

CONCEITO E CLASSIFICAÇÃO

O termo Mucocele do Apêndice refere-se à obstrução e dilatação do lúmen apendicular devido ao acúmulo de substância mucoide.

Apesar de frequentemente utilizado, esse termo é ambíguo, sendo mais apropriado para descrever uma aparência de imagem ao invés de uma entidade patológica, uma vez que a natureza e o comportamento clínico das lesões mucinosas apendiculares englobam desde processos neoplásicos a não neoplásicos, sejam benignos ou malignos.

Embora a literatura mais antiga sobre o tema falhe na distinção entre lesões benignas e neoplásicas, a classificação das lesões mucinosas apendiculares sofreu um refinamento significativo ao longo dos anos. Em 2012, o Grupo Internacional de Oncologia de Superfície Peritoneal (PSOGI) desenvolveu uma classificação de consenso que ajudou a resolver grande parte da confusão em torno da terminologia diagnóstica:

- **Lesões mucinosas NÃO NEOPLÁSICAS do apêndice**
 - **Mucoceles simples ou cistos de retenção**- caracterizados por alterações epiteliais degenerativas devido à obstrução (por exemplo, fecalito) e distensão, sem qualquer evidência de hiperplasia da mucosa ou neoplasia. Também são chamadas de mucoceles inflamatórias ou obstrutivas

- **Lesões mucinosas NEOPLÁSICAS do apêndice**
 - **Pólipos serrilhados do apêndice (5-25%)** – Podem se apresentar com ou sem displasia. Apesar de lembrarem as lesões serrilhadas do cólon, possuem características moleculares diferentes
 - **Neoplasias mucinosas do apêndice (63 a 84%)**- são tumores mucinosos displásicos que podem ser classificadas como de baixo grau (LAMN) ou de alto grau (HAMN)
 - **Adenocarcinomas mucinosos do apêndice (11 a 20%)**– diferentemente das neoplasias mucinosas, apresentam um caráter francamente infiltrativo. Eles podem ser classificados como adenocarcinomas mucinosos moderadamente diferenciados ou pouco diferenciados (presença de células em anel de sinete)

MANIFESTAÇÃO CLÍNICA

A mucocele do apêndice é um achado incomum, com incidência relatada de 0,2% a 0,3% das amostras de apendicectomia.

Os pacientes geralmente são assintomáticos (50% dos casos) ou apresentam sintomas inespecíficos.

