

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ МУЦИНОЗНАЯ ОПУХОЛЬ АППЕНДИКСА: ТРУДНОСТИ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Леонтьев А.В.^{1,2}, Данилов М.А.¹, Абдулатипова З.М.¹, Тен Д.А.²,
Морозов В.А.¹, Евсеева Е.В.³

Муцинозная опухоль червеобразного отростка – редкое заболевание. Согласно данным ВОЗ муцинозные новообразования аппендикса могут быть 4 гистологических типов и носить как доброкачественный, так и злокачественный характер. Позднее выявление заболевания часто связано с малосимптомным течением, характеризующимся неспецифической клинической картиной.

Цель. Представить описание клинического случая, демонстрирующего трудности ранней диагностики и успешное хирургическое лечение муцинозной опухоли аппендикса с применением лапароскопических технологий.

Материалы и методы. Данный клинический случай демонстрирует опыт своевременной диагностики и лечения женщины 45 лет со злокачественной муцинозной опухолью аппендикса. Пациентке было назначено комплексное обследование: колоноскопия, ультразвуковое исследование брюшной полости и малого таза, консультация гинеколога, а также проведена МСКТ грудной и брюшной полостей с внутривенным контрастированием, клинико-лабораторное обследование.

Выводы. «Золотым» стандартом в диагностике муцинозных новообразований аппендикса является компьютерная томография брюшной полости с контрастным усилением. Пациенты с подозрением на опухоль аппендикса должны быть обследованы в полном объеме с обязательным выполнением колоноскопии, МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием и определением уровня онкологических маркеров СА125, СА19-9 и РЭА. Своевременная диагностика, адекватный объем оперативного вмешательства и качественное патоморфологическое исследование операционного препарата позволяют добиться хороших результатов в лечении муцинозных новообразований червеобразного отростка.

Ключевые слова: муцинозная опухоль, аппендикс, мукоцеле, колоноскопия, МСКТ брюшной полости, УЗИ.

Контактный автор: Абдулатипова З.М., e-mail: z.abdulatipova@mknc.ru.

Для цитирования: Леонтьев А.В., Данилов М.А., Абдулатипова З.М., Тен Д.А., Морозов В.А., Евсеева Е.В. Злокачественная муцинозная опухоль аппендикса: трудности ранней диагностики и лечения. REJR 2020; 10(2):285-290. DOI:10.21569/2222-7415-2020-10-2-285-290.

Статья получена: 22.04.20

Статья принята: 19.06.20

MALIGNANT MUCINOUS APPENDIX TUMOR: DIFFICULTIES IN EARLY DIAGNOSIS AND TREATMENT

Leontev A.V.^{1,2}, Danilov M.A.¹, Abdulatipova Z.M.¹, Ten D.A.²,
Morozov V.A.¹, Evseeva E.V.³

A mucinous appendix tumor is a rare disease. According to the WHO, mucinous neoplasms can vary in 4 histological types, which are both benign and malignant. A lately diagnosed disease is often associated with a low-symptom disease course.

Purpose. A clinical case demonstrates the experience of treating women of 45 years with a malignant mucinous appendix tumor, diagnosed in a planned manner, on an outpa-

1 – ГБУЗ Московский клинический научно-практический центр им. А.С. Логинова ДЗМ. г. Москва, Россия.

2 – ГБУЗ Городская клиническая больница № 51 ДЗМ.

г. Москва, Россия.

3 – ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет). г. Москва, Россия.

1 - Loginov Moscow Clinical Scientific Center.

2 - Municipal clinical hospital 51.

3 - First Moscow State Medical University I.M.

Sechenov (Sechenov University).

Moscow, Russia.

tient basis.

Materials and methods. This clinical case presented in current article demonstrates the difficulties of early diagnosis and successful surgical treatment of mucinous appendix tumor using laparoscopic technologies. A comprehensive examination was prescribed for the patient: colonoscopy, ultrasound examination of the abdominal cavity and pelvis, gynecologist consultation, as well as MSCT of the chest and abdominal cavities with intravenous contrast, clinical and laboratory examination.

