

Adenocarcinoma mucinoso de apêndice: estudo de caso com abordagem intraoperatória

Mucinous adenocarcinoma of the appendix: case study with intraoperative approach

Adenocarcinoma mucinoso de apêndice: estudio de caso con abordaje intraoperatorio

Maísa Bueno Vasconcellos¹, José Wilson de Souza Favaris¹, Matheus Moreira Campos², Leonardo Castro Ribeiro Chavaglia², Tiago Brito Bastos Ribeiro¹, Matheus Lucas de Souza¹, Cássio Henrique Cerruti¹.

RESUMO

Objetivo: Relatar o caso de um paciente que apresentou adenocarcinoma de apêndice com diagnóstico intraoperatório. **Detalhamento de caso:** Paciente de sexo masculino, 66 anos, deu entrada no pronto atendimento de um hospital do interior paulista com quadro de dor abdominal em fossa ilíaca direita por 4 dias, com hipótese diagnóstica de apendicite aguda. Em abordagem intra-operatória foi aventada hipótese de neoplasia de apêndice. Sendo assim, foi realizada colectomia direita duplamente grampeada. Notou-se a presença líquido inflamatório com aderência e massa esbranquiçada de forma ovalar em região de apêndice. Realizado então descolamento da tumoração na região do retroperitônio, onde não foi identificada invasão aparente de estruturas nobres, porém apresentava espessamento importante dessa região. Realizou-se manobra de Cattel e ressecção de cólon direito e íleo terminal com anastomose látero-lateral duplamente grampeada de íleo terminal de início e de transversa (próximo ao ângulo) com reforço manual de anastomose. **Considerações finais:** O tumor de apêndice é incomum na prática médica e raramente há hipótese inicial do mesmo antes de abordagem cirúrgica, portanto a importância de estudos sobre ele para enriquecer a literatura e diagnósticos corretos.

Palavras-chave: Apêndice, Adenocarcinoma, Colectomia.

ABSTRACT

Objective: To report the case of a patient who presented with adenocarcinoma of the appendix with an intraoperative diagnosis. **Case details:** A 66-year-old male patient was admitted to the emergency department of a hospital in the interior of São Paulo with abdominal pain in the right iliac fossa for 4 days, with a diagnostic hypothesis of acute appendicitis. In an intraoperative approach, a hypothesis of appendix neoplasia was raised. Therefore, a double-stapled right colectomy was performed. It was noted the presence of inflammatory fluid with adherence and a whitish oval-shaped mass in the appendix region. A detachment of the tumor was then performed in the region of the retroperitoneum, where no apparent invasion of noble structures was identified, but there was significant thickening in this region. Cattel's maneuver and resection of the right colon and terminal ileum were performed with double stapled laterolateral anastomosis of the beginning and transverse terminal ileum (near the angle) with manual reinforcement of the anastomosis. **Final considerations:** The appendix tumor is uncommon in medical practice and there is rarely an initial hypothesis of the same before surgical approach, therefore the importance of studies about it to enrich the literature and correct diagnoses.

Key words: Appendix, Adenocarcinoma, Colectomy.

¹ Grupo Santa Casa de Franca, Franca - SP.

² Universidade de Franca (UNIFRAN), Franca - SP.

RESUMEN

Objetivo: Reportar el caso de un paciente que presentó adenocarcinoma de apéndice con diagnóstico intraoperatorio. **Detalle del caso:** Un paciente masculino de 66 años ingresó al servicio de urgencias de un hospital del interior de São Paulo con dolor abdominal en fosa ilíaca derecha de 4 días de evolución, con hipótesis diagnóstica de apendicitis aguda. En un abordaje intraoperatorio se planteó la hipótesis de neoplasia de apéndice. Por lo tanto, se realizó una colectomía derecha con doble engrapado. Se notó la presencia de líquido inflamatorio con adherencias y una masa ovalada blanquecina en región apendicular. Posteriormente se realizó un desprendimiento del tumor en la región del retroperitoneo, donde no se identificó invasión aparente de estructuras nobles, pero sí un engrosamiento importante en esta región. Se realizó maniobra de Cattell y resección de colon derecho e íleon terminal con anastomosis laterolateral de inicio con doble engrapado e íleon transversal terminal (cerca del ángulo) con refuerzo manual de la anastomosis. **Consideraciones finales:** El tumor del apéndice es poco común en la práctica médica y no Rara vez existe una hipótesis inicial del mismo antes del abordaje quirúrgico, de ahí la importancia de estudios al respecto para enriquecer la literatura y corregir diagnósticos.

