastnej náplne pravého ureteru vo výške L5, následne sa zobrazuje terminálny, užší úsek ureteru tesne pred ústím do močového mechúra. V dif. dg urinóm, reziduá ovariálnej cysty, kompresia dolného ureteru vpravo. RTG pľúc bez ložiskových zmien. Gynekologické vyšetrenie s nálezom Tu reg hypogastrii v diferenciácii. Doplníme kolonoskopické vyšetrenie s nálezom dimunitívneho polypu colon ascendens, znesené EPE a lymfatickej nodulárnej hyperplázie ilea.

Predoperačne urológom zavedený ureterálny katéter vpravo pre CT nález stenózy ureteru.

Po príprave v ATB clone vykonaná laparotómia transrektálne vpravo, v zhode s CT nálezom nachádzame tumor apendixu veľkosti 10 x 8 x 5 cm, voľne uložený, s mucinóznym obsahom. Vykonaná apendektómia, na bázu apendixu naložená ligatúra, kýpeť vnorený. Pooperačný priebeh bez komplikácií, pacientka afebrilná, pasáž obnovená. Pacientka na 5. pooperačný deň prepustená domov. Stehy extrahované na 7. pooperačný deň, OP rana zhojená per primam.

Histologické vyšetrenie so záverom mukokély apendixu bez malígnych zmien.

## Diskusia

Mukokéla apendixu (MA) bola prvýkrát opísaná Rokitsanskym v roku 1848 (1). Je charakterizovaná dilatáciou lumenu apendixu ako výsledok akumulácie veľkého množstva hlienu.

Vo väčšine prípadov ide o benígne ochorenie, poznáme aj malígnu formu. Raritnou príčinou mukokély je inflamácia, obštrukcia ústia apendixu fekolitom, polypom (10). Epiteliálna výstelka apendixu obsahuje väčšie množstvo exokrinných pohárikovitých buniek ako epitheliálna výstelka kolonu. Následkom toho apendikálne epitheliálne tumory sú výrazne mucinóz-

ne. Nadmerná produkcia hlienov v adenomatózných tumoroch vedie k formácii mukokély a zvyčajne k „zachyteniu“ hlienov s následnou inváziou do steny apendixu (2).

Frekvencia primárnych tumorov apendixu sa pohybuje medzi 0,5 – 2 %, mukokéla predstavuje iba 8 % z nich (3). Častejšie sa vyskytuje vo veku okolo 50 rokov. Vekové rozloženie je kontroverzné, niekde sa opisuje častejší výskyt u žien (4, 5, 24).

Poznáme 4 histologické typy (26):

- Retenčná cysta – jednoduchá mukokéla, je charakterizovaná degeneratívnymi epitheliálnymi zmenami a vedie k obštrukcii a distenzii apendixu. Bez hyperplázie a atypií mukózy.
- Hyperplastická mukokéla – dilatácia apendixu pri hyperplastickom raste sliznice apendixu alebo céka – podobne ako hyperplastický polyp v kolone. Spolu s retenčnou cystou tvorí 5 – 25 % prípadov.
- Mucinózny cystadenóm – je neoplázia apendixu s dysplastickým epitelom, podobne ako adenomatózný polyp v kolone. Tvorí 63 – 84 %.
- Mucinózny cystadenokarcinóm – tvorený „high grade“ bunkovou dyspláziou, charakterizovaný invazívnym rastom cez musculus mucosae. Tvorí 11 – 20 % prípadov.

## Klinický obraz

Priebeh ochorenia nemá špecifický klinický obraz. Často prebieha asymptomaticky. Až u 50 % pacientov je objavený náhodne počas rádiologického vyšetrenia alebo perioperačne.

Môže sa manifestovať bolesťami v pravom hypogastrii, hmatnou rezistenciou, nauzeou, vomitom, hmotnostným úbytkom, gastrointestinálnym krvácaním, známkami intususcepce (2, 3, 6 – 9).