Conclusions. The «gold» standard in the diagnosis of appendix mucinous neoplasms is computed tomography of the abdominal cavity with contrast enhancement. Patients with suspected appendix tumors should be examined in full with mandatory colonoscopy, abdominal MSCT with intravenous contrast and determination of the level of cancer markers CA125, CA19-9 and CEA. Timely diagnosis, an adequate amount of surgical intervention and a qualitative pathomorphological study of the surgical preparation allow achieving good results in the treatment of mucinous neoplasms of the appendix.

Keywords: mucinous tumor, appendix, mucocele, colonoscopy, multispiral abdominal computed tomography, ultrasound.

Corresponding author: Abdulatipova Z.M., e-mail: z.abdulatipova@mknc.ru.

For citation: Leontev A.V., Danilov M.A., Abdulatipova Z.M., Ten D.A., Morozov V.A., Evseeva E.V. Malignant mucinous appendix tumor: difficulties in early diagnosis and treatment. REJR 2020; 10(2):285-290. DOI:10.21569/2222-7415-2020-10-2-285-290.

Received: 22.04.20

Accepted: 19.06.20

Муцинозная опухоль червеобразного отростка входит в широко применяемое в России собирательное понятие «мукоцеле аппендикса». Несмотря на то, что первые описания данной патологии в литературе датируются 1842 г., до сих пор муцинозные опухоли червеобразного отростка являются крайне редким заболеванием [1]. Согласно Всемирной организации здравоохранения низкодифференцированные муцинозные новообразования аппендикса имеют 4 основных гистологических типа: 1) ретенционная киста, представленная дегенеративными изменениями эпителия вследствие закупорки отверстия червеобразного отростка; 2) гиперплазия слизистой без атипии; 3) слизистая цистаденома, представленная местной или диффузной неоплазией слизистой аппендикса; 4) слизистая цистаденокарцинома, представленная изменениями эпителия, схожими с аденокарциномой толстой кишки [2]. В зависимости от своего гистологического строения муцинозные новообразования аппендикса могут быть доброкачественными по морфологическим критериям, но злокачественными по своему течению с преобладанием агрессивного биологического потенциала [3].

Учитывая неспецифичную клиническую картину, муцинозные опухоли аппендикса часто диагностируются в экстренном порядке и протекают под «маской» острого аппендицита. Что, в свою очередь, может приводить к образованию псевдомиксомы брюшины аппендику-

лярного генеза, ухудшая отдаленные результаты лечения [4, 5]. «Золотым» стандартом в диагностике муцинозных новообразований аппендикса является компьютерная томография брюшной полости с контрастным усилением, по данным которой зачастую в стенке аппендикса определяются кальцинаты, образованные вследствие дистрофических изменений. Данные кальцинаты при небольших размерах червеобразного отростка приводят в замешательство специалистов лучевой диагностики и хирургов [6, 7]. Хирургический метод лечения является единственным радикальным при данной патологии. Среди хирургов бытует разное мнение о необходимости использования лапароскопических технологий в лечении муцинозных новообразований аппендикса. S. Dhage-Ivatury и P. Sugarbaker, обладающие наибольшим опытом лечения псевдомиксом брюшины аппендикулярного генеза, считают наличие муцинозной опухоли аппендикса абсолютным противопоказанием для выполнения лапароскопических операций [6, 8, 9]. Своевременная диагностика, адекватный объем оперативного вмешательства и качественное патоморфологическое исследование операционного препарата позволяют добиться хороших результатов в лечении муцинозных новообразований червеобразного отростка [10]. Приводим клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение.

Пациентка К., 45 лет обратилась на консультацию к колопроктологу с жалобами на пе-

риодические ноющие боли в правой подвздошной области, запоры. Из анамнеза известно, что данные жалобы пациентку беспокоили на протяжении последнего года. За медицинской помощью не обращалась, самостоятельно не лечилась. Ранее, в ходе диспансеризации в поликлинике по месту жительства, было отмечено снижение уровня гемоглобина до 102 г/л, по поводу чего эпизодически принимала препараты железа. При физикальном осмотре: состояние пациентки удовлетворительное, нормостенического типа телосложения (ИМТ 25,7 кг/м²), кожные покровы бледно-розовой окраски. Живот не вздут, мягкий, незначительно болезненный в правой подвздошной области при пальпации. Перитонеальные симптомы отрицательные. Объемных образований в брюшной полости не пальпировалось. Операций на органах брюшной полости у больной не было. Наследственный анамнез без особенностей. Пациентке было назначено комплексное обследование: колоноскопия, ультразвуковое исследование брюшной полости и малого таза, консультация гинеколога.