Palabras clave: Apéndice, Adenocarcinoma, Colectomía.

INTRODUÇÃO

Neoplasias de apêndice possuem baixa incidência, sendo consideradas raras e com quadro clínico inespecífico. Estima-se que correspondem de 0,2% a 0,5% de todos os tumores do aparelho digestório. Seu diagnóstico é através de investigação histológica sendo que existe três tipos mais incidentes: adenocarcinoma, adenocarcinoma e tumor carcinoide. Alguns tumores como fibrossarcoma, leiomiossarcoma e lipossarcoma são considerados de suma raridade. O objetivo deste relato de caso é alertar e corroborar para a documentação desta doença (BRITO THG, et al., 2021; RIVERA MCD, et al., 2017; CANGUSSU IV, et al., 2020; VALASEK MA, et al., 2017).

O adenocarcinoma de apêndice é uma patologia na qual o diagnóstico pré-operatório muitas vezes não é realizado por sua raridade e pelo fato de que o quadro clínico pode ser parecido com apendicite aguda não neoplásica, patologia com mais incidência. Por ser uma das etiologias da apendicite aguda, o cirurgião pode ser surpreendido com a presença da neoplasia evidenciada pelo exame anatomopatológico da peça cirúrgica. Este pode apresentar agressividade de forma local e regional chegando a invadindo outros órgãos e estruturas, como bexiga ou parede abdominal. Eventualmente pode se confundindo o diagnóstico com neoplasias primárias destas localidades (RAMASWAMY V, 2016).

Por ter a origem embriológica em comum, apêndice vermiforme e intestino grosso, as condições favoráveis para o aparecimento de um tumor de cólon se tornam favoráveis também para o aparecimento no apêndice. A pequena incidência deste tipo de malignidade está diretamente relacionada com o menor volume deste quando comparado com as outras estruturas do sistema gastrointestinal, assim sendo, a possibilidade de ocorrer é menor assim como seu tamanho quando comparado com estômago ou intestino delgado por exemplo (RAMASWAMY V, 2016; GLASGOW SC, et al., 2019).

O que torna difícil o tratamento desta condição, é que muitas vezes, não se tem o diagnóstico antes do tempo cirúrgico, sendo que a maioria dos casos se comporta como um quadro clássico de apendicite aguda, assim sendo, só se evidencia a malignidade no intraoperatório obrigando o cirurgião a decidir pelo tratamento mais eficaz em caráter de urgência. Tumores malignos primários de apêndice são raros sendo que nenhum cirurgião irá adquirir uma extensa experiência nesta peculiaridade, desta forma, relatos de caso como este podem corroborar para o aprendizado e desenvolvimento de atitudes e técnicas a serem tomadas e realizadas (SUGARBAKER PH, 2016; BRUNNER M, et al., 2019).

Deste modo, este artigo objetivou detalhar um caso de neoplasia de apêndice, diante da sua raridade e dificuldade de realizar diagnóstico, julgamos oportuno relatá-lo.

DETALHAMENTO DO CASO

Paciente de sexo masculino, 66 anos, previamente hipertenso com uso diário de losartana, apresentando obesidade grau 2, sem demais comorbidades, além de negar vícios e alergias, deu entrada no pronto atendimento de um hospital do interior paulista com dor localizada em fossa ilíaca direita por 4 dias, com piora da intensidade nas últimas 24 horas antes do atendimento. Apresentava sensação febril com calafrios desde o início dos sintomas, porém sem aferição. Paciente relatou náuseas, sem episódios de vômitos ou hiporexia associada. Informou sobre alteração em cor de urina, que se tornou avermelhada, mas sem sintomas urinários associados. Negou alterações intestinais durante o quadro, e relatava hábito intestinal diário, sem queixas associadas. Realizou uso de diclofenaco (anti-inflamatório) durante os sintomas, que resultou na melhora parcial dos sintomas, sendo encaminhado para hospital terciário devido à manutenção do quadro algico.

