

Auch wenn es nichts gibt, was es nicht gibt ...

# ... gibt es sehr seltene Sachen

Markus Fliegner<sup>a</sup>, Paul M. Schneider<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Ärztezentrum Sihlcity; <sup>b</sup> Leitender Arzt, Klinik für Viszeral- und Transplantationschirurgie, UniversitätsSpital Zürich

## Fallvorstellung

### Fall 1

Ein 40-jähriger, nach Diagnose und Therapie eines gutartigen Hirntumors ein Jahr zuvor etwas vorsichtig gewordener Patient stellt sich wegen seit fünf Tagen bestehender krampfartiger abdomineller Missempfindungen und leichten Durchfalls in der Praxis vor. Er hatte sich einige Tage geschäftlich in der Türkei aufgehalten, berücksichtigte Hygieneregeln auf Reisen aber genauestens. Frau und Kind hätten ebenfalls leichte Bauchbeschwerden gehabt.

In der klinischen Untersuchung findet sich ein besorgter Patient in gutem Allgemeinzustand mit leichtem abdominellem Druckschmerz.

Zur weiteren Diagnostik und intendierten Beruhigung des Patienten wird eine abdominelle Ultraschalluntersuchung durchgeführt, die überraschenderweise eine 8×2,5 cm lange, neben dem *Colon ascendens* gelegene, tubuläre Struktur (dünne echoreiche Wand, echoarmes leicht inhomogenes scholliges Binnenmuster, fehlendes Flussignal in der farbkodierten Duplexsonographie) im rechten Unterbauch zeigt (Abb. 1). Die Computertomographie (Abb. 2) bestätigt diesen Befund. Die abdominellen Beschwerden verschwinden, aber unter dem Verdacht auf eine akzidentell entdeckte asymptomatische Mukozele der Appendix wird der Patient elektiv operiert und die Diagnose bestätigt.

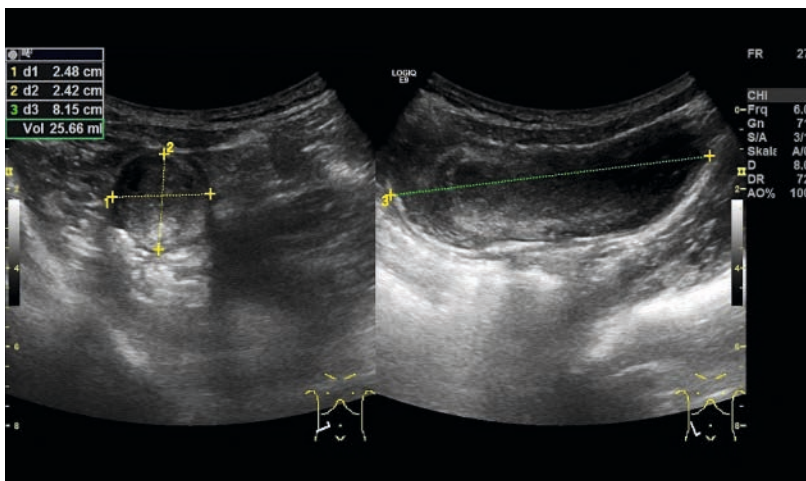


Abbildung 1: Sonographischer Befund des ersten Patienten.

### Fall 2

Zwei Monate später stellt sich ein 74-jähriger Patient mit seit einigen Wochen bestehenden Unterbauchschmerzen rechts vor, die positionsabhängig beim Vorbeugen und Beinbeugen zunehmen. Auch hier findet sich sonographisch im unteren rechten Quadranten eine 5 cm lange wurstartige Struktur (Abb. 3). Wegen eines zwei Jahre zuvor abgetragenen Ascendenspolypen wird vor der geplanten Operation eine Kontrollkoloskopie durchgeführt, die im Zökalpol eine prominente Vorwölbung des Appendixabgangs zeigt (Abb. 4). Computertomographie und Operation bestätigen die Verdachtsdiagnose.

