

Cistoadenoma de Apêndice – Relato de Caso e Revisão da Literatura sobre Tumores Mucinosos do Apêndice Vermiforme

Cyst Adenoma of Appendix - Case Report and Literature Review about Mucinous Vermiform Appendix Neoplasms

LEONARDO MACIEL DA FONSECA¹; GIBRAN CESSINE ANACLETO SASSINE²; MAGDA MARIA PROFETA DA LUZ³; RODRIGO GOMES DA SILVA⁴; SERGIO ALEXANDRE DA CONCEIÇÃO⁵; ANTONIO LACERDA-FILHO⁶.

¹Residente do terceiro ano de coloproctologia (cirurgia laparoscópica colorretal e colonoscopia); ²Médico cirurgião do Aparelho digestivo; ³Membro titular do SBCP- Membro do grupo de coloproctologia do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG Coordenadora da Residência em Coloproctologia do Hospital das Clínicas da UFMG; ⁴Membro filiado ao SBCP- Chefe do Grupo de coloproctologia do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG - Professor adjunto da Faculdade de Medicina da UFMG; ⁵Membro do grupo de coloproctologia do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG - Professor Adjunto da Faculdade de Medicina da UFMG; ⁶Membro titular do SBCP- Membro do grupo de coloproctologia do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG e do grupo de coloproctologia do Hospital Felício Rocho/Belo Horizonte-MG - Professor adjunto da Faculdade de Medicina da UFMG.

FONSECA LM; SASSINE GCA; LUZ MMP; SILVA RG; CONCEIÇÃO SA; LACERDA-FILHO A. Cistoadenoma de Apêndice – Relato de Caso e Revisão da Literatura sobre Tumores Mucinosos do Apêndice Vermiforme. *Rev bras Coloproct*, 2008;28(1): 089-094.

RESUMO: Introdução: Mucocele do apêndice (MA) é uma lesão rara, caracterizada pelo acúmulo de secreção mucoide em sua luz. Diagnóstico precoce é fundamental para evitar o extravasamento de secreção mucoide na cavidade peritoneal, causando pseudomixoma peritoneal. Relato de caso: Paciente sexo masculino, 62 anos com história de dor abdominal em fossa ilíaca direita há cerca de 6 meses. Realizou uma ultra-sonografia do abdome que evidenciou no flanco direito pequena estrutura cística compatível com MA. Colonoscopia, exames laboratoriais e dosagem do CEA encontravam-se sem alterações. O paciente foi submetido à laparotomia exploradora com ressecção do apêndice e do seu meso em monobloco. O exame histológico mostrou tratar-se de cistoadenoma do apêndice vermiforme. O paciente evoluiu sem intercorrências. Discussão: A MA é um achado raro. As principais causas patológicas incluem cisto de retenção, mucocele secundária a epitélio hiperplásico, cistoadenomas e cistoadenocarcinomas. A doença é geralmente assintomática e o diagnóstico pré-operatório é raro. O tratamento para mucocele do apêndice é cirúrgico e a preocupação principal do cirurgião é evitar o extravasamento do conteúdo da mucocele na cavidade abdominal. Conclusão: A MA é uma entidade incomum e com alto potencial de complicação, usualmente curável com tratamento cirúrgico adequado.

Descritores: Neoplasias do apêndice, mucocele, cirurgia, pseudomixoma peritoneal, apendicectomia.

INTRODUÇÃO

Mucocele do apêndice (MA) é uma lesão rara, caracterizada pela distensão da luz deste órgão devido ao acúmulo de substância mucinosa. Esta doença é geralmente assintomática, e o diagnóstico pré-operatório é incomum. Se não tratada pode levar a ruptura do apêndice, causando uma doença potencialmente fatal conhecida como pseudomixoma peritoneal (PP).

Cirurgia é o método de tratamento recomendado e visa ressecar todo o apêndice e seu meso, impedindo o extravasamento do conteúdo mucoide para cavidade peritoneal. Procedimentos laparoscópicos são, em geral, contra indicados.

O prognóstico da MA é muito bom, já o PP necessita de tratamentos mais agressivos para que uma maior sobrevida seja alcançada.

Este artigo tem por objetivo relatar um caso de paciente 62 anos, sexo masculino com diagnóstico de

Grupo de Coloproctologia e Intestino Delgado do Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte - MG - Brasil.