Ao exame físico, apresentava abdome globoso, flácido, com dor à palpação profunda de fossa ilíaca direita, porém sem sinais de irritação peritoneal associada, com sinais de Blumberg, Murphy e Rovsing negativos, sem demais alterações nos diversos aparelhos. Manteve durante avaliação sinais vitais estáveis e boa perfusão periférica. Apresentava exames laboratoriais externos com leucograma apresentando 12500 leucócitos com 5% de bastão, proteína c reativa de 287, e exame urinário de sedimento com 38.000 leucócitos, apresentando discreta bacteriúria, sem demais alterações. Foi então solicitada tomografia computadorizada de abdome com contraste. Essa, por sua vez, revelou intenso processo inflamatório em região de fossa ilíaca direita associado a discreta quantidade de líquido livre em recessos peritoneais e perirrenal a direita, sem a presença de pneumoperitônio. Logo após avaliação inicial, foi indicada internação hospitalar e iniciado ceftriaxone e metronidazol, e também solicitada sala no centro cirúrgico para abordagem cirúrgica, sendo indicada laparotomia exploradora.

Durante abordagem intraoperatória foi levantada hipótese de neoplasia de apêndice pois notou-se a presença de moderada quantidade de líquido inflamatório com aderência e massa esbranquiçada de forma ovalar em região de apêndice medindo cerca de 8 centímetros aderido ao retroperitônio, mesentério e intestino delgado adjacente. Realizado então descolamento da tumoração na região do retroperitônio, onde não foi identificada invasão aparente de estruturas nobres, porém apresentava espessamento importante dessa região. À manipulação, mostrou-se abertura de massa com saída de secreção purulenta seguida de conteúdo fecal em cavidade abdominal havendo contaminação da mesma. Procedeu a ressecção das aderências em mesentério e intestino delgado adjacente em conjunto. Realizou-se manobra de Cattell e ressecção de cólon direito e íleo terminal, realizando uma colectomia direita com anastomose látero-lateral duplamente grampeada, com reforço manual de anastomose. Realizado posteriormente fechamento de brecha mesentérica.

Ao exame macroscópico da peça cirúrgica de íleo terminal e cólon direito, media 22,5 centímetros de comprimento e 5,5 centímetros de diâmetro, exibindo serosa escurecida e irregular deposição de fibrina. A mucosa apresentava coloração e pregueamentos preservados. O segmento ceco-colônico media 13,5 centímetros de comprimento e 5,5 centímetros de diâmetro, parcialmente recoberta por tecido adiposo. A serosa mostrou-se escurecida e irregular com aderências e depósitos de fibrina em região cecal. À abertura, as paredes mediam em média 0,5 centímetros e a mucosa mostrava-se pardacenta e edemaciada.

O apêndice media 13,0 centímetros comprimento e 2,5cm de diâmetro. A serosa era irregular com exsudato fibronupurulento e áreas de sutura. Nos um terço médio e distal observou-se formação cística medindo aproximadamente 7,0 por 6,0 centímetros, de paredes internas lisas, com focos de calcificação e saída de material fecaloide. Dos tecidos adiposos foram dissecados dezesseis linfonodos, que foram todos incluídos, medindo o maior 1,3 centímetros.

Ao exame microscópico, os cortes histológicos mostraram apêndice cecal dilatado, com extenso processo inflamatório exsudativo e erosão epitelial; as porções preservadas do epitélio mostraram áreas de displasia de baixo grau; não foi identificada invasão estromal nos cortes seriados avaliados. O quadro histológico em questão apresentava-se compatível com Tumor Mucinoso de baixo grau do apêndice cecal associada a apendicite aguda supurada. Os seguimentos de íleo e cólon apresentaram inflamação exsudativa na camada serosa. A peça cirúrgica apresentou margens cirúrgicas viáveis, livres de neoplasia. Os linfonodos regionais apresentaram hiperplasia linfóide reacional.

