

Apandiks Mukosellerine Yaklaşım Vaka Sunumu ve Literatür Derlemesi

Ümit SEKMEN*, Melih PAKSOY**

*Acıbadem Fulya Hastanesi Genel Cerrahi Bölümü

**İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Genel Cerrahi ABD

Özet

Bu olgu sunumu ve teknik videosunda apendikte mukosel saptanan bir hastanın tanı ve tedavi detayları paylaşılarak, güncel bilgiler doğrultusunda patoloji ve tedavi algoritması ilişkilendirilerek tartışılmıştır.

Yazışma Adresi:

Ümit SEKMEN
Fulya Acıbadem Hastanesi
Hakkı Yeten Cad No:23 Beşiktaş/İstanbul
GSM: 0532 651 10 56
e-mail: usekmen@yahoo.com

Giriş

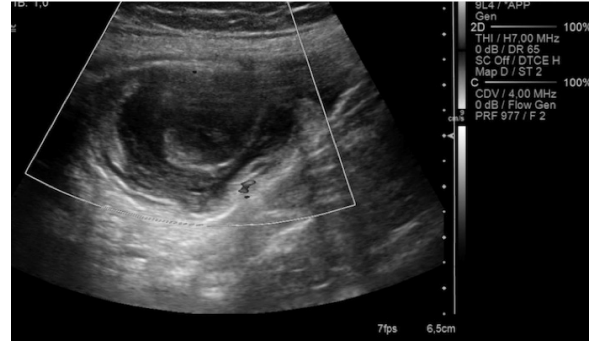
Apendiks mukoselleri apandiks ağzının tıkanıklığına bağlı mukus içeriğinin birikmesiyle oluşan bir hastalıktır. Oldukça nadir görülür. Benign yada malign karakterde olabilir. Genellikle karın ağrısı en sık semptomdur ancak hastaların büyük çoğunluğu asemptomatik olup sıklıkla tesadüfen tespit edilirler. Tanıda radyolojik, endoskopik ve labaratuvar incelemelerinden yararlanılabilir. Tanı konduktan sonra hastalık seviyesine göre uygun cerrahi tedavi seçeneği belirlenir. Apendiks içerisine sınırlı küçük mukosellerde sadece appendektomi yeterli iken, mukosel içeriğinin peritoneal yüzeye temasıyla oluşan psödomiksoma peritonei için sitoredüktif cerrahiye ek olarak intraperitoneal sıcak kemoterapiye kadar varan agresif tedavilere ihtiyaç duyulabilir.

Vaka

37 yaşında bayan hastamızın 3 gündür karın ağrısı mevcut idi. Ateş en çok 37,5 dereceye kadar yükselmişti. Fizik muayenede sağ alt kadran hassasiyeti olan hastamıza yapılan usg ve sonrasında MR incelemelerde ilk planda benign olarak değerlendirilen 17 mm çaplı apandiks mukoseli tespit edildi. Mezoda şüpheli LAP yoktu. Lökositozu yoktu. Hastaya apandiks ile kökünün bulunduğu çekum proksimalinde içine alan laparoskopik ileoçekal rezeksiyon ameliyatı yapıldı. Frozen incelemede malignite tespit edilmezken, sonrasındaki patolojik incelemelerde müsinöz kistadenom olduğu görüldü. Hasta 2 gün sonra şifa ile taburcu edildi. Ameliyattan sonra şu an 2. ay ve herhangi bir şikayeti yok. Hastaya ameliyat sonrası 6. ayında kolonoskopi ve batın BT kontrolü planladık.

Tartışma

Oldukça nadir görülen apandiks mukoselleri tüm apandisitlerin %0,2-0,3 oluşturur (1).

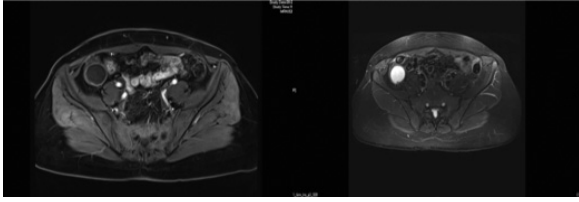


Resim 1. Apendiks mukoseli USG görüntüsü

Genellikle 50 yaş üstü hastalarda görülür (2). Dört tipi vardır. Bunlar; retansiyon kisti, mukozal hiperplazi, müsinöz kistadenom ve müsinöz kist adenokarsinomdur. Retansiyon kisti ve mukozal hiperplazi tüm mukosel vakalarının yaklaşık %10-25'ini, müsinöz kist adenokarsinom %10-20'sini oluştururken, büyük çoğunluğu müsinöz kist adenom (%60-80) oluşturur (3). İlk olarak 1842 yılında Rokitanski tarafından tarif edilmiştir (4). Apendiks tabanındaki bir tıkanıklığa bağlı olarak mukus birikmesi sonucu gelişen genişleme olarak tarif edilmiştir. Bu birikime sebep olan tıkanıklıkların sebepleri benign veya malign olabilir(1,2,3,5).