Recebido em 13/12/2007

Aceito para publicação em 09/01/2008

cistoadenoma do apêndice, e fazer uma revisão da literatura sobre neoplasias mucinosas do apêndice vermiforme.

RELATO DE CASO

Paciente sexo masculino, 62 anos com história de dor abdominal em fossa ilíaca direita há cerca de 6 meses, caracterizada como de leve intensidade, sem relação com alimentação ou evacuação, não interferindo com suas atividades rotineiras. Sem alteração do hábito intestinal ou perda ponderal.

Hipertenso e diabético fazia uso de enalapril 5mg/dia e metformina 250 mg/dia. Apresentava uma história familiar negativa para neoplasia.

Realizou uma ultra-sonografia do abdome que evidenciou no flanco direito pequena estrutura cística de conteúdo denso, medindo 42 x 21 x 19 mm (9 cm³). A parede desta estrutura media 3 mm de espessura, exibia camadas, sendo compatível com apêndice cecal. Ausência de coleções na cavidade abdominal, sem outras alterações ultra-



Figura 1 - Ultra-sonografia abdominal com diagnóstico de mucocoele de apêndice. Evidenciado lesão cística, com volume de 9cm³, compatível com apêndice cecal.



Figura 2 - Apêndice vermiforme aumentado de volume, medindo cerca de 60 x 20mm, com base livre e sem sinais de ruptura.

sonográficas. O exame foi compatível com mucocoele de apêndice (Figura 1). Realizou-se também uma colonoscopia até o ceco sem alterações. Apresentava hemoglobina de 15,5 g/dl, global de leucócitos de 6770/mm³, albumina de 4,4 g/dl e CEA (antígeno carcino embrionário) de 1,3 ng/ml.

Ao exame apresentava abdome globoso, normotenso, sem massas palpáveis. Restante do exame físico sem alterações.

Submetido à laparotomia exploradora através de incisão mediana infra-umbilical, notou-se apêndice aumentado de volume, medindo cerca de 60 x 20mm, com base livre e sem sinais de ruptura (Figura 2). Não foi evidenciado presença de material mucinoso na cavidade abdominal. Presença de pequena quantidade de líquido livre de aspecto seroso, que foi enviado para exame citológico. Foi realizada apendicectomia e ressecção de todo mesoapêndice em bloco (Figura 3).

O exame anátomo-patológico mostrou tratar-se de cistoadenoma do apêndice vermiforme com mucocoele (Figura 4). O exame citopatológico do líqui-

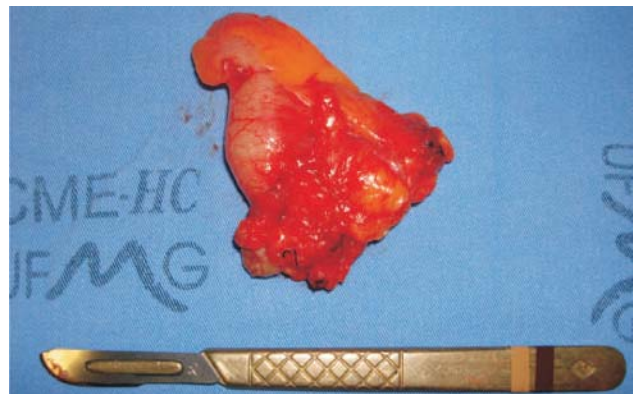


Figura 3 - Peça cirúrgica. Apêndice com mucocoele e mesoapêndice em bloco.

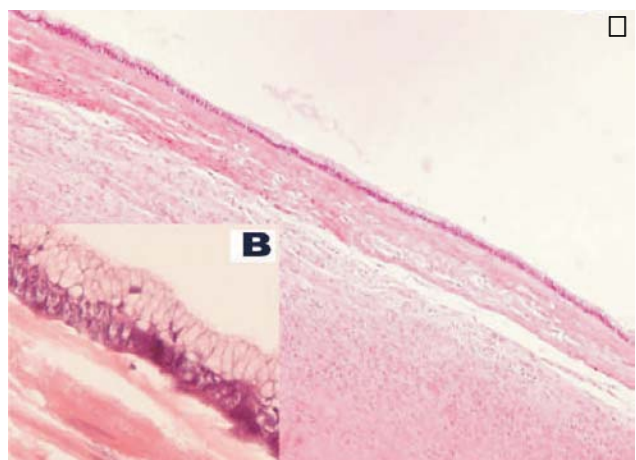


Figura 4 - A: aspecto microscópico da parede da lesão que é revestida por epitélio colunar mucossecretor, com nucléolos ligeiramente hiper cromáticos e poliestratificados. B: detalhe do epitélio.

do ascítico apresentou aspecto benigno, com padrão inflamatório e com ausência de elementos de malignidade ou especificidade.

