

## Πρωτοπαθές αδενοκαρκίνωμα σκωληκοειδούς απόφυσης: περιγραφή περίπτωσης

**Α. Ζήζη-Σερμπετζόγλου<sup>1</sup>, Ε. Μούστου<sup>1</sup>, Μ. Βούλτσος<sup>2</sup>, Β. Σαββαΐδου<sup>1</sup>, Α. Μαρίνης<sup>2</sup>, Σ. Ρίζος<sup>2</sup>.**

<sup>1</sup> Παθολογοανατομικό Εργαστήριο και <sup>2</sup> Α' Χειρουργική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Πειραιά «Τζάνειο»

(Επιστημονικά Χρονικά 2012;17(4): 242-244)

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Άνδρας ηλικίας 65 ετών προσήλθε στο νοσοκομείο μας λόγω οξείας κοιλίας και άλγους εντοπισμένου στο δεξιό λαγόνιο βόθρο. Οι παρακλινικές εξετάσεις ανέδειξαν πάχυνση του τοιχώματος της σκωληκοειδούς απόφυσης και ο ασθενής οδηγήθηκε στο χειρουργείο. Το αποσταλλέν στο Παθολογοανατομικό εργαστήριο παρασκευάσμα είχε ομαλή εξωτερική εμφάνιση αλλά κατά τη διάνοιξή του ανευρέθη όγκος, ο οποίος περιέβαλλε κυκλοτερώς τον αυλό της σκωληκοειδούς απόφυσης. Τα μορφολογικά χαρακτηριστικά του όγκου ήταν αδενοκαρκινώματος μετρίας διαφοροποίησης με σωληνώδες πρότυπο ανάπτυξης το οποίο παρουσίαζε περιοχές νεκρώσεως. Ο ασθενής υποβλήθηκε συμπληρωματικά σε δεξιά κολεκτομή. Το αδενοκαρκίνωμα της σκωληκοειδούς απόφυσης είναι ένας σπάνιος όγκος αυτού του οργάνου με συχνότητα πολύ μικρότερη από αυτή του καρκινοειδούς και του βλεννώδους κυσταδενώματος. Η συχνότητα εμφάνισής του υπολογίζεται σε 0,2 ανά 100,000 χειρουργικά παρασκευάσματα το χρόνο (0.1-0.2% των σκωληκοειδεκτομών).

**Λέξεις ευρετηρίου:** αδενοκαρκίνωμα, σκωληκοειδής απόφυση, πρωτοπαθές

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το αδενοκαρκίνωμα της σκωληκοειδούς απόφυσης είναι ένας σπάνιος όγκος αυτού του οργάνου με συχνότητα πολύ μικρότερη από αυτή του καρκινοειδούς και του βλεννώδους κυσταδενώματος. Η συχνότητα εμφάνισής του σε χειρουργικά παρασκευάσματα υπολογίζεται σε 0,2 ανά 100,000 το χρόνο (0.1-0.2% των σκωληκοειδεκτομών)[1]. Εμφανίζεται εξίσου και στα δύο φύλα, σύμφωνα με τις πιο πρόσφατες μελέτες, την έκτη και έβδομη δεκαετία της ζωής, αν και οι ασθενείς με οικογενή πολυποδίαση μπορούν να νοσήσουν σε νεαρότερη ηλικία.

Η αιτιολογία του νεοπλασματος δεν είναι ακόμα ξεκάθαρη, εντούτοις έχει παρατηρηθεί συσχέτιση με ύπαρξη νεοπλασίας σε άλλη θέση του παχέος εντέρου. Επιπλέον, ασθενείς με ελκώδη κολίτιδα διατρέχουν μεγαλύτερο κίνδυνο ανάπτυξης αδενώματος και αδενοκαρκινώματος της σκωληκοειδούς[1].