## Chirurgische Intervention / Therapie

In beiden Fällen wurde eine komplikationslose laparoskopische Resektion durchgeführt. Ein solcher Eingriff beginnt als diagnostische Laparoskopie zum Ausschluss anderer pathologischer Befunde, insbesondere aber eines *Pseudomyxoma peritonei*. Das Organ wird dabei nur im Bereich der Mesoappendix gefasst. Ist dies nicht möglich, muss auf eine offene Operation umgestiegen werden. Die Absetzung erfolgt mit einem Endo-GIA-Stapler im Bereich der makroskopisch unauffälligen Basis (Abb. 6) oder unter Mitresektion des Zökalpols. Das Resektat wird mittels eines Bergebeutels aus der Abdominalhöhle über einen Trokarzugang geborgen.

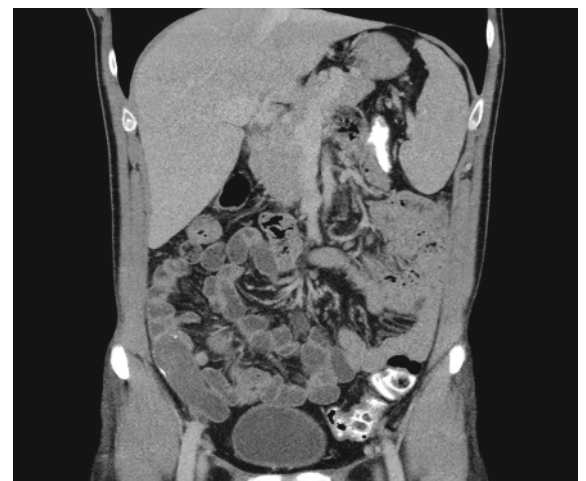


Abbildung 2: CT-Befund des ersten Patienten.

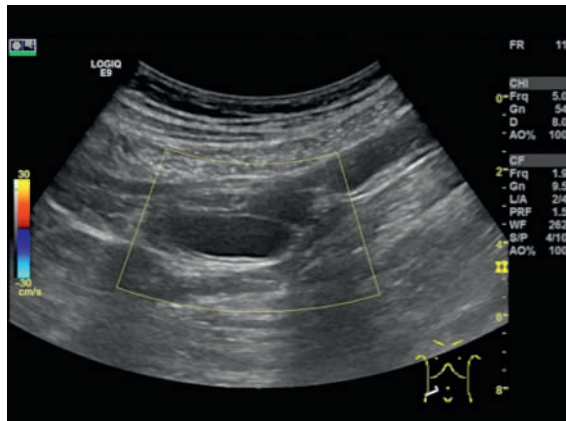


Abbildung 3: Sonographischer Befund des zweiten Patienten.

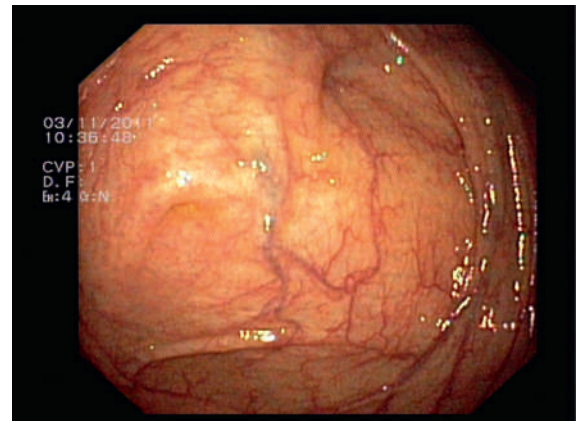


Abbildung 4: Endoskopischer Befund des Zökals zwei Jahre vor Diagnosestellung.