O paciente recebeu alta hospitalar no segundo dia de pós-operatório e evoluiu sem intercorrências.

DISCUSSÃO

A MA foi inicialmente descrita por Rokitansky em 1842⁽¹⁾. Este termo genérico refere-se à dilatação macroscópica difusa ou localizada deste órgão, causando distensão de sua luz, que é preenchida por material mucinoso.

É um achado raro e sua incidência varia entre 0,2-0,3% após apendicectomias^(2,3,4,5), corresponde a 0,2-0,5% de todos os tumores do trato gastrointestinal e, aproximadamente, 1% das neoplasias colorretais⁽⁶⁾. É mais comum na sexta e sétima décadas de vida, com predominância em mulheres (4/1)^(1,3,7,8). Contudo, em estudos mais recentes esta predominância vem diminuindo com incidência praticamente similar^(4,9).

As principais causas patológicas incluem cisto de retenção, secundário à obstrução do óstio do apêndice usualmente por fecalitos, e menos comumente vermes, tumores e inflamação crônica com retração cicatricial⁽⁵⁾, mucocele secundária a epitélio hiperplásico, que constituem cerca de 5 a 25% das mucocèles^(3,10), cistoadenomas e cistoadenocarcinomas.

Cistoadenomas são neoplasias benignas definidas como dilatações do apêndice, preenchidas por material mucinoso, apresentando à histopatologia mucosa adenomatosa com epitélio mucinoso com núcleo basal e alterações displásicas mínimas. É o tipo mais comum correspondendo a 63 a 84% dos casos. Há uma associação forte entre cistoadenomas mucinosos do apêndice com adenoma mucinoso do ovário e neoplasias sincrônicas ou metacrônicas no cólon^(1,2,3,9). Há também descrição da associação de cistoadenomas mucinosos com tumores em outras localizações como vesícula biliar, mama, rins e tireóide⁽⁴⁾.

As mucocèles malignas, conhecidas como cistoadenocarcinomas mucinosos são definidas como adenocarcinomas associadas à dilatação cística da luz apêndicular preenchida por material mucinoso. Macroscopicamente são indistinguíveis do cistoadenoma. À histopatologia o cistoadenocarcinoma é caracterizado e distinguido do cistoadenoma pela invasão neoplásica abaixo do nível da muscular da mucosa, presença de células epiteliais malignas em cis-

tos de mucina na parede apêndicular ou fora do apêndice. Correspondem a 11 a 20% dos casos^(3,10).

A sintomatologia da MA não é específica, e lesões grandes podem ser assintomáticas em até 25% dos pacientes^(3,4). Os sintomas mais comuns são dor abdominal esporádica em quadrante inferior direito, massa abdominal, perda de peso e alteração do hábito intestinal⁽¹¹⁾. Lesões que causam sintomas estão mais associadas com doenças malignas que as assintomáticas^(2,9). Tumores do apêndice podem apresentar-se como um quadro de apendicite aguda, especialmente em idosos⁽⁴⁾, este foi o sintoma inicial em 10% dos casos na série de Stocchi *et al.*⁽¹¹⁾.

Complicações são raras e incluem intusseção, sangramento, perfuração, peritonite, e principalmente nos casos de cistoadenomas ou cistoadenocarcinomas que rompem, de forma espontânea ou iatrogênica, a evolução para PP. O PP é uma complicação grave e potencialmente fatal, caracterizada pela ocupação da cavidade peritoneal por múltiplos depósitos de mucina. Nas formas avançadas, a cavidade peritoneal torna-se distendida, preenchida por substância adesiva, semi-sólida, podendo levar a obstrução intestinal, formação de fístulas e morte por inanição. Pode ser causado tanto pela formas benignas ou malignas de MA, contudo são imensamente mais comuns nas formas malignas^(7,9). Stocchi *et al.*⁽¹¹⁾ em sua série com 135 pacientes com diagnóstico de MA, a presença de PP e extravasamento de muco foi significativamente associado a malignidade (95% vs 13%, $p < 0.001$, e 83% vs 15%, $p < 0.001$ respectivamente).