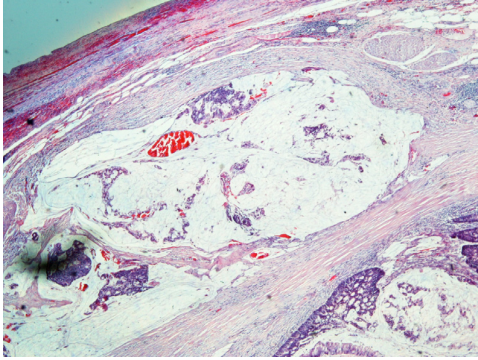
### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας ηλικίας 65 ετών, με ελεύθερο ατομικό αναμνηστικό, προσήλθε στο νοσοκομείο μας λόγω οξέος άλγους στο δεξιό λαγόνιο βόθρο. Ο ασθενής

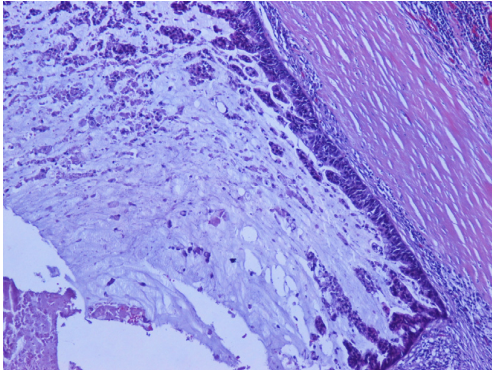
υπεβλήθη σε αιματολογικές και απεικονιστικές εξετάσεις κι από την αξονική τομογραφία κοιλίας με ενδοφλέβιο σκιαγραφικό αναδείχθηκε στην περιοχή της σκωληκοειδούς εστιακή πάχυνση του τοιχώματος αυτής. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε επείγουσα σκωληκοειδεκτομή και το παρασκευάσμα απεστάλη στο Παθολογοανατομικό Εργαστήριο.

Μακροσκοπικά η σκωληκοειδής απόφυση είχε διαστάσεις 13,3Χ6Χ7 εκ. και η εξωτερική της εμφάνιση ήταν ομαλή. Κατά τη διάνοιξή της ανευρέθηκε όγκος διαστάσεων 4Χ2,5 εκ. ο οποίος περιέβαλλε κυκλοτερώς τον αυλό αυτής. Ο περιγραφείς όγκος είχε μορφολογικά χαρακτηριστικά αδενοκαρκινώματος μετρίας διαφοροποίησης με σωληνώδες πρότυπο ανάπτυξης το οποίο παρουσίαζε περιοχές νεκρώσεως. Το νεόπλασμα διηθούσε τον υποβλεννογόνιο και μυϊκό χιτώνα (Σχήματα 1 & 2). Σε εξέταση πολλαπλών τομών παρατηρήθηκε μικροσκοπική εστία νεοπλασματικής διηθήσεως στον περισκωληκοειδικό λιπώδη ιστό. Ο ασθενής ακολούθως υποβλήθηκε συμπληρωματικά σε δεξιά κολεκτομή, το παρασκευάσμα της οποίας

ήταν ελεύθερο νόσου. Δεν χρειάστηκε περαιτέρω χημειοθεραπεία κι ο ασθενής τέθηκε σε παρακολούθηση από Ογκολόγο.



**Σχήμα 1.** Αδενοκαρκίνωμα σκωληκοειδούς απόφυσης (H&E, x200)



**Σχήμα 2.** Αδενοκαρκίνωμα σκωληκοειδούς απόφυσης (H&E, x400)

### ΣΧΟΛΙΟ

Το αδενοκαρκίνωμα της σκωληκοειδούς απόφυσης πρωτοπεριγράφηκε από τον Berger το 1882 [1]. Μέχρι σήμερα έχουν δημοσιευθεί λιγότερες από 260 περιπτώσεις [2, 3]. Η International Classification of Diseases for Oncology Group ταξινομεί αυτό το καρκίνωμα σε τρεις κατηγορίες: το ομοιάζον με αδενοκαρκίνωμα του παχέος εντέρου, το βλεννώδες καρκίνωμα και το καρκίνωμα αποτελούμενο από κύτταρα δίκην σφραγιστήρος δακτυλίου. Το ομοιάζον με αδενοκαρκίνωμα παχέος εντέρου ή εντερικού τύπου αδενοκαρκίνωμα ή μη βλεννοπαραγωγό αδενοκαρκίνωμα είναι λιγότερο συχνό και συνήθως αναπτύσσεται επί εδάφους αδενώματος [4].