Klinik olarak sağ karın ağrısı ile başvuran hastalarda kendini apandisit gibi gösterebilirler. Bu hastaların ağrı şikayetine ek olarak bulantı, kusma, gastrointestinal kanama ve invajinasyona bağlı tıkanıklık bulguları kendini gösterebilir. Fizik muayenede sağ alt karın hassasiyeti yanında ele gelen dolgunluk mukoseli düşündürmelidir. Hastaların yarısından çoğunda, radyolojik veya endoskopik inceleme yada cerrahi esnasında tesadüfen farkedilir. Hastaların %25-50'sinin asemptomatik olduğu akılda tutulmalıdır (6).

Radyolojik olarak floroskopik incelemeyle apandiks dolmuş defekti ve gene mukosel çapında ki artışla ortaya çıkan baskıya bağlı çekumda bombeleşme görülebilir. Ultrason ile "onion işareti" denen kistik kitle içerisindeki sonografik tabakalaşma mukosel tanısı için oldukça önemli



Resim 2. Apandiks mukoseli MR görüntüsü

bir bulgudur. (Resim 1) Ayrıca 6 mm'den daha geniş apandiks çapı akut apandisit düşündürürken, 15 mm'den daha geniş olanlarda mukosel için sensitivite % 83, spesifisite ise % 92 dir (7,8). Tomografik incelemede ise duvar kalsifikasyonları olguların ancak % 50'sinde görülmesine rağmen tanıda önemlidir (9). Ayrıca apandiks içeri-sindeki hava-sıvı seviyelenmeleri de mukosel içi süper enfeksiyon göstergesi olarak değerlendirilebilir. MR 'da müsin konsantrasyonuna bağlı olarak kitle T1'de hipointens veya izoentens, T2'de ise hiperintens gözükür. (Resim 2) Kolonoskopik incelemede ise apandiks başlangıcında girişe yakın bölgede kreater ve etrafında eritemli bir kitle gözükür. Volkan işareti denen bu görüntü apandiks mukoselini ve % 20 olasılıkla kolondaki senkron bir tümörü işaret eder.(10,11) Labaratuvar incelemesinde tespit edilen CEA seviyesindeki yükselme mukosel zeminindeki malignite ye işaret edebilir (12,13).

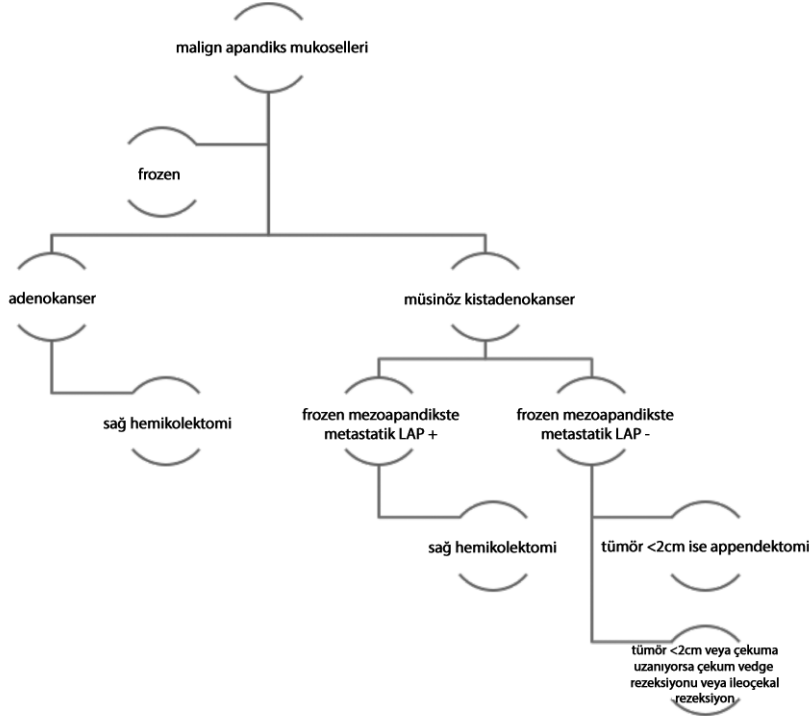
Tedavi seçenekleri konusunda literatürde tartışmalar devam etmektedir. Kimileri mukosel tedavisinde açık ameliyatı önerirken kimileri ise laparoskopik olarak değerlendirildikten sonra açık ameliyata dönülmesini önermektedir. Cerrahların açık ameliyat ısrarının altında mukoseli kontrol-lü bir şekilde perfore etmeden dışarı çıkarma arzusu yatmaktadır. Bilindiği gibi mukosel perforasyonu ve peritoneal yüzeyin bu içerikle kontaminasyonu psödomiksoma peritonei gibi ölümcül olabilecek komplikasyona yol açabilmektedir.

