

Ostruzione intestinale secondaria a mucocele appendicolare: descrizione di un caso e revisione della letteratura

K. SPIRIDAKIS, M. KREANKA, I. KOKKINOS, G. PANAGIOTAKIS, T. KOKKINAKIS, S. KANDYLAKIS

RIASSUNTO: Ostruzione intestinale secondaria a mucocele appendicolare: descrizione di un caso e revisione della letteratura.

K. SPIRIDAKIS, M. KREANKA, I. KOKKINOS, G. PANAGIOTAKIS, T. KOKKINAKIS, S. KANDYLAKIS

Per mucocele appendicolare si intende un gruppo di lesioni nelle quali il lume dell'appendice si dilata con accumulo di muco nel suo interno. È una patologia rara che si presenta nello 0,2-0,3% di tutte le appendiciti asportate.

Presentiamo un caso di mucocele appendicolare gigante, con occlusione intestinale secondaria, in un paziente di 73 anni di sesso maschile e una revisione della letteratura sull'argomento.

SUMMARY: Intestinal obstruction secondary to appendiceal mucocele: case report and review of literature.

K. SPIRIDAKIS, M. KREANKA, I. KOKKINOS, G. PANAGIOTAKIS, T. KOKKINAKIS, S. KANDYLAKIS

Appendiceal mucoceles are a group of lesions in where the appendiceal lumen becomes distended with mucus. These are rare conditions. Approximately 25% of mucoceles are asymptomatic and discovered incidentally at surgery. The appendiceal mucocele accounts only the 0,2-0,3% of all appendicectomies. This condition usually requires surgical treatment, either appendectomy or right colectomy under specific circumstances.

In this article we present the case of a male patient 73 years old who developed subacute intestinal obstruction secondary to giant appendiceal mucocele. We also review the international literature on this subject.

KEY WORDS: Mucocele appendicolare - Ostruzione intestinale - Chirurgia.
Appendiceal mucocele - Intestinal obstruction - Surgery.

Introduzione

Per mucocele appendicolare si intende una distensione del lume dell'appendice con abnorme accumulo di muco nel suo interno. È una patologia rara che si presenta nello 0,2-0,3 % di tutte le appendiciti chirurgicamente asportate (1-3). Rarissima è anche l'incompleta occlusione intestinale secondaria alle aderenze formatesi per la presenza del cistoadenoma mucinoso (2).

Presentiamo un caso di un mucocele gigante dell'appendice (istologicamente un cistoadenoma appen-

dicolare) con contemporanea occlusione intestinale secondaria alla sua presenza e una revisione della letteratura sull'argomento.

Caso clinico

Paziente di 73 anni, di sesso maschile, giunto alla nostra osservazione con sintomatologia caratterizzata da dolori diffusi addominali continui localizzati alla regione iliaca e al fianco destri e irradiati a tutto l'addome.

All'esame clinico l'addome risulta dolente alla palpazione con assenza di contrattura di difesa. All'auscultazione risulta una diminuzione del peristaltismo intestinale e a conferma di questo la radiografia diretta addominale mostra livelli idro-aerei. Gli esami ematologici risultano nella norma con eccezione di un aumento modesto dei leucociti (12.000). Il paziente viene sottoposto a tomografia computerizzata dell'addome che dimostra la presenza di una massa a livello del cieco (Fig. 1).

La diagnosi probabile era quella di un tumore del cieco, causa dello stato occlusivo. Veniva pertanto posta indicazione ad una la-

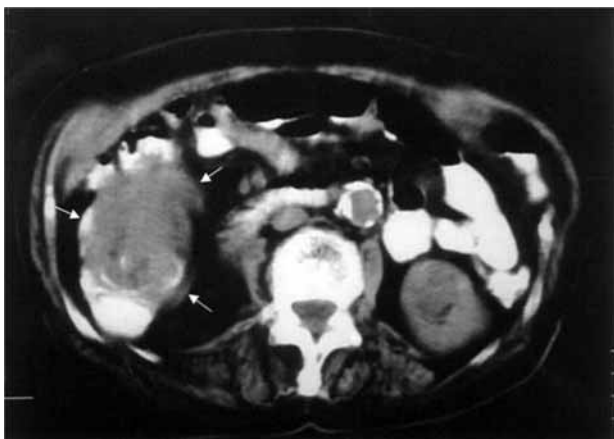


Fig. 1 - TC addominale: presenza di una massa a livello del cieco (frecche).