## Diagnostika

Predoperačná diagnostika je dôležitá pri výbere adekvátneho chirurgického riešenia za účelom prevencie peritoneálnej diseminácie, per- a pooperačných komplikácií a reoperácie. Diagnostika je možná pomocou USG, CT, kolonoskopického vyšetrenia.

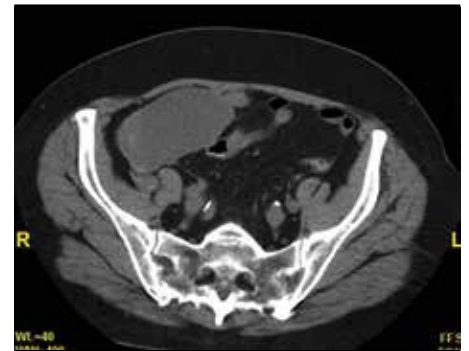
USG je základnou diagnostickou modalitou u pacientov s akútnymi bolesťami brucha alebo hmatnou rezistenciou. Apendix s vonkajším priemerom 15 mm a viac poukazuje na diagnózu MA s 83 % senzitivitou a 92 % špecificitou (11).

CT vyšetrenie je najvhodnejšou modalitou v diagnostike MA. CT znaky, ktoré s veľkou presnosťou určujú diagnózu, sú: lumen apendixu viac ako 1,3 cm, cystická dilatácia, kalcifikáty

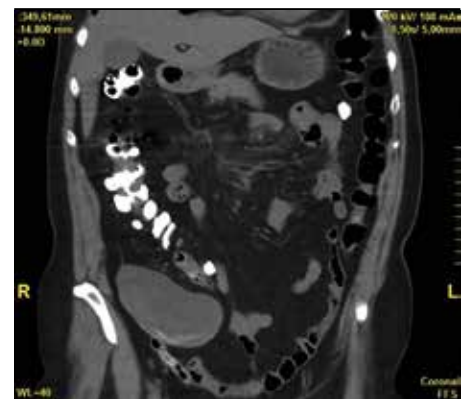
**Obrázok 5.** Kazuistika 2 – USG nález mukokély



**Obrázok 6.** Kazuistika 2 – CT nález



**Obrázok 7.** Kazuistika 2 – CT nález



v stene apendixu. Navyše pomáha odhaliť možné synchronne a metachronne tumory kolonu (12 – 14).

USG a CT nálezy sú niekedy nešpecifické a je nutné vylúčenie inej patológie apendixu ako karcinoid, lymfóm, mezenterálne cysty, ovariálne tumory, malignity apendixu (3, 15).

Kolonoskopické vyšetrenie je užitočné pri stanovení diagnózy MA. Zvyčajne vizualizujeme eleváciu ústia apendixu, tzv. „volcano sign“, so žltkastým mucinóznym sekretom počas vyšetrenia. Je dôležité doplniť kolonoskopiu na vylúčenie synchronného a metachronného tumoru kolonu, ktorého výskyt je 29 % (3, 5, 16).

Tenкоиhlová biopsia (FNA) sa neodporúča kvôli novej diseminácii hlienov a tvorbe pseudomyxoma peritonei.

Dôležitá je perioperačná histológia na potvrdenie diagnózy. V oboch našich prípadoch bola

realizovaná perioperačná histológia resekátu a resekčných okrajov.

Zvýšené hodnoty CEA predoperačne môžu naznačiť malignitu appendixu alebo kolonu (22).

### Komplikácie a liečba

Medzi spontánne komplikácie MA patrí obštrukcia čreva, intususcepcia, krvácanie, tvorba fistuly a volvulus (20, 21).

Najobávanejšou komplikáciou je pseudomyxoma peritonei charakterizovaná peritoneálnou disemináciou pri iatrogénnej alebo spontánnej ruptúre mukokély (19).

