

CAPÍTULO 4

ADENOCARCINOMA MUCINOSO DE APÊNDICE CECAL - RELATO DE CASO

Data de aceite: 03/11/2020

Data de submissão: 29/07/2020

Gabriela Miranda Mariotti de Moura

Universidade Santo Amaro

São Paulo – SP

<http://lattes.cnpq.br/3347671906727880>

Elias Jirjoss Ilias

Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa
de São Paulo
Universidade Santo Amaro
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/7002163740136518>

Bernardo Mazzini Ketzer

Hospital Geral do Grajaú
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/9323383590326844>

Brunella Silva Cerqueira

Hospital Geral do Grajaú
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/5673806569657922>

Rafael Lourencini

Hospital Geral do Grajaú
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/1040499036597373>

Eric Shiguelo Boninsenha Kunizaki

Universidade Santo Amaro
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/9551483943248432>

Luiza Vieites

Universidade Santo Amaro
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/2088692184288514>

Paula Moraes Pereira Mendes

Universidade Santo Amaro
São Paulo – SP
<http://lattes.cnpq.br/3520110533776119>

RESUMO: Introdução: As neoplasias do apêndice cecal são afecções raras, constituindo menos de 0,5% das neoplasias do trato gastrointestinal. Apresentação do Caso: Paciente do sexo masculino, 34 anos, foi admitido na emergência com quadro de abdome agudo inflamatório. Realizada tomografia computadorizada de abdome e pelve caracterizando apendicite aguda complicada. Efetuada apendicectomia aberta com bloqueio intenso de ceco, apêndice perfurado em seu terço distal, presença de líquido inflamatório sem pus na cavidade e base apendicular íntegra e viável. Anatomopatológico evidenciando adenocarcinoma mucinoso bem diferenciado, perfurado, do apêndice cecal, com profundidade de invasão até serosa. Margem cirúrgica do coto sem comprometimento neoplásico e margem circunferencial comprometida por neoplasia. Estadiamento anatomopatológico TNM: pT4a Nx Mx. Realizada colestomia direita. Evidenciada presença de tecido mucoide na pelve. Efetuada peritonectomia em região da parede lateral direita da cavidade abdominal e retirada de tecido mucoide da região de íleo e pelve. Discussão: Devido sua baixa incidência, há poucos estudos estatísticos que abordem a neoplasia de apêndice, fazendo com que seu manejo constitua um desafio ao cirurgião, tanto em relação ao estadiamento quanto em relação à proposta terapêutica com grau de ressecção adequado.

Os adenocarcinomas mucinosos metastáticos do apêndice comumente apresentam a síndrome clínica do pseudomixoma peritoneal. O envolvimento peritoneal indica doença em estágio IV e associa-se a diferenças significativas no prognóstico, com taxas de sobrevida em cinco anos de 57% para o tumor bem diferenciado e 11% para tumores pouco diferenciados. Atualmente, não há um tratamento padrão estabelecido para o câncer de apêndice tardio disseminado. Centros especializados têm recomendado a cirurgia citoredutora, seguida de quimioterapia intraperitoneal hipertérmica (HIPEC). Comentários Finais: A clínica inicial de uma neoplasia de apêndice cecal pode ser semelhante a um quadro de apendicite aguda, e quando seu diagnóstico pré-operatório não é realizado surpreende o cirurgião com o resultado do exame anatomopatológico da peça cirúrgica.

PALAVRAS-CHAVE: Adenocarcinoma mucinoso; Apêndice; Neoplasias do apêndice.

MUCINOUS ADENOCARCINOMA OF CECAL APPENDIX - CASE REPORT

ABSTRACT: Introduction: Appendiceal Neoplasms are rare, constituting less than 0.5% of all neoplasms of the gastrointestinal tract. Case Presentation: A 34-year-old male patient was admitted to the emergency room with acute inflammatory abdomen. Computed tomography of the abdomen and pelvis featuring complicated acute appendicitis. An open appendectomy was performed presenting intense cecum block, appendix perforated in its distal third, presence of inflammatory fluid without pus in the cavity and an intact and viable appendicular base. Anatomopathological showing mucinous adenocarcinoma of the cecal appendix, well-differentiated, perforated, with depth of invasion to serous. Surgical margin of the stump without neoplastic involvement and circumferential margin affected by neoplasia. Anatomopathological TNM staging: pT4a Nx Mx. A right colectomy was performed. Mucoïd tissue in the pélvis was found. Peritonectomy was performed in the region of the right lateral wall of the abdominal cavity with removal of mucoïd tissue from the ileum and pelvis region. Discussion: Due to its low incidence, there are few statistical studies that address the appendix neoplasia, making its management a challenge to the surgeon, both in terms of staging and in relation to the therapeutic proposal with an adequate degree of resection. Metastatic mucinous adenocarcinomas of the appendix commonly present with the clinical syndrome of peritoneal pseudomyxoma. Peritoneal involvement indicates stage IV disease and is associated with significant differences in prognosis, with five-year survival rates of 57% for well-differentiated tumors and 11% for poorly differentiated tumors. Currently, there is no established standard treatment for disseminated late appendix cancer. Specialized centers have recommended cytoreductive surgery, followed by hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC). Final Comments: The initial clinic of a cancer of the appendix may be similar to a picture of acute appendicitis, and when its preoperative diagnosis is not made, the surgeon is surprised by the result of the anatomopathological of the surgical specimen.