хом, не деформирован. Другие осмотренные отделы толстой и терминального отдела подвздошной кишки без патологических изменений. При первичном ультразвуковом исследовании патологии органов брюшной полости не было выявлено. Пациентка была консультирована гинекологом – патологии матки и ее придатков не выявлено.

Учитывая выявленные изменения в куполе слепой кишки, больной было выполнено повторное ультразвуковое исследование, МСКТ грудной и брюшной полостей с внутривенным контрастированием, клиничко-лабораторное обследование. В общем и биохимическом анализе крови отклонений от нормы не было выявлено. Онкомаркеры РЭА, СА 19-9 в рамках референсных значений, однако было отмечено незначительное повышение СА 125 до 21,4 Ед/мл (N 1,9-16,3 Ед/л).

При УЗИ брюшной полости с прицельным осмотром правой подвздошной области выявлено увеличение червеобразного отростка в размерах (рис. 1).

По данным компьютерной томографии

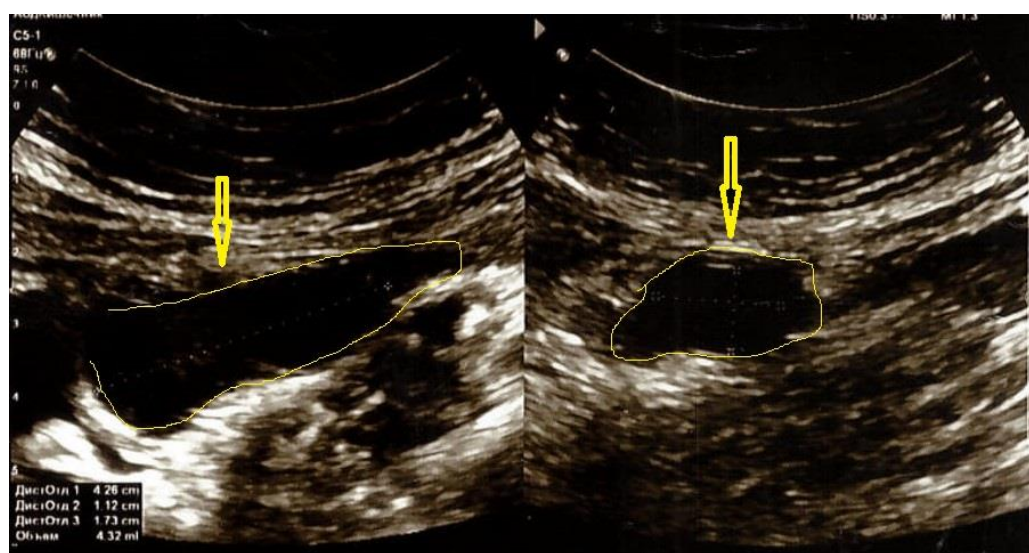


Рис. 1 а (Fig. 1 а)

Рис. 1. УЗИ органов брюшной полости.

Червеобразный отросток увеличен в размерах.

Fig. 1. Ultrasound, abdomen.

The appendix is enlarged in size.

При колоноскопии осмотрена толстая и 20 см терминального отдела подвздошной кишки. В куполе слепой кишки эндоскопическая картина «инвертированного червеобразного отростка», длиной до 1,5 см, при инструментальной пальпации плотно-эластической консистенции. Слизистая оболочка данной области не изменена, сосудистый рисунок сохранен. Купол слепой кишки свободно расправляется возду-

грудной полости патологии не выявлено. При МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием отмечено увеличение размеров червеобразного отростка с наличием в нем кальцинатов (рис. 2 а,б).