Sugarbaker; tedavi planlaması aşamasında bir takım kriterlerin gözönünde bulundurulması gerektiğini bildirmiştir (14). Mukoselin perfore olup olmaması, apandiks tabanının tutulup tutul-

maması, mezoapandiks ve ileokolik mezoda lenf nodu bulunup bulunmaması bu kriterleri belirler. Bu kriterler ışığında apandektomiden sağ hemikolektomiye kadar değişen boyutlarda cerrahi rezeksiyonlar seçilebilirken, özellikle perfore vakalarda sitoredüktif cerrahi ile sıcak kemoterapi ve erken dönem introperitoneal kemoterapide tercih edilmektedir(14). Malign mukosel düşünü-len olgularda ameliyat esnasında frozen incelemesi yapılarak adenokanser tespit edilirse sağ hemikolektomi, müsinöz kistadenokanser tespit edilirse o zaman apandiks mezosu içerisindeki lenf noduna bakılır. Lenf noduna metastatik yayılım yok ise sınırlı bir rezeksiyon yeterli olacaktır (apandektomi veya apandisit ile beraber vedge çeküm rezeksiyonu,ileoçekal rezeksiyon), var ise gene sağ hemikolektomi yapılır (15). (Tablo 1) Müsinöz kanserlerde lenf nodu yayılımının çok nadir olduğu akılda tutulmalıdır. Frozen incelemede adenokanser yok veya net değil ise sağ hemoloktemiden kaçınılmalıdır. Malign mukosel vakalarının tüm mukosellerin %10'unu oluşturduğu akılda tutulmalıdır.

Apandiks mukozası kolondan farklı olarak daha fazla goblet hücresi içeren epitelle kaplıdır. Bunun nedenle apandiks epitel tümörleri müsinözdür yapıda olup mukosel olarak başlarlar.(16) Tedavisi hemem hemem her zaman cerrahi olan bu apandiks hastalığının en önemli komplikasyonu duvarındaki delinmeye bağlı mukosel içeriğinin karın içerisine boşalmasıyla oluşan psödomiksoma peritonei'dir. İlk olarak 1984 te Wert tarafından tanımlanmıştır (17). Stocchi ve ark. 135 mukosel hastasının analiz ettiği bir çalışmada 37 hastasında psödomiksoma peritonei tespit etmiştir. Bunların %95'ini malign mukosellerinin olduğunu bildirmiştir (5). Ronned ve ark. 109 hastalık bir seride hastaları 2 gruba ayırmıştır (16). 1. grubu müsinöz adenoma bağlı peritoneal adenomüsinosis hastaları oluştururken, 2. grubu musinöz adenokarsinoma bağlı peritoneal müsinöz karsinomatosis oluşturmuştur. Ve iki grup arasında %84'e %67 birinci grup lehine sağ kalın farkı bildirilmiştir. Psödomiksoma peritonei