KEYWORDS: Mucinous adenocarcinoma; Appendix; Appendix neoplasms.

1 | INTRODUÇÃO

As neoplasias do apêndice cecal são afecções raras, constituindo menos de 0,5% de todas as neoplasias do trato gastrointestinal. A clínica inicial pode ser uma tumoração em quadrante inferior direito do abdome ou semelhante a um quadro de apendicite aguda. (ION, 2019) O diagnóstico pré-operatório desta afecção muitas vezes não é realizado e surpreende o cirurgião com o exame anatomopatológico da peça cirúrgica ou com achados intra-operatórios sugestivos de neoplasia deste sítio.

Devido a sua baixa incidência, há poucos estudos estatísticos que abordem esta doença. Dessa forma, seu manejo constitui um desafio ao cirurgião, tanto em relação ao estadiamento quanto em relação à proposta terapêutica com grau de ressecção adequado. (ION, 2019) A ampla variedade histológica desses tumores amplia o dilema clínico, dado o comportamento e resposta terapêutica apresentados pelos diferentes tipos tumorais. (LU, 2019)

O presente estudo tem como objetivo relatar e discutir um caso clínico de adenocarcinoma mucinoso de apêndice.

2 | MÉTODO

Realizado através de revisão de prontuário, registro fotográfico e breve revisão da literatura através da base de dados Pubmed.

3 | APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente, do sexo masculino, 34 anos, caucasiano, previamente hígido, sem comodidades, foi admitido no Hospital Geral do Grajaú com abdome agudo inflamatório, no dia 11/07/2019. Ao exame físico apresentava dor em fossa ilíaca direita e descompressão brusca positiva. Realizada tomografia computadorizada de abdome e pelve caracterizando apendicite aguda complicada.

Efetuada apendicectomia aberta na mesma data. Durante o intraoperatório, evidenciou-se bloqueio intenso de ceco, apêndice perfurado em seu terço distal, aderido em ceco, presença de líquido inflamatório sem pus na cavidade e base apendicular íntegra e viável. Realizada apendicectomia e drenagem da cavidade.

O resultado do anatomopatológico evidenciou um adenocarcinoma mucinoso bem diferenciado, perfurado, do apêndice cecal, com profundidade de invasão até serosa. Margem cirúrgica do coto apendicular livre de comprometimento neoplásico e margem circunferencial comprometida por neoplasia. O estadiamento anatomopatológico TNM era pT4a Nx Mx. Realizado, então, colectomia direita em nova abordagem cirúrgica, no dia 27/07/2019.

Evidenciada presença de tecido de aspecto mucoide na pelve, em região

de ceco (em coto da apendicectomia) e em topografia de delgado, à 200cm do ângulo de Treitz e 70 cm da válvula íleo cecal. Efetuada peritonectomia em região da parede lateral direita de cavidade abdominal e retirada de tecido mucoide em região de íleo e pelve.



Figura 1. Implantes de mucina pericecais.



Figura 2. Visão anterior da peça cirúrgica (cólon direito).

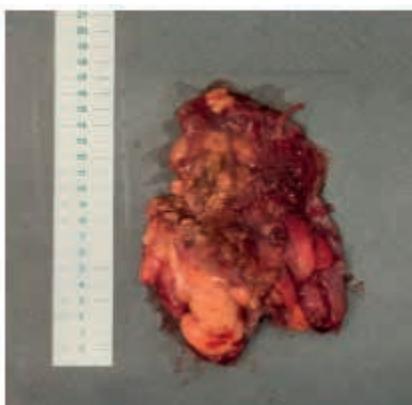


Figura 3. Visão posterior da peça cirúrgica (cólon direito).