Paciente evoluiu bem no pós-operatório intrahospitalar, mantendo antibioticoterapia e evolução da dieta via oral. Recebeu alta no 5º dia após a cirurgia, sendo encaminhado para o hospital oncológico após avaliação do anatomopatológico e posterior acompanhamento com oncologista. Após 5 dias da alta, retornou ao hospital devido à saída de grande quantidade de secreção sero-hemática de ferida operatória, sendo evidenciado eventração de ferida operatória, e orientado que necessitaria de nova cirurgia para fechamento abdominal, porém que seria realizada em outro momento durante seguimento medico, já que estava ainda em quadro inflamatório agudo pós-operatório e poderia apresentar novo quadro de deiscência de sutura. Após manter seguimento com oncologista, paciente não foi submetido à tratamentos adjuvantes devido ao seu estadiamento oncológico, sendo a cirurgia considerada curativa, e no prezado momento aguarda realização de herniorrafia incisional umbilical.

DISCUSSÃO

Neoplasias malignas de apêndice dificilmente constituem a principal hipótese diagnóstica de um cirurgião frente a um paciente com dor abdominal. Isso ocorre devido a uma mínima prevalência desse fator etiológico na população geral, estimado em 0,5% dos casos de neoplasias intestinais. Não raro, o diagnóstico só é realizado no anátomo-patológico de pacientes submetidos a apendicectomia. Dessa forma, é possível que boa parte dos cirurgiões e profissionais da saúde tenham contato com neoplasias desta natureza apenas em casos por nós relatados (BRUNNER M, et al., 2019; SCHUIEVOERDER D, et al., 2020).

As causas do adenocarcinoma apendicular ainda não são claras, mas aparenta existir uma associação com a neoplasia no intestino grosso. Colite ulcerativa crônica pode também ser um fator de risco, sendo que o adenoma e adenocarcinoma do apêndice podem ser identificados em pacientes acometidos por colite ulcerativa de longa data (SCHUIEVOERDER D, et al., 2020; CARR NJ, et al., 2017).

Neoplasias epiteliais do apêndice frequentemente são mucossecretoras (mucinosas) e o acúmulo de muco pode levar a dilatação da luz, demonstrando um quadro descrito como mucocelo, o que fisiopatologicamente falando faz com que essa secreção leve a um aumento da pressão intraluminal, que pode causar comprometimento vascular, isquemia mucosa, ulceração mucosa e por último, infecção por microrganismos intraluminais, causando o quadro infeccioso e as manifestações clínicas associadas. É interessante esclarecer, ainda, que a maioria dos adenocarcinomas do apêndice são assintomáticos, sendo 9 anos o tempo médio para o tumor para apresentar algum sintoma (CARR NJ, et al., 2017; HATCH QM e GILBERT EW, 2018).

Os adenocarcinomas, como este relatado, são classificados em dois subtipos: o tipo colônico, que é pouco diferenciado e não produz mucina; e o cisto adenocarcinoma que é bem diferenciado e, ao contrário do anterior, é produtor de mucina. Metástases linfonodais adjacentes são encontrados em torno de 1/4 dos casos, enquanto metástases para outros órgãos pode ser visto em aproximadamente 25% dos casos e é mais comum no tipo colônico. Alguns estudos mostraram que os carcinomas mucinosos no apêndice possuem um melhor prognóstico do que os adenocarcinomas não-mucinosos e são menos propensos a demonstrar disseminação linfática ou hematogênica (HATCH QM e GILBERT EW, 2018; PELTRINI R, et al., 2021).