Το βλεννώδες αδενοκαρκίνωμα αφορά στο 85% των καρκινωμάτων της σκωληκοειδούς. Προκειμένου να ενταχθεί στην κατηγορία αυτή ένας όγκος πρέπει να έχει βλεννώδη σύσταση (εξωκυττάρια βλέννη) σε ποσοστό μεγαλύτερο του

50% της έκτασης του. Αυτός ο τύπος είναι συνήθως καλά διαφοροποιημένος και σχετίζεται με την παραγωγή ψευδομυξώματος περιτοναίου. Το αδενοκαρκίνωμα από κύτταρα δίκην σφραγιστήρος δακτυλίου (signet-ring adenocarcinoma) είναι σπάνιο, αναπτύσσεται σε ασθενείς κάτω των 30 ετών και συχνά είναι προχωρημένου σταδίου κατά την στιγμή της διάγνωσης εξ ου και το περιορισμένο προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών [4, 5].

Το κύριο κλινικό σύμπτωμα σε ασθενείς με αδενοκαρκίνωμα τύπου παχέος εντέρου είναι το κοιλιακό άλγος στο δεξιό λαγόνιο βόθρο. Τα συμπτώματα αυτά μπορεί να οφείλονται σε απόφραξη του αυλού από τον όγκο. Προεγχειρητικά μπορεί να αντιμετωπιστεί ως οξεία σκωληκοειδίτιδα, όγκος δεξιού κάτω τεταρτημορίου της κοιλίας ή αποφρακτικός ειλεός [2].

Απεικονιστικά έχει φανεί ότι μία διόγκωση της σκωληκοειδούς >15mm (είτε ως κυστική διάταση είτε ως μάζα μαλακών μορίων) σε αξονική τομογραφία είναι ύποπτη νεοπλασματος.

Το αδενοκαρκίνωμα εντοπίζεται συχνότερα στη βάση της σκωληκοειδούς απόφυσης, εν αντιθέσει με το καρκινοειδές που εντοπίζεται στην κορυφή του οργάνου και μακροσκοπικά μπορεί να έχει πολυποειδή, ελκωτική ή διηθητική μορφή. Σε πάνω από τις μισές περιπτώσεις παρατηρείται διάτρηση της σκωληκοειδούς και διασπορά του όγκου στην περιτοναϊκή κοιλότητα [4].

Η διάγνωση του πρωτοπαθούς αδενοκαρκινώματος της σκωληκοειδούς γίνεται ιστολογικά.

Κατά την ανάπτυξη του το αδενοκαρκίνωμα είναι δυνατόν να επεκταθεί και στον βλεννογόνο του τυφλού, οπότε η λήψη πολλαπλών τομών είναι απαραίτητη προκειμένου να καθορισθεί η πρωτοπαθής εντόπιση του. Ανοσοϊστοχημικά τα αδενοκαρκινώματα της σκωληκοειδούς εκφράζουν CK20 (+), CDX2(+) όπως και τα αντίστοιχα καρκινώματα του παχέος εντέρου και αρκετά συχνά και CK7(+), ενώ έχουν ηπιότερη έκφραση των p53 και CD44 από τα αντίστοιχα καρκινώματα του παχέος εντέρου. [1, 4, 6]

Όσον αφορά το αδενοκαρκίνωμα τύπου παχέος εντέρου και βλεννώδους καρκινώματος υπάρχουν αντικρουόμενες μελέτες για το προσδόκιμο επιβίωσης. Οι τελευταίες πάντως αναφορές δείχνουν ότι η επιβίωση είναι ίδια και στους δύο τύπους και εξαρτάται κατά κύριο λόγο από το στάδιο της νόσου κατά τη διάγνωση [6].