На основании данных проведенного обследования пациентке был установлен клинический диагноз: опухоль аппендикса. Учитывая изменения стенки слепой кишки в области

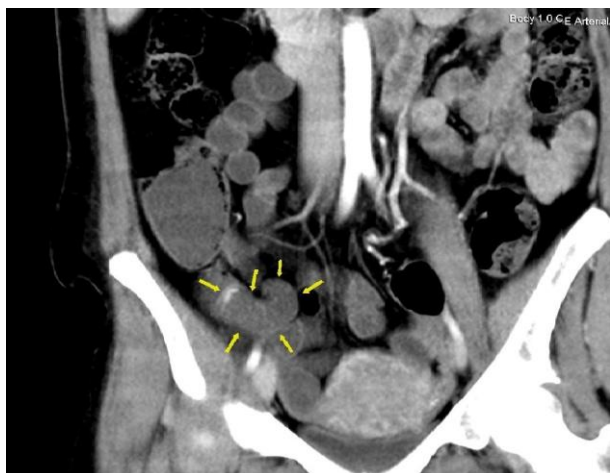


Рис. 2 а (Fig. 2 a)



Рис. 2 б (Fig. 2 b)

Рис. 2. МСКТ брюшной полости, корональная плоскость.

а - увеличение червеобразного отростка (стрелки), б - наличие в нем кальцинатов (стрелка).

Fig. 2. MSCT, abdomen, coronal plane.

a - an increased appendix (arrow), b - the presence of calcifications within it (arrow).



Рис. 3 (Fig. 3)

Рис. 3. Макропрепарат.

Илеоцекальный изгиб с патологически измененным червеобразным отростком.

Fig. 3. Gross specimen.

Ileocecal bend with a pathologically altered vermiform appendix.

устья червеобразного отростка, отсутствие данных за регионарную лимфаденопатию, было принято решение выполнить резекцию илеоцекального угла.

18.04.2019 г. пациентке была выполнена операция в объеме лапароскопической резекции илеоцекального угла. Интраоперационно выявлен деформированный, увеличенный в размерах до 10,0 x 2,0 см аппендикс, белесого цвета, плотной консистенции (рис. 3).

По данным гистологического исследования операционного препарата в червеобразном отростке выявлена муцинозная высокодифференцированная опухоль, представленная преимущественно бесклеточным матриксом, расположенным в просвете аппендикса, с очаговым поражением подслизистого слоя стенки рTisNoRo (рис. 4 А - Г). Мышечный слой и брыжейка интактны. В слепой и тонкой кишке опухолевого роста не обнаружено. В 8 исследованных лимфатических узлах выявлены реактивные изменения без атипичных клеток.

Послеоперационный период протекал гладко. На 5-е сутки после операции пациентка была выписана из стационара в удовлетворительном состоянии. В настоящее время пациентка находится на динамическом наблюдении у онколога по месту жительства. Спустя 10 месяцев после операции больной проведено комплексное обследование, по результатам которого данных за рецидив и/или прогрессирование муцинозной опухоли аппендикса не выявлено.

Заключение.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует трудности ранней диагностики и

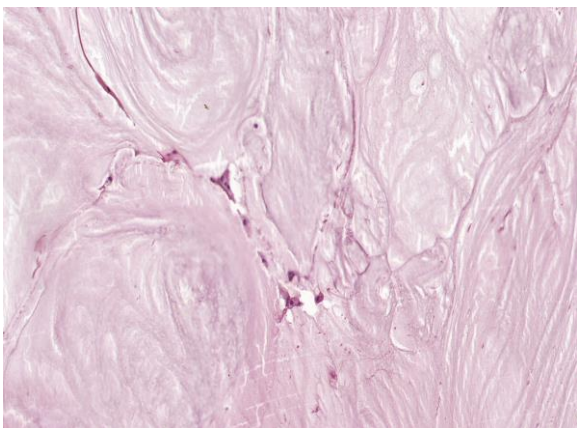


Рис. 4 а (Fig. 4 а)

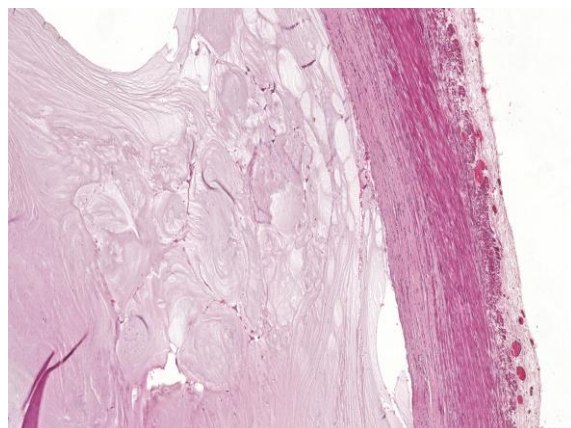


Рис. 4 б (Fig. 4 б)