Acredita-se que a incidência seja de aproximadamente 0,2/100.000 pessoas e acomete sexo masculino em detrimento do feminino. Conforme mencionado, cerca de 70% dos casos de neoplasias intestinais apresentam-se com quadro sugestivo de apendicite aguda. No entanto, alguns pacientes podem manifestar sintomas insidiosos como dor abdominal progressiva e massa palpável em fossa ilíaca direita. Uma possível complicação do cistoadenocarcinoma é o pseudomixoma peritoneal, decorrente da ruptura do tumor e cosequente disseminação de células neoplásicas na cavidade peritoneal e posterior desenvolvimento de ascite gelatinosa (PELTRINI R, et al., 2021; KLINGBEIL KD, et al., 2017).

Sendo assim, exames de imagem são de importante atuação no diagnóstico precoce dessa afecção. A ultrassonografia e a tomografia computadorizada são certamente indicados para a investigação de casos suspeitos, por exemplo, um apêndice com um diâmetro maior que 15 mm na TC é suspeito para a presença de neoplasia, e se caso o paciente apresentar distensão abdominal progressiva e ascite fixa, pode sugerir pseudomixoma peritoneal, demonstrando ascite mucinosa com baixa atenuação na TC. Nesses casos, a dosagem do CEA pode corroborar com a suspeita (KLINGBEIL KD, et al., 2017; RICH BS, et al., 2017).

A expectativa acerca do prognóstico do adenocarcinoma primário de apêndice cecal possui relação direta com o grau de diferenciação, assim como, do estadiamento de Dukes, que é classificado em A, B, C e D chegando a apresentar sobrevida de 100% na classificação A e 6% na classificação D. No caso apresentado, o exame histológico revelou neoplasia epitelial de baixo grau, com extenso processo inflamatório exsudativo e erosão epitelial; porém não foi identificada invasão estromal. Os linfonodos regionais apresentaram hiperplasia linfóide reacional, porém sem acometimento, o que constitui estadiamento Dukes B. Pacientes com essa classificação de estadiamento possuem sobrevida estimada, em cinco anos, de 67% (RICH BS, et al., 2017; BAUMGARTNER JM, et al., 2019; CARR NJ, et al., 2016).

Os adenocarcinomas devem ser tratados por meio de colectomia direita visando obter uma melhor sobrevida, desconsiderando o grau de invasão, a classificação histológica ou grau de diferenciação do tumor. Entretanto, nem todos os autores preconizam a realização da cirurgia, sendo que não deva ser realizada em tumores restritos à mucosa, com a apendicectomia sendo o procedimento correto, apesar que, segundo a literatura atual, o tratamento a ser instituído baseia-se em hemicolectomia em todos os casos, mesmo que realizada em outro momento (BAUMGARTNER JM, et al., 2019; KITAGAWA D, et al., 2019).

Há estudos que demonstraram que, na vigência de invasão tumoral, a apendicectomia seguida de hemicolectomia direita prolonga a sobrevida em cinco (5) anos em aproximadamente 63% dos casos, sendo que, na apendicectomia isolada, é em torno de 21%. A quimioterapia adjuvante pode ser utilizada de acordo com os critérios estabelecidos para o câncer de cólon, sendo avaliada após o grau de invasão tumoral. Nosso paciente não foi submetido a nenhum tratamento adjuvante, apenas manteve acompanhamento no hospital oncológico (KHALIFAH S, 2019; SHMOECKELC E, et al., 2018).

Alguns autores relatam a eventualidade de perfuração do apêndice cecal em 55% dos casos de neoplasia dessa região, ressalta-se que tal região corresponde ao sítio de maior frequência de perfuração no trato gastrointestinal. Segundo estudos, essa complicação confere um pior prognóstico devido à possível disseminação de células neoplásicas. Entretanto, alguns estudos não observaram uma diferença relevante em relação ao prognóstico, justificando que a complicação conduz ao diagnóstico precoce e previne desfechos desfavoráveis (KITAGAWA D, et al., 2019; KHALIFAH S, 2019; SHMOECKELC E, et al., 2018).

As neoplasias de apêndice constituem uma mínima fração das neoplasias do sistema digestivo e faz diagnóstico diferencial com apendicite, afecção comum da estrutura. Dessa forma, cabe ao profissional conhecer as principais diferenciações entre as duas entidades uma vez que possuem abordagens distintas e uma investigação minuciosa deve ser sucedida no primeiro caso. Portanto, o artigo contribui para o conhecimento do profissional acerca das principais manifestações clínicas alheias à apendicite visando o diagnóstico precoce e abordagem terapêutica em tempo oportuno com a finalidade de reduzir a morbimortalidade por tais neoplasias.