Tablo 1. Malign mukosellere cerrahi yaklaşım planı

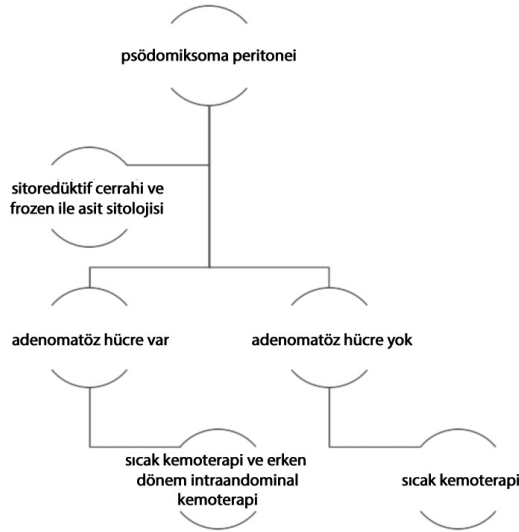


vakalarında müsinöz asit içeriğinin sitolojik incelemesi önemlidir. Eğer sıvının içerisinde adenomatöz epitel hücreleri yok ise hipertermik intraperitoneal kemoterapi, var ise sıcak kemoterapinin yanında sitoredüktif cerrahi ve ameliyat sonrası intraperitoneal kemoterapi yapılmalıdır. (Tablo 2) Sitoredüktif cerrahi + intraperitoneal kemoterapi sadece peritonyuma sınırlı hastalıklarda tercih edilmelidir. 2,5 mm den küçük kalacak şekilde görülen tüm lezyonlar çıkarılmalıdır (18-20). Uzak metazsaz veya çıkarılamayan tümörler mevcut ise bu prosedür tercih edilmez. Psödomiksoma perinotei hem benign hem malign mukosellerde oluşabilirken komplikasyonların daha fazla görüldüğü malign vakalar daha kötü bir pronozaya sahiptir (21).

Biz ameliyat kararı vermeden önce yaptığımız fiziki muayenede akut apandisit düşündüğümüz hastanın kontrol USG ve MR incelemelerinde mukoseli olduğunu tespit ettik. 17 mm çaplı mukosel radyolojik olarak benign görünümde ve perforasyonu yok idi. Hastaya ilk planla laparoskopik

ameliyat planladık. Ameliyat bulgularına göre açık ameliyata dönüp dönmeyeceğimize intraoperatif karar vermeyi düşündük. Yaptığımız introoperatif değerlendirmede mukoselin apandisit tabanını tuttuğu ve çekum içerisine doğru kitlesel uzanım yaptığını gözlemledik. Mukosel perfore değildi. Apandiks mezosu laparoskopik olarak kolayca manüple edilebiliyordu. Laparoskopik olarak mukoseli delmeden apandiks ve çekum proksimalini kolayca disseke edebileceğimizi değerlendirdik ve ameliyatı laparoskopik bitirmeye karar verdik.

Laporoskopik cerrahinin sindirim sistemi hastalıkları tedavisinde neredeyse standart cerrahi tedavi yöntemi haline geldiği günümüzde tecrübeli ellerde apandiks mukosellerinin cerrahi tedavisinde de laparoskopik cerrahinin güvenle kullanılabileceğine inanıyoruz. Laporoskopik tekniğin gelişimide göz önünde bulundurulduğunda tecrübeli ellerde intraoperatif değerlendirme neticesinde uygun olduğu değerlendirilen vakalarda laporoskopik apandisk mukosel rezeksiyonunun yapılabileceğini düşünüyoruz.

Tablo 2. Psödomiksoma peritonei tedavisinde önemli noktalar

Ameliyat sonrası retansiyon kisti yada mukozal hiperplazi tipindeki mukoseller için takip gerekmez. Kistadenom mukoseller tıpkı kolonun adenomatöz polipleri gibi yıllık kolonoskopik kontrollerle takip edilirken, malign olanlar ise CEA düzeyleri ve kolonoskopik kontrolleri ile takip edilirler.

Sonuç olarak; 50 yaş üzeri akut apandisit hastalarında ve özellikle apandisk çapının 1,5 cm'yi geçen olgularda apandiks mukoseli akla getirilmelidir. Apandiks mukoseli düşünülen olgularda ise perforasyonun olup olmadığının radyolojik ve klinik olarak belirlenmesi sonrası cerrahi tedavi biçimi belirlenmelidir. Laparoskopik apendektomiden açık sitoredüktif cerrahiye ve buna ek olarak sıcak introperitoneal kemoterapiye kadar değişen geniş skalada tedavi seçenekleri akılda bulundurulmalıdır.