4 | DISCUSSÃO

O adenocarcinoma é o tipo histológico mais comum das neoplasias primárias

de apêndice, representando aproximadamente 60% dos casos, e é classificado em subtipos mucinoso (mais frequente), não mucinoso, de células calculadas ou de células em anel de sinete. O adenocarcinoma mucinoso divide-se ainda em graus de diferenciação celular, variando de bem diferenciados (baixo grau) a moderadamente diferenciados ou mal diferenciados (alto grau), podendo estes últimos conter ou não células em anel de sinete. (LU, 2019) (EZE, 2017)

Os adenocarcinomas mucinosos metastáticos do apêndice comumente apresentam a síndrome clínica do pseudomixoma peritoneal, caracterizada pelo acúmulo lento e progressivo de ascites mucinosas e implantes na superfície do peritônio e omento, secundários a uma neoplasia mucinosa perfurada. (SULLIVAN, 2019) O envolvimento peritoneal indica doença em estágio IV e associa-se a diferenças significativas no prognóstico, com taxas de sobrevida em cinco anos de 57% para o tumor bem diferenciado e 11% para tumores pouco diferenciados, com acometimento peritoneal. (LU, 2019)

Atualmente, não há um tratamento padrão estabelecido para o câncer de apêndice tardio disseminado. Centros especializados têm recomendado a cirurgia citoredutora, seguida de quimioterapia intraperitoneal hipertérmica com mitomicina C, cisplatina, 5-FU, ou uma combinação destas. (LU, 2019) (SULLIVAN, 2019) (LIU, 2019)

Neoplasias mucinosas de alto grau podem adicionalmente ser abordadas com quimioterapia sistêmica adjuvante, porém seu benefício no tratamento de adenocarcinoma mucinoso apendicular de baixo grau com disseminação peritoneal ainda é incerto. (EZE, 2017) (SULLIVAN, 2019) A *National Comprehensive Cancer Network* (NCCN) não possui diretrizes específicas para pacientes com câncer de apêndice e recomenda a terapia sistêmica para adenocarcinoma apendicular de acordo com as diretrizes da NCCN para câncer de cólon. (NCCN, 2019) No entanto, estudos recentes mostram que a quimioterapia sistêmica não se associa a aumento da sobrevida global em pacientes com adenocarcinoma apendicular mucinoso metastático de baixo grau. (LU, 2019) (ASARE, 2016)

5 | CONCLUSÃO

A clínica inicial de uma neoplasia de apêndice cecal pode ser semelhante a um quadro de apendicite aguda. Na maioria dos casos, o diagnóstico da neoplasia de apêndice cecal não é realizado no pré-operatório, surpreendendo o cirurgião com o resultado do exame anatomopatológico da peça cirúrgica. Além disso, o tratamento adjuvante ainda se mostra desapontador e não há um consenso específico principalmente para casos mais avançados. Porém, a cirurgia citoredutora associada a quimioterapia intraperitoneal hipertérmica têm sido recomendadas por

centros mais especializados.

REFERÊNCIAS

ASARE, E.A.; COMPTON, C. C.; HANNA, N. N.; KOSINSKI, L. A.; WASHINGTON, M. K.; KAKAR, S. **The impact of stage, grade, and mucinous histology on the efficacy of systemic chemotherapy in adenocarcinomas of the appendix: analysis of the National Cancer Data Base.** *Cancer*, v. 122, n. 2, p. 213-221, jan/2016.

EZE, O.; JONES, R.; MONTGOMERY, E. **A practical approach for diagnosis of appendiceal mucinous neoplasms.** *Diagnostic Histopathology*, v. 23, n. 12, p. 530-535, dez/2017.

ION, D; SERBAN M. B.; PADURARU D. N.; NICA A. E.; RAHIM A.; ANDRONIC O. **Appendiceal Mass - Dilemmas Regarding Extension of the Resection.** *Chirurgia*, v. 114, n. 1, p. 126-130, jan/2019.

LIU, W.; LIU, L.; WANG, R.; GONG, G.; DING, X.; YANG, B et al. **Bevacizumab Combined With Oxaliplatin/ Capecitabine in Patient With Refractory and Recurrent Mucinous Adenocarcinoma of the Appendix: A Case Report.** *Frontiers of Oncology*, v. 9, p. 55, fev/2019.

LU, P.; FIELDS A. C.; MEYERHARDT J. A.; DAVIDS J. S.; SHABAT, G.; BLEDAY, R. et al. **Systemic chemotherapy and survival in patients with metastatic low-grade appendiceal mucinous adenocarcinoma.** *Journal of Surgical Oncology*, v. 120, n. 3, p. 446-451, set/2019.

NCCN. National Comprehensive Cancer Network. **Clinical Practice Guidelines in Oncology: Colon Cancer** (Version 4.2018) Disponível em: <www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/colon.pdf>. Acesso em: 01 de agosto de 2019.

SULLIVAN, B. J.; BOLTON, N.; SARPEL, U.; MAGGE, D. **A unique presentation of superinfected pseudomyxoma peritonei secondary to a low-grade appendiceal mucinous neoplasm.** *World Journal of Surgical Oncology*, v. 17, n. 1, p. 34, fev/2019.