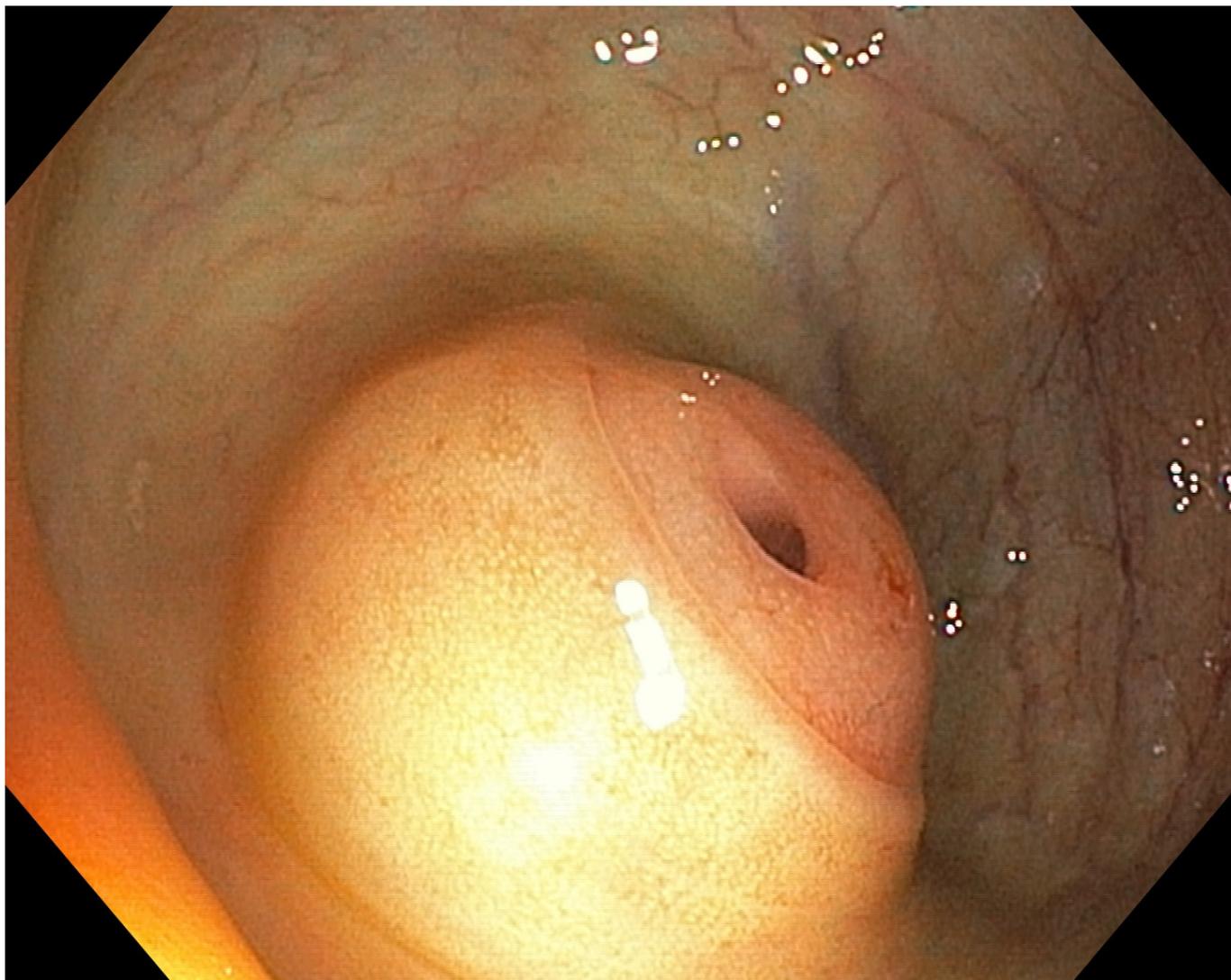
O sintoma mais frequente é dor abdominal no quadrante inferior direito. Uma massa abdominal é ocasionalmente palpável. Com menos frequência, os pacientes podem apresentar dor tipo cólica intermitente associada à intussuscepção da mucocele; obstrução intestinal por efeito de massa; sangramento gastrointestinal; sintomas genitourinários devido à obstrução do ureter direito ou bexiga; abdome agudo por ruptura da mucocele ou sepse.

DIAGNÓSTICO ENDOSCÓPICO

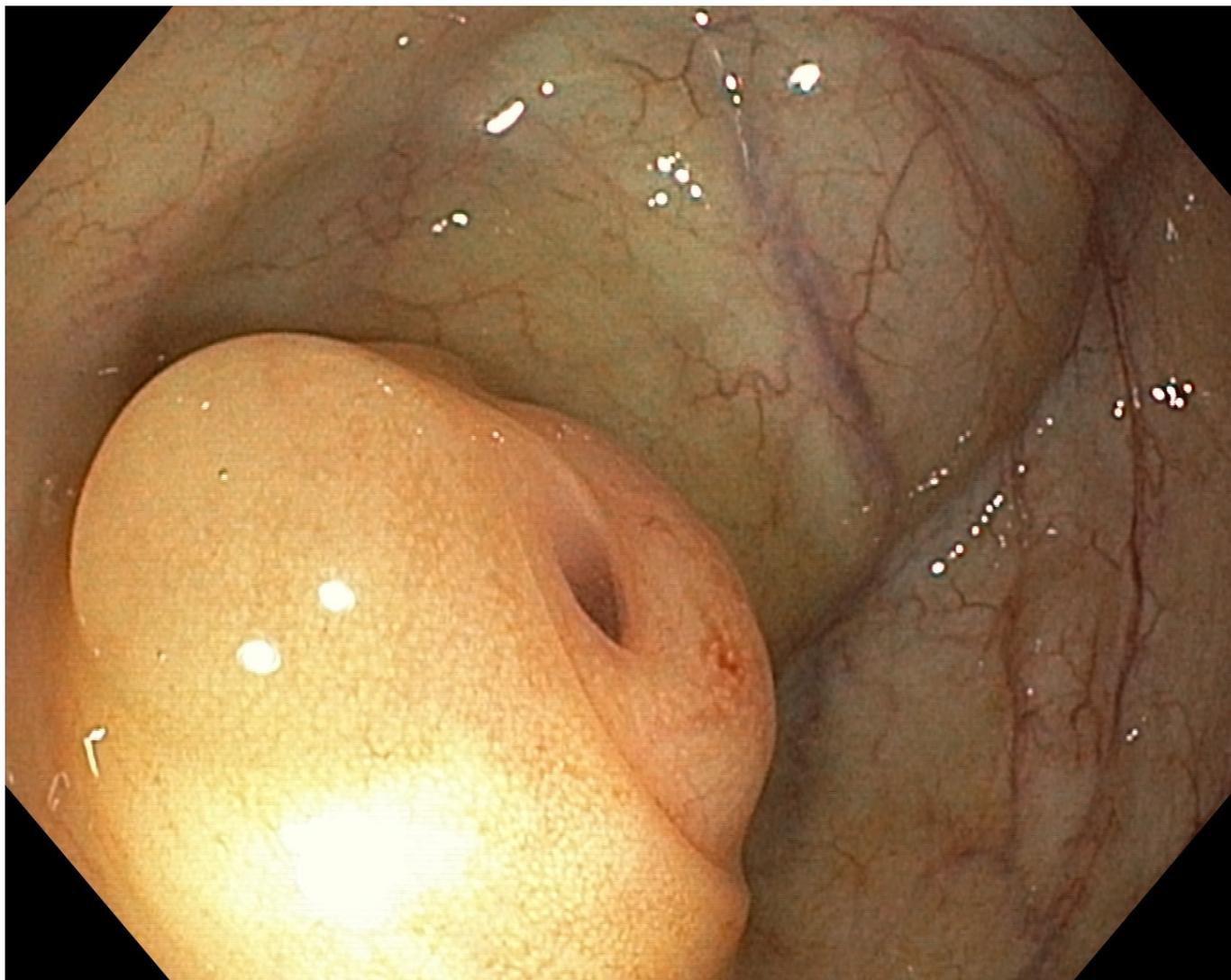
Uma proporção significativa de todas as mucoceles é descoberta incidentalmente em imagens abdominais (TC, RNM, USG) e colonoscopias para investigação de dor abdominal ou rastreamento de câncer colorretal, ou ainda durante cirurgias abdominais não relacionadas.