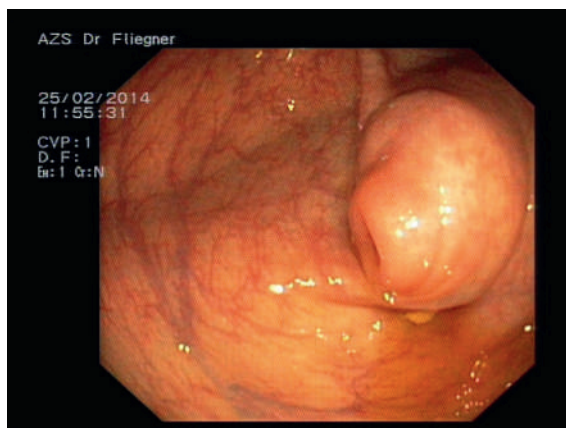


Abbildung 5: Endoskopischer Befund des Zökals zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der Mukozele der Appendix («Volcano Sign»).

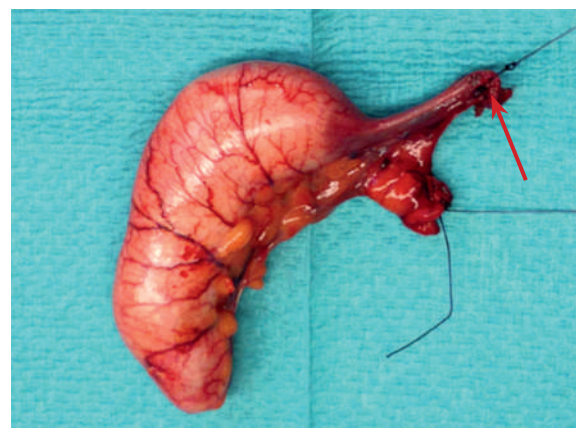


Abbildung 6: Operationspräparat Fall 1. Die mittels Stapler abgesetzte Appendixbasis (roter Pfeil) ist 2 cm vom Beginn der Mukozele entfernt. Die untere Fadenmarkierung zeigt die Art. appendicularis. Die Serosa ist makroskopisch intakt.

Die histopathologische Aufarbeitung ergab in beiden Fällen eine low grade appendikale muzinöse Neoplasie (LAMN) unter dem klinischen Bild einer Appendixmukozele ohne Serosapenetration mit tumorfreien Absetzungsrändern.

In beiden Fällen empfahl das interdisziplinäre Tumorboard bei Fehlen klarer Richtlinien zur Nachsorge eine einmalige radiologische Verlaufskontrolle nach einem Jahr zum Ausschluss der Entwicklung eines *Pseudomyxoma peritonei*.

## Diskussion

Mukozelen der Appendix sind mit 0,3% aller Appendektomien seltene Befunde [1] und entstehen distal einer Obstruktion des Lumens durch eine Ansammlung von Mukus. Die Klassifikation ist kontrovers und die Terminologie inkonsistent. Die WHO-Klassifikation von 2010 unterscheidet *Adenoma*, *Invasive Mucinous Adenocarcinoma*, *Low-grade Mucinous Ade-*

*nocarcinoma* und *High-grade Mucinous Adenocarcinoma*.

Die Diagnosestellung erfolgt durch den typischen Befund in der Bildgebung, den endoskopischen Aspekt [6, 7] und schliesslich die Histologie [8]. Differentialdiagnostisch könnten eine Appendizitis oder Neoplasien der Appendix (z.B. Leiomyom, Karzinoid, Adenokarzinom) in Frage kommen.

Die Therapie der Wahl ist eine chirurgische Resektion, da sich ein Karzinom bildgebend nie ausschliessen lässt. Bei der operativen Resektion muss man darauf achten, dass die Mukozele intakt bleibt, denn bei der Verschleppung von Tumorzellen in die Peritonealhöhle droht die Entstehung eines *Pseudomyxoma peritonei*. Bei unkomplizierten Fällen ist eine laparoskopische Resektion und Bergung der Mukozele über einen Plastiksack möglich. In anderen Fällen kann eine Hemikolektomie rechts und bei Nachweis einer peritonealen Beteiligung eine Konversion zu einem offenen Zugang nötig werden. Im Fall eines

*Pseudomyxoma peritonei* empfehlen wir die Resektion mit zytoreduktiver Chirurgie sowie hypertherme Chemotherapie (HIPEC) (5-Jahres-Überlebensrate >75% [10]). Da eine Mukozele der Appendix mit einem kolorektalen Adenokarzinom assoziiert sein kann [11], sollte präoperativ eine Koloskopie durchgeführt werden. Auch andere Tumoren aus GI-Trakt, Endometrium, Ovar und Mamma scheinen vergesellschaftet vorzukommen [12].