Fig. 2 - Reperito operatorio: mucocele gigante dell'appendice.



Fig. 3 - Materiale gelatinoso (muco) proveniente dal mucocele appendicolare.

parotomia urgente, per cui il paziente non è stato sottoposto ad esame colonscopico.

All'apertura del peritoneo, tramite accesso paramediano destro, si trovava un'appendice gigante con lume molto dilatato (13x3,5 cm), piena di materiale gelatinoso (muco) (Figg. 2 e 3), che esercitava compressione sul cieco, mentre si erano formate delle aderenze che restringevano il lume ciecale. Si procedeva alla lisi delle aderenze, all'appendicectomia e al controllo intestinale. La parte del colon in dubbio risultava alla fine normalmente formata e vitale. Macroscopicamente tutto l'intestino grasso osservato appariva senza alterazioni.

Il decorso post-operatorio era regolare mentre un successivo esame colonscopico escludeva la presenza di lesioni.

L'esame istologico dell'appendice ha documentato un quadro compatibile con cistoadenoma mucinoso appendicolare.

Discussione

Il mucocele appendicolare è una patologia rara descritta per la prima volta nel 842 dal Rokitsanski (4). Rappresenta lo 0,2-0,3% di tutte le appendicectomie con maggior frequenza nel sesso femminile (3:1) (5). È un termine generico che indica una distensione del lume per la presenza di muco senza però caratterizzare la sottostante patologia.

Aho et al. (6) classificano il mucocele dell'appendice in 4 categorie: da una semplice cisti da ritenzione (accumulo di muco) al cistoadenoma, al cistoadenocarcinoma e al mucocele associati con tumori ovarici mucina-secerenti. In letteratura sono descritti casi di associazione con tumori del colon, colite ulcerosa e neoplasie cistiche del pancreas (2).

La presentazione clinica è varia. Il mucocele appendicolare nel 25% dei casi può risultare asintomatico. Nella maggior parte dei casi è difficile porre la diagnosi preoperatoria. La diagnosi differenziale si pone con l'appendicite acuta, il diverticolo di Meckel, la colite, le cisti ovariche, le cisti mesenterica o altre patologie della regione (5, 9).

Rarissima risulta l'ostruzione intestinale secondaria a mucocele appendicolare: comunque questa condizione è descritta in letteratura. Le cause probabili sono le aderenze, per il possibile processo infiammatorio che potrebbe svilupparsi, o la compressione diretta della formazione appendicolare (2, 3, 7).

Il quadro clinico può presentarsi con dolore cronico mentre nel 15% dei casi, dato il volume aumentato dell'appendice, si può avvertire una massa palpabile in regione iliaca destra (8).

Gli esami di laboratorio non dimostrano alterazioni significative. Viene descritto soltanto, in caso di adenocarcinoma, un aumento del CEA (10).

La radiografia diretta dell'addome non aiuta molto a porre la diagnosi. La tomografia computerizzata dimostra, come nel caso descritto, una massa ipodensa nella regione cieco-appendicolare (11). Esami che pos-

sono aiutare nella diagnosi sono l'ecotomografia addominale, che indica una lesione in parte cistica e capsulata, mentre la risonanza magnetica depone per una massa cistica di bassa intensità (5, 11, 12).

Accade spesso, come nel nostro caso, di porre la diagnosi in sede di laparotomia esplorativa: la conferma di natura si ha dall'esame istologico.

Il trattamento di scelta del cistoadenoma mucinoso è chirurgico e si limita alla appendicectomia. Nelle forme maligne la più frequente complicazione è la rottura del mucocele nella cavità peritoneale (*pseudomixoma peritonei*): in queste forme si può procedere ad una emicolectomia destra con controllo di entrambe le ovaie e del colon per escludere neoplasie concomitanti (5, 13).

La più frequente associazione è con l'adenocarcinoma del colon che si verifica nell'11-20% dei pazienti.