Επίσης, αξιοσημείωτο είναι το γεγονός ότι όλοι οι

ασθενείς με βλεννώδες αδενοκαρκίνωμα παρουσίαζαν συμμετοχή του περιτοναίου κατά τη διάγνωση, αλλά μόνο το 2% αυτών είχαν λεμφαδενικές ή ηπατικές μεταστάσεις, εν αντιθέσει με τα εντερικού τύπου αδενοκαρκινώματα, τα οποία, όπως και τα αντίστοιχα του παχέους εντέρου, έχουν την τάση να μεθίστανται στους περιτοναϊκούς, στους ειλεοκολικούς,

οπισθοδωδεκαδακτυλικούς και παραορτικούς λεμφαδένες, καθώς και στο ήπαρ παρά να συμπεριλάβουν το περιτόναιο [5].

Θεραπεία εκλογής του όγκου θεωρείται η δεξιά ημικολεκτομή και ο λεμφαδενικός καθαρισμός [4, 8], ενώ ανάλογα με το στάδιο χορηγείται συμπληρωματικά χημειοθεραπεία.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Tumours of the appendix. 4th ed. Lyon, 2010:120-125.
2. Ahmed K, Hoque R, El-Tawil S, Khan MS, George ML. Adenocarcinoma of the appendix presenting as bilateral ureteric obstruction. *World J Surg Oncol*. 2008;6:23.
3. Andersson A, Bergdahl L, Boquist L. Primary carcinoma of the appendix. *Ann Surg*. 1976;183:53-57.
4. Fenoglio-Preiser CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, Lantz PE, Isaacson PG. Gastrointestinal Pathology. The neoplastic appendix. 3rd ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2008:525-541.
5. Ko YH, Jung CK, Oh SN, et al. Primary signet ring cell carcinoma of the appendix: a rare case report and our 18-year experience. *World J Gastroenterol*. 2008;14:5763-5768.
6. McCusker ME, Coté TR, Clegg LX, Sobin LH. Primary malignant neoplasms of the appendix: A population-based study from the Surveillance, Epidemiology and End Results program, 1973-1998. *Cancer*. 2002;94:3307-3312.
7. Carr NJ, Emory TS, Sobin LH. Epithelial neoplasms of the appendix and colorectum: an analysis of cell proliferation, apoptosis, and expression of p53, CD44, bcl-2. *Arch Pathol Lab Med*. 2002;126:837-841.
8. Hananel N, Powsner E, Wolloch Y. Primary appendiceal neoplasms. *Isr J Med Sci*. 1993;29:733-734.

## CASE REPORT

### Primary adenocarcinoma of the vermiform appendix: a case report

A. Zizi-Serbetzoglou<sup>1</sup>, E. Moustou<sup>1</sup>, M. Voultsos<sup>2</sup>, B. Savvaidou<sup>1</sup>, A. Marinis<sup>2</sup>, S. Rizos<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Department of Pathology, <sup>2</sup> First Department of Surgery, "Tzaneion" General Hospital, Piraeus, Greece

(*Scientific Chronicles* 2012;17(4): 242-244)

## ABSTRACT

A 65-year-old Caucasian man was admitted to our hospital after complaining of an acute onset pain located in his right inguinal fossa. Upon further examination of the patient, the radiological examinations revealed an inflamed appendix with increased wall thickness and the patient was subsequently taken to the operating room. The specimen sent to the pathology laboratory exhibited a smooth external appearance but further examination revealed an appendiceal encircling mass. The morphological characteristics of this mass were that of an adenocarcinoma of medium differentiation with a tubular growth pattern along with areas of necrosis. The patient underwent a right colectomy without the need of further chemotherapy. Adenocarcinoma of the vermiform appendix is a rare tumor with a reported incidence far lower than that of carcinoid or mucous cystadenoma of the same location. It is found in 0,2 out of 100,000 surgical specimens every year (0,1-0,2% of all appendectomies).

**Keywords:** adenocarcinoma, appendix, primary