Die Prognose ist bei intakter appendizealer Mukosa nach kurativer Chirurgie gut. Hat dagegen eine Proliferation neoplastischen Epithels über die Mukosa hinaus stattgefunden, ist die Prognose bei peritonealer Dissemination deutlich schlechter.

### Schlussfolgerung

Es verwundert, zwei Patienten mit dieser seltenen Diagnose in so kurzem Abstand hintereinander zu sehen. Aber wie sagte eine Patientin, als man sie beruhigen wollte, dass eine bestimmte Erkrankung sehr unwahrscheinlich sei: «Irgendwer muss ja auch die seltenen Krankheiten haben.»

### Verdankung

Wir danken der Radiologie SportClinic Zürich für die Überlassung der CT-Abbildung sowie Dr. Regina Lüthy für den beständigen Gedankenaustausch.

### Finanzierung / Interessenkonflikte

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

### Literatur

- Zanati, S.A., et al., Colonoscopic diagnosis of mucocoele of the appendix. *Gastrointest Endosc*, 2005. 62(3): p. 452–6.
- Higa, E., et al., Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. A re-evaluation of appendiceal «mucocoele». *Cancer*, 1973. 32(6): p. 1525–41.
- Isaacs, K.L. and D.M. Warshauer, Mucocoele of the appendix: computed tomographic, endoscopic, and pathologic correlation. *Am J Gastroenterol*, 1992. 87(6): p. 787–9.
- Landen, S., et al., Appendiceal mucocoeles and pseudomyxoma peritonei. *Surg Gynecol Obstet*, 1992. 175(5): p. 401–4.
- Qizilbash, A.H., Mucocoeles of the appendix. Their relationship to hyperplastic polyps, mucinous cystadenomas, and cystadenocarcinomas. *Arch Pathol*, 1975. 99(10): p. 548–55.
- Hamilton, D.L. and J.M. Stormont, The volcano sign of appendiceal mucocoele. *Gastrointest Endosc*, 1989. 35(5): p. 453–6.
- Raijman, I., et al., Appendiceal mucocoele: endoscopic appearance. *Endoscopy*, 1994. 26(3): p. 326–8.
- Wong Kee Song, L. Appendiceal mucocoeles. UpToDate 2014; Available from: <http://www.update.com/contents/appendiceal-mucocoeles?topicK>.
- Rutledge, R.H. and J.W. Alexander, Primary appendiceal malignancies: rare but important. *Surgery*, 1992. 111(3): p. 244–50.
- Lord, A.C., et al., Recurrence and outcome after complete tumour removal and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in 512 patients with pseudomyxoma peritonei from perforated appendiceal mucinous tumours. *Eur J Surg Oncol*, 2014.
- Fujiwara, T., et al., Appendiceal mucocoele with concomitant colonic cancer. Report of two cases. *Dis Colon Rectum*, 1996. 39(2): p. 232–6.
- Kalogiannidis, I., et al., Endometrial adenocarcinoma and mucocoele of the appendix: an unusual coexistence. *Case Rep Obstet Gynecol*, 2013. 2013: p. 892378.

### Korrespondenz:

Dr. med. Markus Fliegner  
 Ärztezentrum Sihcity  
 Kalandersplatz 1  
 CH-8045 Zürich  
[markus.fliegner\[at\]hin.ch](mailto:markus.fliegner[at]hin.ch)