A aparência endoscópica típica da mucocele é de uma lesão subepitelial revestida por mucosa íntegra e brilhante, projetando-se sobre o lúmen apendicular, com o óstio localizado no centro do abaulamento (“sinal do vulcão”), eventualmente entrando e saindo do ceco conforme a respiração, bem como com drenagem de exsudato inflamatório hialino.

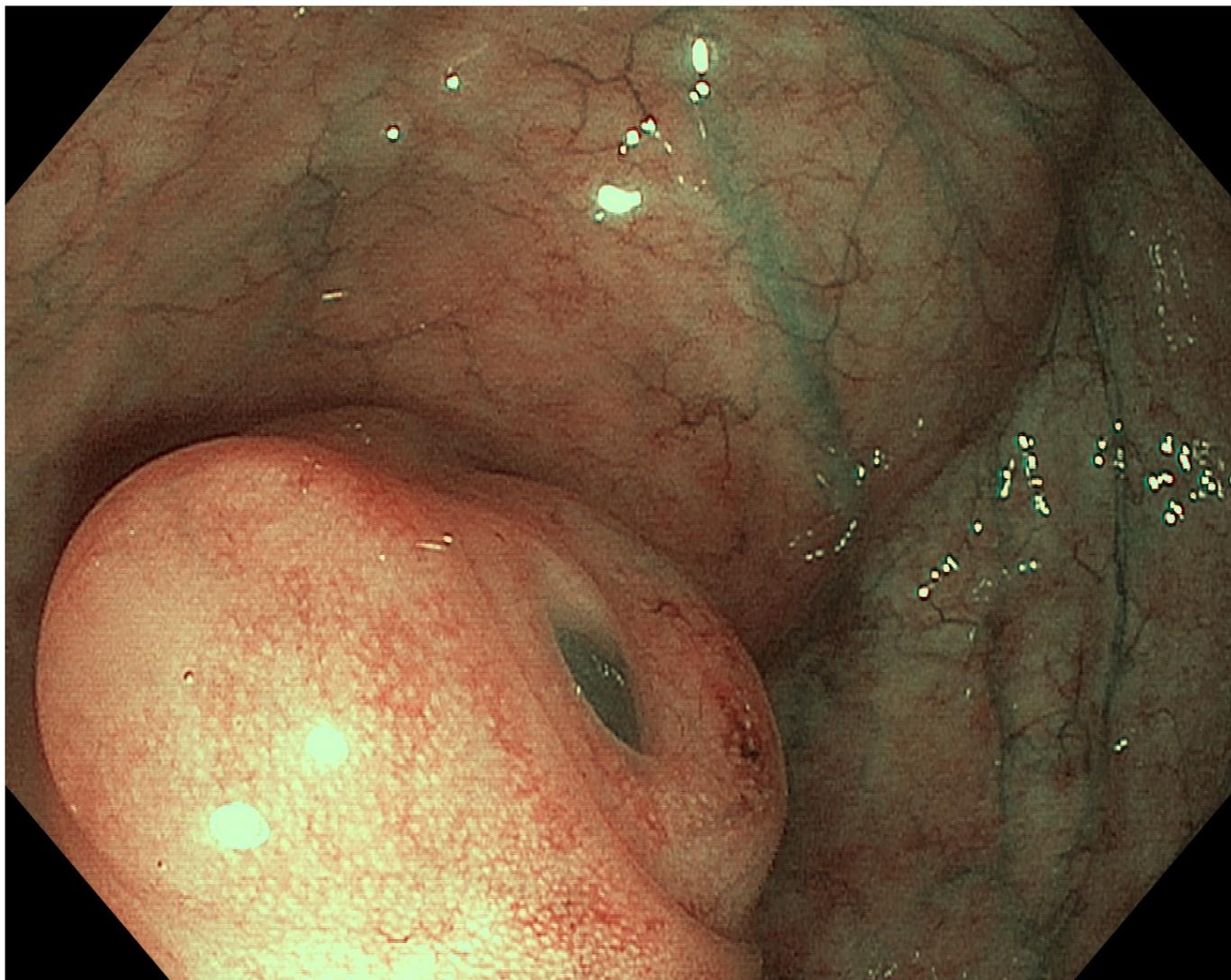
Por se tratarem de lesões subepiteliais, onde a mucosa subjacente é normal, as biópsias endoscópicas não são diagnósticas e conseqüentemente não devem ser realizadas.