La prognosi del cistoadenoma è buona con 90-100% di sopravvivenza, mentre nelle forme maligne la sopravvivenza a 5 anni non supera il 25% (5, 10, 14).

In letteratura si cita anche il trattamento laparoscopico del mucocele dell'appendice (15). In questo caso è tuttavia importante porre la diagnosi preoperatoria,

poiché la possibilità di rottura durante l'intervento chirurgico, con la conseguente disseminazione di muco nella cavità peritoneale, è una complicanza grave perché esita in *pseudomixoma peritonei* (16).

Con le nuove tecniche diagnostiche (TC, RMI, ecc.) è attualmente meno difficile la diagnosi di mucocele appendicolare per cui, in un certo numero di casi, si può programmare con precisione l'intervento chirurgico.

Conclusioni

Il mucocele appendicolare è una entità patologica rara, ma deve essere presa in considerazione nella diagnosi differenziale in caso di riscontro di una massa nella regione dell'appendice.

L'attenzione al trattamento deve essere vigile allo scopo di evitare la disseminazione del materiale in cavità peritoneale (15, 16). L'esame istologico determinerà il tipo anatomopatologico del mucocele appendicolare. Utile risulta l'esame istologico intraoperatorio.

Bibliografia

1. Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. A reevaluation of appendiceal mucocele. *Cancer* 1973;32:1525-1541.
2. Mourad FH, Hussein M, Bahlwan M, et al. Intestinal obstruction secondary to appendiceal mucocele. *Dig Dis Sci*, 1999;44(8):1594-1599.
3. Coulier B, Pestien S, Hamels J, et al. US and CT diagnosis of complete ceco-colic intussusception caused by an appendiceal mucocele. *Eur Radiol* 2002;12:324-328.
4. Huang HC, Lui IP, Jeng KS. Intussusceptions of mucocele of appendix: a case report. *Chin Med J*. 1994;26:326-328.
5. Bronzino P, Abbo F, Bagnasco P, et al. Mucocele appendicolare da cistadenoma mucinoso: descrizione di un caso clinico e revisione della letteratura. *G Chir* 2006;27(3):97-99.
6. Aho AJ, Heinonen R, Lauren P. Benign and malignant mucocele of the appendix. *Acta Clin Scand* 1973;139:392-400.
7. Timmermans L, Dewulf E, Vielle G. Appendicular mucocele: report of two cases. *Acta Chir Belg* 1991;91:59-62.
8. Dachman A, Lichtenstein J, Friedman A. Mucocele of the appendix and pseudomixoma peritonei. *AJR*, 1985;144: 923-929.
9. Chong-Chi Chin, Po Li Wei, et al. Laparoscopic resection of appendiceal mucinous cystadenoma. *J Laparoendoscopic Advanced Surg Techn* 2005;15(3):325-328.
10. Rampone B, Roviello F, Marrelli D, Pinto E. Giant appendiceal mucocele: report of a case and brief review. *World J Gastroenterology*. 2005; 1(30):4761-4763.
11. Kim LI, Warshamer M. Mucocele of the appendix. Computed tomographic, endoscopic and pathologic correlation. *Am J Gastroenterol* 1992;87(6):787-789.
12. Rainjam I, Leong S, Hassaram S, Marcon NE. Appendiceal mucocele: endoscopic appearance. *Endoscopy* 1994;26:326-328.
13. Vincenzi L, Moser A, Mazzola F, et al. Appendiceal mucocele associated with colonic neoplasm. Report of 2 cases and review of the literature. *Chir Ital* 2001;53:420-424.
14. Lauden S, Bertrand G, Madderm JG, et al. Appendiceal mucoceles and pseudomixoma peritonei. *Surg Gynecol Obstet* 1992;175:401-404.
15. Reina G, Giaccio G, Scaravilli F, et al. Trattamento laparoscopico di un voluminoso mucocele dell'appendice. 106° Congresso Nazionale della Società Italiana di Chirurgia, 2004.
16. Gonzales MS, Shmooker BM, Sugarbaker PH. Appendiceal mucocele. Contraindications to laparoscopic appendicectomy. *Surg Endosc* 1998;12:1177-1179.