

# Muköse Distension der Appendix bei zystischer Fibrose

Stephan Engelberger<sup>a,b</sup>, Carsten T. Viehl<sup>a</sup>, Gad Singer<sup>c</sup>, Daniel Oertli<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departement Chirurgie, Viszeralchirurgie, Universitätsspital Basel

<sup>b</sup>Servizio di Chirurgia, Ospedale Regionale di Lugano,

<sup>c</sup>Institut für Pathologie, Kantonsspital Baden

## Fallbericht

Wir berichten von einem 24-jährigen Patienten mit zystischer Fibrose, welcher unter dem klinischen Bild einer akuten Appendizitis laparoskopiert wurde. Bei einer Verdickung der Appendix und fehlenden weiteren pathologischen Befunden im Abdomen wurde die Appendix entfernt. Histologisch wurde eine Akkumulation von Mukus im Appendixlumen nachgewiesen, eine begleitende Entzündung des Gewebes fehlte jedoch gänzlich (Abb. 1 ). Der postoperative Verlauf verlief problemlos. Der Patient war nach der Appendektomie beschwerdefrei.



**Abbildung 1**  
Dilatierte Appendix mit einem Durchmesser von 10 mm. Im Lumen finden sich Schleimmassen. Keine Entzündungsreaktion der Mukosa oder der Muskelschichten.

## Kommentar

Die zystische Fibrose ist eine der häufigsten Erbkrankheiten in der kaukasischen Bevölkerung und weist ein autosomal-rezessives Vererbungsmuster auf. Im Rahmen der zystischen Fibrose kann es zu einem weiten Spektrum von gastrointestinalen Erkrankungen kommen. Nahezu alle Patienten haben eine Pankreasinsuffizienz [1, 2]. Aufgrund der Häufigkeit abdominaler Beschwerden bei diesen Patienten gilt es, diese Symptome gegenüber weiteren Krankheitsbildern wie der akuten Appendizitis, dem Morbus Crohn oder gar Malignomen abzugrenzen.

Eine akute Appendizitis ist bei Patienten mit zystischer Fibrose seltener als in der Normalbevölkerung (Inzidenz von 1,1% vs. 7%). Hingegen ist beim Auftreten einer Appendizitis in bis zu 80% mit Komplikationen wie Perforation oder intraabdominalen Abszessen zu rechnen [3, 4]. Als Gründe hierfür werden die Maskierung der Symptome durch die langdauernde Antibiotikatherapie bei rezidivierenden pulmonalen Infekten oder die schwierige Differentialdiagnose zum DIOS (distal intestinal obstruction syndrome), welches zu rekurrierenden krampfartigen Abdominalschmerzen führt, diskutiert. Die klinische Bedeutung der mukösen Distension der Appendix bleibt Gegenstand der Debatte. In der Serie von Coughlin et al. findet sich bei 20% der appendektomierten Patienten mit zystischer Fibrose histologisch bloss eine muköse Distension [2]. Nach der Operation waren sie wie in unserem Fall jeweils beschwerdefrei.

Dieser Fallbericht illustriert die Bedeutung atypischer Krankheitsbilder bei zystischer Fibrose. Diese Patienten, welche dank optimierter Therapie ihrer Grundkrankheit heute oft das Erwachsenenalter erreichen, gehören damit auch immer häufiger zum Patientengut des Allgemeinchirurgen.

### Korrespondenz:

Dr. med. Stephan Engelberger  
Servizio di Chirurgia  
Ospedale Regionale di Lugano  
CH-6900 Lugano  
[stephan.engelberger@eoc.ch](mailto:stephan.engelberger@eoc.ch)

### Literatur

- 1 Eggermont E. Gastrointestinal manifestations in cystic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 1996;8:731–8.
- 2 Coughlin JP, Gauderer MWL, Stern RC, Doershuk CF, Izant RJ, Zollinger RM Jr. The spectrum of appendical disease in cystic fibrosis. *J Ped Surg.* 1990;25:835–9.

- 3 Shields MD, Levinson H, Reisman JJ, Durie PR, Canny GJ. Appendicitis in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1991;66:307–10.
- 4 McCarthy VP, Mischler EH, Hubbard VS, Chernick MS, di Sant' Agnese P. Appendical abscess in cystic fibrosis. *Gastroenterology* 1984;86:564–8.