"Sinal do Vulcão" (Imagem: arquivo pessoal)



Drenagem de exsudato inflamatório hialino (Imagem: arquivo pessoal)



Ausência de anormalidades à cromoscopia virtual com NBI (Imagem: arquivo pessoal)

A **Ecoendoscopia** (miniprobos) também pode ser realizada para ajudar a excluir outras lesões subepiéliais, como lipomas, tumores neuroendócrinos e linfangiomas. A ultrassonografia endoscópica pode confirmar a natureza cística da mucocele, que se apresenta anecóica ou hipoecóica. Além disso, a invasão estromal, sugestiva de adenocarcinoma mucinoso, também pode ser observada. Pelos desafios no diagnóstico citológico dessas lesões e em virtude do risco da disseminação peritoneal, não se recomenda punção das mesmas.

Nos pacientes onde a mucocele foi detectada incidentalmente pela colonoscopia, com ou sem Ecoendoscopia, uma TC abdominal deve ser realizada para confirmar o diagnóstico e excluir outras etiologias. Por outro lado, quando detectada através de imagens abdominais (TC, RNM ou USG), a colonoscopia também pode ser usada para avaliar existência de outras lesões apendiculares, bem como para determinar se há envolvimento do ceco, o que seria compatível com a invasão local de um adenocarcinoma.

TRATAMENTO

Mucoceles do apêndice menores que 2 cm raramente são malignas, enquanto aquelas maiores que 6 cm são geralmente consideradas malignas e com alto risco de ruptura (20%).

Embora seja uma doença rara, a aparência endoscópica da mucocele de apêndice é característica e permite um diagnóstico pré-operatório preciso. O reconhecimento da doença e a ressecção cirúrgica são obrigatórios devido ao potencial de transformação maligna, bem como para impedir a ruptura da mesma, o que promove o desenvolvimento do pseudomixoma peritoneal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Karakaya K et al. Appendiceal mucocele: Case reports and review of current literature. *World J Gastroenterol* 2008 April 14; 14(14): 2280-2283
2. Zanati S et al. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *GASTROINTESTINAL ENDOSCOPY* Volume 62, No. 3 : 2005
3. Cordero-Ruiz P et al. Appendiceal mucocele in a young patient – does size matter? *Endoscopy* 2011; 43: E243
4. Ponsky J. An endoscopic view of mucocele of the appendix. *GASTROINTESTINAL ENDOSCOPY* Volume 23, No. 1 : 1976
5. Nakagawa T. Colonoscopic diagnosis of mucocele of the appendix. *GASTROINTESTINAL ENDOSCOPY* Volume 39, No. 5 : 1993