Referanslar

1. Woodruff R, McDonald J. Benign and malignant cystic tumors of the appendix. *Surg Gynecol Obstet* 1940;71:751-5.
2. Misdrayi 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.
3. Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. A re-evaluation of appendiceal mucocele. *Cancer* 1973;32(6):1525-41.
4. Rokitsky CF. A manual of pathological anatomy. Vol 2. English translation of the Vienna edition (1842). Philadelphia: Blacard and Lea, 1855:89.
5. Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR. Surgical treatment of appendiceal mucocele. *Arch Surg* 2003;138:585-90.
6. Ruiz-Tovar J, Teruel DG, Castineiras VM, Dehesa AS, Quindós PL, Molina EM. Mucocele of the appendix. *World J Surg* 2007;31(3):542-8.
7. Francica G, Lapicciarella G, Giardibello C, Scarano F, Angelone G, De Marino F, et al. Giant mucocele of the appendix: clinical and imaging finding in 3 cases. *J Ultrasound Med* 2006. 25 (5):643-648.
8. 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.
9. Karakaya K, Barut F, Emre AU, Ucan HB, Cakmak GK, Irkorucu O, ve ark. Appendiceal mucocele: case reports and review of current literature. *World J Gastroenterol* 2008. 14 (14):2280-2283.
10. Zanati SA, Martin JA, Baker JP, Streutker CJ, Marcon NE. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *Gastrointest Endosc* 2005;62(3):452-6.
11. Fujiwara T, Hizuta A, Iwagaki A, Matsuno T, Hamada M, Tanaka N, ve ark. Appendiceal mucocele with concomitant colonic cancer. Report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1996;39(2):232-6.
12. 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.
13. 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):89-94.
14. Sugarbaker PH. Appendiceal Epithelial Neoplasms and Pseudomyxoma Peritonei, a Distinct Clinical Entity with Distinct Treatments. In: Bland KJ, Büchler MW, Csendes A, Garden OY, Saar MG, and Wong J. (eds). *General Surgery. Principles and International Practice*. London-Limited Springer. 2009. 885-893.
15. Lien WC, Huang SP, Chi CL, Liu KL, Lin MT, Lai TI, Liu YP, Wang HP. Appendiceal outer diameter as an indica-

- tor for differentiating appendiceal mucocele from appendicitis. *Am J Emerg Med.* 2006;24:801-805.
16. Ronnett CM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to pseudomyxoma peritonei. *Am J Surg Pathol* 1995;19(12):1390-408.
 17. Werth R. Klinische und anatomische untersuchungen zur lehre von der bauchgeschwulsten und der laparotomy. *Arch Gynecol Obstet* 1884;24:100-18.
 18. Stephens AD, Alderman R, Chang D, Edwards GD, Esquivel J, Sebbag G, et al. Morbidity and mortality analysis of 200 treatments with cytoreductive surgery and hyperthermic intraoperative intraperitoneal chemotherapy using the coliseum technique. *Ann Surg Oncol* 1999;6(8):790-6.
 19. Murphy EM, Sexton R, Moran BJ. Early results of surgery in 123 patients with pseudomyxoma peritonei from a perforated appendiceal neoplasm. *Dis Colon Rectum* 2006;50(1):37-42.
 20. Esquivel J, Sticca R, Sugarbaker P, Levine E, Yan TD, Alexander R, et al. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in the management of peritoneal surface malignancies of colonic origin: a consensus statement. *Ann Surg Oncol* 2007;14(1):128-33.
 21. Kabbani W, Houlihan PS, Luthra R, Hamilton SR, Rashid A. Mucinous and non-mucinous appendiceal adenocarcinomas: different clinicopathological features but similar genetic alterations. *Mod Pathol* 2002;15(6):599-605.

VİDEO AÇIKLAMASI

Hasta göbekten girilen 10 mm, suprapubik bölgeden girilen 2 adet 5 mm'lik toplam 3 adet endoport ile laparoskopik explore ediliyor. Apandiks mukoseli ve kökünde çekum içerisine ilerleyen kitle tespit ediliyor. Apandiks mukoselinin perforasyon olmadığı değerlendiriliyor. Apandiks ve ileoçekal mezonun ödemli olmadığı, mukosel açısında güvenli diseksiyona izin verdiği değerlendirilince ameliyata laparoskopik devam edilerek ileoçekal bölge dissekte ediliyor. Diseksiyon sonrası göbek içi port yeri insizyonu kısmen genişletilerek distal ileum çekum ile beraber dışarı alınıyor ve ileoçekal rezeksiyon yapılıyor. Ekstrakorporeal ileokolonik fonksiyonel anastomoz lineer staplerler yardımıyla yapıldıktan sonra göbek insizyonu kapatılarak hasta tekrar laparoskopik explore ediliyor. Batın içi irrigasyon aspirasyon ve kanama kontrolü yapılıyor. Anastomoz hattı tekrar kontrol ediliyor. Port yerlerinin kapatılmasını takiben ameliyat komplikasyonsuz sonlandırılıyor.