Dôležitým cieľom chirurgickej liečby je ponechanie intaktnej mukokély, ktorá nepredstavuje riziko pre pacienta. Je nutná opatrná manipulácia s MA počas operácie, preto je v niektorých prípadoch preferovaný otvorený prístup oproti laparoskopickému (15, 16, 19). Laparoskopický prístup má vyššie riziko ruptúry MA a neskoršieho vývoja pseudomyxoma peritonei.

Moreno et al. (19), odporúča konverziu na otvorenú apendektómiu pri LSK náleze mukokély appendixu. To má 2 dôvody: 1) otvoreným spôsobom je jednoduchšie vykonať operáciu bez ruptúry cysty a vytekania obsahu do peritoneálnej dutiny a 2) pri otvorenej chirurgii v porovnaní s laparoskopiou je možná dôkladnejšia revízia a palpácia orgánov dutiny brušnej. Niektorí autori však stále preferujú minimálne invazívny prístup s dodržiavaním zásad bezpečnosti, hlavne pri vyťahovaní preparátu – s nutnosťou vloženia do endobagu (17, 18).

Dhage-Ivatury a Sugarbaker (7) vypracovali algoritmus pri voľbe typu operácie:

1. v prípade MA s negatívnymi resekčnými okrajmi a bez perforácie sa odporúča *jednoduchá apendektómia*. U týchto pacientov nie je nutné dlhodobé sledovanie (7, 16, 21);
2. u pacientov s perforovanou MA, pozitívnymi resekčnými okrajmi, pozitívnou cytológiou a pozitívnymi periapendikulárnymi LU je odporúčaná *pravostranná hemikolektómia + cytoreduktívna chirurgia – cytoreductive surgery (CRS)*, hypertermická intraperitoneálna chemoterapia – heated intraperitoneal chemotherapy (HIIC) a skorá pooperačná intraperitoneálna chemoterapia – early postoperative

intraperitoneal chemotherapy (EPIC). Je nutné tiež dlhodobé sledovanie (7, 19, 25);

3. v prípade perforovanej MA s pozitívnymi resekčnými okrajmi, pozitívnou cytológiou a negatívnym LU je odporúčaná *resekcia céka + CRS/HIIC a EPIC* s dlhodobým sledovaním pacientov (16, 7);
4. v prípade perforovanej MA s pozitívnou cytológiou a negatívnymi resekčnými okrajmi a LU je odporúčaná *apendektómia + CRS/HIIC a EPIC* (7).

### Záver

Mukokéla appendixu je raritné ochorenie. Predoperačná diagnostika je niekedy ťažká. Chirurgická liečba je nutná vzhľadom na potenciálnu malígnu transformáciu a kvôli prevencii vzniku pseudomyxoma peritonei pri ruptúre mukokély. Jednoduchá apendektómia je odporúčaná v prípade mucinóznych lézií s negatívnymi resekčnými okrajmi a bez perforácie. Dôležitá je perioperačná histológia, predoperačná punkcia sa neodporúča vzhľadom na možnosť rozsevu a vzniku pseudomyxoma peritonei. U obidvoch našich pacientok bola realizovaná apendektómia s perioperačnou histológiou.

### Literatúra

1. Rokitansky CF. *A manual of pathological anatomy*. Vol 2. English translation of the Vienna edition (1842). Philadelphia: Blizard and Lea; 1855: 89.
2. Sugarbaker PH. Epithelial appendiceal neoplasms. *Cancer J*. 2009;15(3):225–35.
3. Ruiz-Tovar J, Teruel DG, Castiñeiras VM, Dehesa AS, Quindós PL, Molina EM. Mucocele of the appendix. *World J Surg*. 2007;31:542–8.
4. Misdráji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, Balis UJ, Young RH. Appendiceal mucinous neoplasms. A clinicopathologic analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(8):1089–103.
5. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg*. 2003;138:585–90.
6. Garcia Lozano A, Vazquez Tarrago A, Castro Garcia C, Richart Aznar J, Gomez Abril S, Martinez Abad M. Mucocele of the appendix: presentation of 31 cases. *Cir Esp*. 2010;87(2):108–112.
7. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg*. 2006;202(4):680–684.
8. Papaziogas B, Koutelidakis I, Tsiaousis P, Goula OC, Lakis S, Atmatzidis S, et al. Appendiceal mucocele. A retrospective analysis of 19 cases. *J Gastrointest Cancer*. 2007;38(2–4):141–147.
9. Karakaya K, Barut F, Emre AU, Ucan HB, Cakmak GK, Irkorucu O, et al. Appendiceal mucocele: case reports and review of current literature. *World J Gastroenterol*. 2008;14(14):2280–2283.