O diagnóstico pré-operatório é difícil devido à falta de especificidade dos sintomas, sendo que até 60% dos diagnósticos são feitos durante laparotomias por outras causas^(9,11). A lesão pode ser identificada por tomografia computadorizada, ultra-sonografia ou por endoscopia. Elevação dos níveis do CEA tem sido descritos em casos de mucocèles malignas⁽³⁾.

O tratamento para mucocele do apêndice é cirúrgico, e a preocupação principal do cirurgião é evitar o extravasamento do conteúdo da mucocele na cavidade abdominal. Tratamentos laparoscópicos são descritos^(5,13), contudo são contra indicados por muitos autores, devido ao risco de ruptura do apêndice e de contaminação da cavidade abdominal com material mucinoso^(3,4,5,12).

O procedimento cirúrgico é definido de acordo com a integridade do apêndice, com os achados histopatológicos e com o acometimento linfonodal e da

base do apêndice. Sabe-se que uma mucocèle integra representa menor risco futuro para o paciente⁽¹²⁾. Diferentemente do passado, quando todo paciente com neoplasias mucinosas do apêndice recebia indicação de hemicolectomia direita, hoje há evidências que este procedimento não traz ganho de sobrevida. Gonzáles-Moreno e Sugarbaker⁽⁶⁾, em um estudo prospectivo de 501 pacientes com diagnóstico de PP, demonstraram que o tratamento inicial (apendicetomia versus hemicolectomia direita) não traz diferença na sobrevida do paciente ($p < 0.001$). Os tumores mucinosos do apêndice podem metastatizar para linfonodos regionais, apesar de ser incomum. Durante a cirurgia para estes tumores, todo mesoapêndice deve ser ressecado em bloco com o apêndice, e ser enviado para análise histopatológica.

Assim, as indicações atuais para hemicolectomia direita no caso de neoplasias mucinosas do apêndice incluem: 1) se for necessária para ressecar toda a lesão; 2) se houver acometimento de linfonodos do mesoapêndice ou ileocólicos evidenciados durante exame histopatológico; 3) se for diagnosticado uma neoplasia maligna de apêndice do tipo não mucinoso^(6,12). Se a lesão envolver a base do apêndice

e os linfonodos regionais forem negativos, apenas a ressecção do ceco é suficiente para o tratamento nesta situação. Durante o procedimento cirúrgico, se houver dúvida em relação ao acometimento da base do apêndice, idealmente deve-se pedir exame histológico de congelação para avaliação das margens de ressecção.

No caso de envolvimento extra apendicular, com acometimento da cavidade peritoneal com material mucinoso, são indicados cirurgia citorrredutora associada à quimioterapia intraperitoneal para que se obtenha bons resultados prognósticos.

Um fluxograma com resumo da conduta na mucocèle do apêndice pode ser visto na figura 5 (Figura 5).

Um diagnóstico correto e um tratamento adequado são fundamentais para um bom prognóstico, e para evitar o desenvolvimento das complicações decorrentes do desenvolvimento do PP. Pacientes com mucocèles simples ou benignas após ressecção apresentam uma sobrevida em 5 anos de 91 a 100% dos casos, mesmo em casos de envolvimento extra apendicular. Já em mucocèles de etiologia maligna a sobrevida em 5 anos é extremamente reduzida, cerca