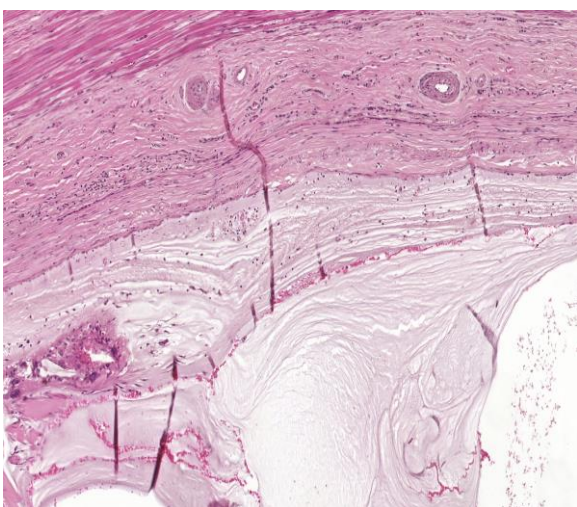


Рис. 4 в (Fig. 4 в)

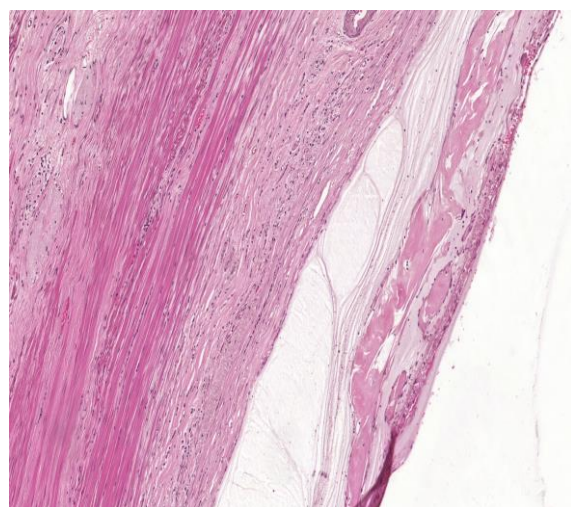


Рис. 4 г (Fig. 4 г)

Рис. 4. Микропрепарат.

а - Единичные опухолевые клетки в слизистом компоненте, x20, гематоксилин-эозин. б - Общий вид опухоли аппендикса, x10, гематоксилин-эозин. в - Отношение опухоли к мышечной стенке червеобразного отростка, x10, гематоксилин-эозин. г - Очаговая инвазия подслизистого слоя стенки червеобразного отростка опухолевой тканью, x10, гематоксилин-эозин.

Fig. 4. Microsection.

а - Single tumor cells in the mucous component, x20, hematoxylin-eosin. б - General view of the appendix tumor, x10, hematoxylin-eosin. в - The ratio of the tumor to the muscle wall of the appendix, x10, hematoxylin-eosin. г - Focal invasion of the submucosal layer of the appendix wall of the tumor tissue, x10, hematoxylin-eosin.

успешное хирургическое лечение злокачественной муцинозной опухоли аппендикса с применением лапароскопических технологий. Пациенты с подозрением на опухоль аппендикса должны быть обследованы в полном объеме с обязательным выполнением колоноскопии, МСКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием и определением уровня онкологических маркеров СА125, СА19-9 и РЭА.

На наш взгляд введение в России скрининговой колоноскопии, а также применение современных методов лучевой диагностики (УЗИ, КТ с КУ) позволило бы улучшить результаты лечения злокачественных заболеваний

толстой кишки и в частности муцинозных опухолей червеобразного отростка. Адекватный объем оперативного вмешательства с соблюдением современных принципов онкологического радикализма позволят улучшить отдаленные результаты лечения пациентов с муцинозными новообразованиями аппендикса.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Список Литературы:

1. Лубашев Я.А., Курлович М.В., Буковская Ю.В. Мукоцеле аппендикса – редкая патология: обзор литературы и собственное клиническое наблюдение. *Радиология - практика*. 2013; 6: 51-59.
2. Misdraji J. Mucinous epithelial neoplasms of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *Mod Pathol*. 2015; 28 (S1): S67–S79. doi: 10.1038/modpathol.2014.129.
3. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A consensus for classification and pathologic reporting of pseudomyxoma peritonei and associated appendiceal neoplasia: the results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol*. 2016; 40 (1): 14–26. doi:10.1097/PAS.0000000000000535.
4. Guaglio M, Sinukumar S, Kusamura S, et al. Clinical surveillance after macroscopically complete surgery for Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasms (LAMN) with or without limited peritoneal spread: long-term results in a prospective series. *Ann Surg Oncol*. 2018; 25 (4): 878–884. doi:10.1245/s10434-017-6305-5.
5. Tiselius C, Kindler C, Shetye J, et al. Computed tomography follow-up assessment of patients with low-grade appendiceal mucinous neoplasms: evaluation of risk for pseudomyxoma peri-

References:

1. Lubashev Ya.A., Kurlovich M.V., Bukovskaya Yu.V. Mukocele appendix - a rare pathology: a review of the literature and its own clinical observation. *Radiology is a practice*. 2013; 6: 51-59 (in Russian).
2. Misdraji J. Mucinous epithelial neoplasms of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *Mod Pathol*. 2015; 28 (S1): S67–S79. doi: 10.1038/modpathol.2014.129.
3. Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A consensus for classification and pathologic reporting of pseudomyxoma peritonei and associated appendiceal neoplasia: the results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol*. 2016; 40 (1): 14–26. doi:10.1097/PAS.0000000000000535.
4. Guaglio M, Sinukumar S, Kusamura S, et al. Clinical surveillance after macroscopically complete surgery for Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasms (LAMN) with or without limited peritoneal spread: long-term results in a prospective series. *Ann Surg Oncol*. 2018; 25 (4): 878–884. doi:10.1245/s10434-017-6305-5.
5. Tiselius C, Kindler C, Shetye J, et al. Computed tomography follow-up assessment of patients with low-grade appendiceal mucinous neoplasms: evaluation of risk for pseudomyxoma peri-

- tonei. *Ann Surg Oncol*. 2017; 24 (7): 1778–1782. doi:10.1245/s10434-016-5623-3.
6. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg*. 2006; 202 (4): 680–684. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2005.12.003.
7. Lorenzon L, De Dominicis C, Virgilio E, et al. The appropriate management of an appendiceal mucocele. *BMJ Case Rep*. 2015. doi:10.1136/bcr-2014-209045.
8. Gonzalez-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg*. 2004; 91 (3): 304–311. doi:10.1002/bjs.4393.
9. Fournier K, Rafeeq S, Taggart M, et al. Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm of Uncertain Malignant Potential (LAMN-UMP): prognostic factors and implications for treatment and follow-up. *Ann Surg Oncol*. 2017; 24 (1):187–193. doi:10.1245/s10434-016-5588-2.
10. Yu XR, Mao J, Tang W, et al. Low-grade appendiceal mucinous neoplasms confined to the appendix: clinical manifestations and CT findings. *J Investig Med*. 2019. doi:10.1136/jim-2018-000975.

- tonei. *Ann Surg Oncol*. 2017; 24 (7): 1778–1782. doi:10.1245/s10434-016-5623-3.
6. Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocele of the appendix. *J Am Coll Surg*. 2006; 202 (4):680–684. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2005.12.003.
7. Lorenzon L, De Dominicis C, Virgilio E, et al. The appropriate management of an appendiceal mucocele. *BMJ Case Rep*. 2015. doi:10.1136/bcr-2014-209045.
8. Gonzalez-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg*. 2004; 91 (3): 304–311. doi:10.1002/bjs.4393.
9. Fournier K, Rafeeq S, Taggart M, et al. Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm of Uncertain Malignant Potential (LAMN-UMP): prognostic factors and implications for treatment and follow-up. *Ann Surg Oncol*. 2017; 24 (1): 187–193. doi:10.1245/s10434-016-5588-2.
10. Yu XR, Mao J, Tang W, et al. Low-grade appendiceal mucinous neoplasms confined to the appendix: clinical manifestations and CT findings. *J Investig Med*. 2019. doi:10.1136/jim-2018-000975.