REFERENCIAS

1. BAUMGARTNER JM, et al. Obstruction-Free Survival Following Operative Intervention for Malignant Bowel Obstruction in Appendiceal Cancer. *Annals of Surgical Oncology*, 2019; 26(11): 3611–3617.
2. BRITO THG, et al. Neoplasia Mucínosa De Apêndice: Relato De Caso. *Medicina e adesão à inovação: A cura mediada pela tecnologia*. 2ª ed. Atena Editora; 2021; 25(3): 117–120.
3. BRUNNER M, et al. Risk factors for appendiceal neoplasm and malignancy among patients with acute appendicitis. *International Journal of Colorectal Disease*, 2019 35(1): 157–163.
4. CANGUSSU IV, et al. Tumor neuroendócrino de apêndice: estudo de caso. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 2020; 12(12): 1–7.
5. CARR NJ, et al. The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei. *Histopathology*, 2017; 71(6): 847–858.
6. CARR NJ, 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. *The American journal of surgical pathology*, 2016; 40(1): 14–26.
7. GLASGOW SC, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons, Clinical Practice Guidelines for the Management of Appendiceal Neoplasms. *Diseases of the Colon and Rectum*, 2019; 62(12): 1425–1438.

8. HATCH QM, GILBERT EW. Appendiceal Neoplasms. *Clinics in Colon and Rectal Surgery*, 2018; 31(5): 278–287.
9. KHALIFAH S. Adenocarcinoma mucinoso de apêndice: relato de caso. *Universidade Estadual Paulista (Unesp)*, 2019; 126(1): 1–7.
10. KITAGAWA D, et al. Appendix Cancer with Long-Term Survival after Multimodality Therapy-A Case Report. *Gan to Kagaku ryoho. Cancer & Chemotherapy*, 2019; 46(13): 2560–2561.
11. KLINGBEIL KD, et al. Low-grade appendiceal mucinous neoplasm and endometriosis of the appendix. *World Journal of Surgical Oncology*, 2017; 15(1): 1–6.
12. PELTRINI R, et al. Risk of appendiceal neoplasm after interval appendectomy for complicated appendicitis: A systematic review and meta-analysis. *The Surgeon*, 2021; 19(6): e549–e558.
13. RAMASWAMY V. Pathology of Mucinous Appendiceal Tumors and Pseudomyxoma Peritonei. *Indian Journal of Surgical Oncology* 2016; 7(2): 258–267.
14. RICH BS, et al. Pediatric mucinous neoplasm of the appendix presenting as a mucocele: A case report and review of the literature. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 2017; 17: 11–14.
15. RIVERA MCD, et al. Tumor carcinoide del apéndice cecal: Cuando un hallazgo incidental modifica drásticamente el pronóstico y tratamiento del paciente. *Revista Colombiana de Gastroenterología*, 2017; 32(1): 72–74.
16. SCHUITEVOERDER D, et al. The Chicago Consensus on Peritoneal Surface Malignancies: Management of Appendiceal Neoplasms. *Annals of Surgical Oncology*, 2020; 27(6): 1753–1760.
17. SHMOECKELC E, et al. SATB2 is a supportive marker for the differentiation of a primary mucinous tumor of the ovary and an ovarian metastasis of a low-grade appendiceal mucinous neoplasm (LAMN): A series of seven cases. *Pathology Research and Practice*, 2018; 214(3): 426–430.
18. SUGARBAKER PH. When and When Not to Perform a Right Colon Resection with Mucinous Appendiceal Neoplasms. *Annals of Surgical Oncology*, 2016 24(3): 729–732.
19. VALASEK MA, et al. Overinterpretation is common in pathological diagnosis of appendix cancer during patient referral for oncologic care. *PLoS ONE*, 2017; 12(6): 1–14.