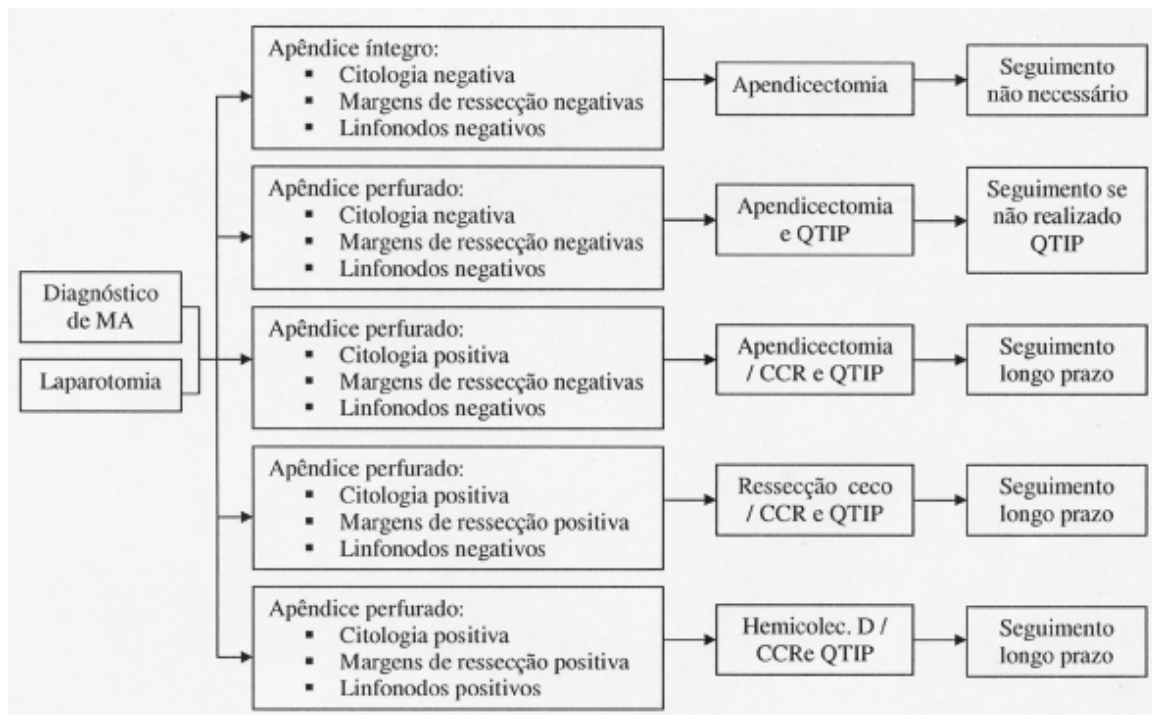


Figura 5 - Conduta e seguimento na mucocèle do apêndice. MA, mucocèle de apêndice; QTIP, quimioterapia intraperitoneal; CCR, cirurgia citorrredutora; Hemicolec. D, hemicolectomia direita. Adaptado de Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH⁽¹²⁾.

de 25%, decorrente principalmente de complicações relacionadas ao desenvolvimento de PP⁽³⁾. Contudo, o tratamento dos pacientes com envolvimento peritoneal decorrente de tumores mucinosos do apêndice através de cirurgia citorrredutora associada à quimioterapia intraperitoneal vem demonstrando excelentes resultados. Vários estudos^(14,15,16,17,18,19,20) demonstram sobrevida em 3 e 5 anos variando de 61 a 81% e 50 a 96% respectivamente, e uma morbidade e mortalidade decorrente do tratamento entre 27 a 63% e 0 a 11% respectivamente.

CONCLUSÃO

Pacientes com mucocele do apêndice podem apresentar sintomas inespecíficos e diversos, e mesmo estarem completamente assintomáticos. O diagnóstico

pré-operatório é raro, contudo é possível com testes adequados. Esta entidade incomum e com alto potencial de complicação é usualmente curável com tratamento cirúrgico, principalmente se diagnosticado em fases precoces. É importante a investigação de todo o cólon com objetivo de detectar tumores sincrônicos. Um diagnóstico preciso e um adequado planejamento cirúrgico são fundamentais para obtenção de bons resultados.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos os Patologistas Moises Salgado Pedrosa e Marcelo Combat F. Tavares membros do Laboratório de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais por gentilmente terem colaborado na obtenção das fotos de microscopia aqui apresentadas.

ABSTRACT: Introduction: Appendiceal mucocele (AM) is a rare lesion that is characterized by an appendiceal lumen distended with mucus. Early diagnosis and prompt surgical intervention are mandatory to prevent spillage of the mucinous content into the peritoneal cavity, causing pseudomyxoma peritonei. **Case report:** A 62-year-old male was presented with a 6-months history of recurrent right lower quadrant abdominal pain. Ultrasonography showed a lesion in the right lumbar region compatible with AM. Colonoscopy, routine laboratory tests and CEA were normal. The patient underwent an appendectomy and complete excision of the cystic lesion. Pathologic examination revealed a mucinous cyst adenoma of appendix. The patient was symptom free after treatment. **Discussion:** AM is a rare condition. Mucoceles are histologically subdivided into retention mucocele, mucocele secondary a hiperplastic epithelium, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma. This disease is often asymptomatic and pre-operative diagnosis is rare. The treatment is essentially surgical and the surgeon need to avoid spillage of the mucinous content into the peritoneal cavity. **Conclusion:** AM is an uncommon entity and with high potential of complication, usually curable with adequate surgical approach.