10. Driman DK, Melega DE, Vilos GA, Plewes EA. Mucocele of the appendix secondary to endometriosis. Report of two cases, one with localized pseudomyxoma peritonei. *Am J Clin Pathol*. 2000;113(6):860–4.

11. Lien WC, Huang SP, Chi CL, Liu KL, Lin MT, Lai TI, Liu YP, Wang HP. Appendiceal outer diameter as an indicator for differentiating appendiceal mucocele from appendicitis. *Am J Emerg Med*. 2006;24:801–805.

12. Lau H, Yuen WK, Loong F, Lee F. Laparoscopic resection of an appendiceal mucocele. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2002;12:367–370.

13. Nakao A, Sato S, Nakashima A, Nabeyama A, Tanaka N. Appendiceal mucocele of mucinous cystadenocarcinoma with a cutaneous fistula. *J Int Med Res*. 2002;30:452–456.

14. Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA Jr, Kende AI. Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease with pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23:645–662.

15. Cois A, Pisanu A, Pilloni L, Uccheddu A. Intussusception of the appendix by mucinous cystadenoma. Report of a case with an unusual clinical presentation. *Chir Ital*. 2006;58:101–104.

16. Zanati SA, Martin JA, Baker JP, Streutker CJ, Marcon NE. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *Gastrointest Endosc*. 2005;62:452–456.

17. Rangarajan M, Palanivelu C, Kavalakati AJ, Parthasarathi R. Laparoscopic appendectomy for mucocele of the appendix. Report 8 cases. *Indian J Gastroenterol*. 2006;25(5):256–257.

18. Liberale G, Lemaitre P, Noterman D, Moerman C, de Neubourg E, Sirtaine N et al. How should we treat mucinous appendiceal neoplasm? By laparoscopy or palarotomy? A case report. *Acta Chir Belg*. 2010;110(2):203–207.

19. Gonzalez Moreno S, Shmookler BM, Sugarbaker PH. Appendiceal mucocele. Contraindication to laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc*. 1998;12:1177–1179.

20. Lakatos PL, Györi 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;11:457–459.

21. Rudloff U, Malhotra S. Volvulus of an appendiceal mucocele: report of a case. *Surg Today*. 2007;37:514–517.

22. Yamane YD, Yamane H, Castro Júnior PC, Marsilac A, Mesquita RB, Paulo FL. Mucocele da apêndice – relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Coloproct*. 2005;25(3):256–60.

23. Dixit A, Robertson JH, Mudan SS, Akle C. Appendiceal mucoceles and pseudomyxoma peritonei. *World J Gastroenterol*. 2007;13(16):2381–2384.

24. Wang H, Chen Y-Q, Wei R. Appendiceal Mucocele: A Diagnostic Dilemma in Differentiating Malignant From Benign Lesions With CT. *AJR*. 2013;201:590–595.

25. Zaza D, Mamuka Ch, Kakhi K, Gega T, Tamar J, Irakli P. Mucocele of the Appendix: Case report and review of Literature. *Int Surg*. 2012;97:266–269.

26. Krajčiová A, Ďuranová V, Meluš P, Kothaj P. Mukokéla a mucinózne nádory appendixu. *Slovenská chirurgia*. 2012;9(4):151–153.

### MUDr. Zoltán Básti

Chirurgické oddelenie VŠNsP

Lučenec, n. o.

Námestie republiky 15, 984 39 Lučenec

zoltan.basti@icloud.com