Key words: Appendiceal neoplasms, mucocele, surgery, pseudomyxoma peritonei, appendectomy.

REFERÊNCIAS

1. Johnson MA, Jyoutibas D, Ravichandran P, et al. Retention mucocele of distal viable remnant tip of appendix: An unusually rare late surgical complication following incomplete appendectomy. *World J Gastroenterol* 2006;12:489-492.
2. Lee YT, Wu HS, Hung MC, et al. Ruptured appendiceal cystadenoma presenting as right inguinal hernia in a patient with left colon cancer: A case report and review of literature. *BMC Gastroenterology* 2006; 6:32.
3. Rampone B, Roviello F, Marrelli D, Pinto E. Giant appendiceal mucocele: Report of a case and brief review. *World J Gastroenterol* 2005;11:4761-63.
4. Pitiakoudis M, Tsaroucha AK, Mimidis K, et al. Mucocele of the appendix: a report of five cases. *Tech Coloproctol* 2004;8:109-112.
5. Lau H, Yuen WK, Loong F, Lee F. Laparoscopic resection of an appendiceal mucocele. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2002;12:367-70.
6. González-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *British Journal of Surgery* 2004;91:304-11.
7. Zanati SA, Martin JA, Baker JP, et al. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *Gastrointestinal Endoscopy* 2005;62:452-56.
8. Kalu E, Croucher C. Appendiceal mucocele: a rare differential diagnosis of a cystic right adnexal mass. *Arch Gynecol Obstet* 2005;271:86-88.
9. Lakatos PL, Gyori G, Halasz, et al. 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;11:457-59.

10. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003;138:585-90.
11. Zagrodnik II CD, Rose MDM. Mucinous cystadenoma of the appendix: Diagnosis, surgical management, and follow-up. *Curr Surg* 2003;60:341-43.
12. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg* 2002;202:680-84.
13. Rangarajan M, Palanivelu C, Kavalakat A, Parthasarathi R. Laparoscopic appendectomy for mucocele of the appendix: Report of 8 cases. *Indian J Gastroenterol* 2006;25:256-257.
14. Roberge RJ, Park AJ. Mucocele of the appendix: an important clinical rarity. *The Journal of Emergency Medicine* 2006;30:303-06.
15. Sugarbaker PH, Chang D. Results of treatment of 385 patients with peritoneal surface spread of appendiceal malignancy. *Ann Surg Oncol* 1999;6:727-31.
16. Witkamp AJ, de Bree E, van Slooten, et al. Extensive surgical cytoreduction and intraoperative hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with pseudomyxoma peritonei. *British Journal of Surgery* 2001;88:458-63.
17. Piso P, Bektas H, Werner U, et al. Improved prognosis following peritonectomy procedures and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for peritoneal carcinomatosis from appendiceal carcinoma. *European Journal of Surgical Oncology* 2001;27:286-90.
18. Shen P, Levine EA, Hall J, et al. Factors predicting survival after intraperitoneal hyperthermic chemotherapy with mitomycin C after cytoreductive surgery for patients with peritoneal carcinomatosis. *Arch Surg* 2003;138:26-33.
19. Deraco M, Baratti D, Inglese MG, et al. Peritonectomy and intraperitoneal hyperthermic perfusion (IPHP): A strategy that has confirmed its efficacy in patients with pseudomyxoma peritonei. *Ann Surg Oncol* 2004;11:393-98.
20. Güner Z, Schmidt U, Dahlke MH, et al. Cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei. *Int J Colorectal Dis* 2005;20:155-60.
21. Loungnarath R, Causeret S, Bossard N, et al. Cytoreductive surgery with intraperitoneal chemohyperthermia for the treatment of pseudomyxoma peritonei: A prospective study. *Dis Colon Rectum* 2005;48:1372-79.

Endereço para correspondência:

MAGDA MARIA PROFETA DA LUZ
Instituto Alfa de Gastroenterologia
Hospital das Clínicas da UFMG - 2º andar
Av. Alfredo Balena, 110 CEP: 30130-100
Email: coloproctolifecenter@gmail.com
coloproctolifecenter@hotmail.com
Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil