

Mesa Redonda. Actualización y controversias en el CCR 2023

Neoplasia apendiculares. Guía de actuación en los distintos escenarios de presentación.

Appendiceal neoplasia. Guide to action in the different presentation scenarios

García Cabrera AM

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del apéndice representan un grupo infrecuente de neoplasias del tracto digestivo. Su incidencia aproximada es de un caso cada 100.000 habitantes y supone el diagnóstico final entre el 1-2% de las piezas de apendicectomía. Hasta en la mitad de los casos, las neoplasias apendiculares se presentan en el contexto de un episodio de apendicitis aguda, constituyendo la presencia de plastrón inflamatorio una mayor posibilidad de malignidad en comparación con apendicitis no complicadas. El pronóstico de estos pacientes va a estar fundamentalmente relacionado con el subtipo histológico y la existencia de afectación peritoneal, por lo que el manejo puede variar desde la realización de una apendicectomía

hasta intervenciones complejas como cirugía citorreductora con aplicación de quimioterapia intraperitoneal hipertérmica. Dada su baja prevalencia, la mayoría de las recomendaciones de tratamiento están basadas en estudios retrospectivos. El objetivo de esta revisión es proporcionar información para la toma de decisiones en los escenarios principales de presentación: diagnóstico anatomopatológico tras apendicectomía, descubrimiento en el contexto de un estudio clínico o hallazgo intraoperatorio.

CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA

El tipo histológico tumoral constituye el factor más determinante en el manejo y pronóstico de los pacientes. Aunque existen descritas en la literatura distintas clasificaciones, existe un reciente consenso en adoptar la publicada en 2016 por el Grupo Internacional de Oncología Peritoneal (PSOGI):

CORRESPONDENCIA

Ana María García Cabrera
Hospital Universitario Virgen del Rocío
41013 Sevilla
anam.gcabrera@gmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

García Cabrera AM. Neoplasia apendiculares. Guía de actuación en los distintos escenarios de presentación. Cir Andalu. 2023;34(2):378-381. DOI: 10.37351/2023343.10

- Adenoma
- Pólipo serrado
- Neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado (LAMN)
- Neoplasia mucinosa apendicular de alto grado (HAMN)
- Adenocarcinoma mucinoso (con o sin células en anillo de sello)
- Adenocarcinoma no mucinoso
- Global Cell Adenocarcinoma (GCC)
- Tumor neuroendocrino (NET)
- Otros: Tumor mesenquimal, sarcoma, linfoma, metástasis

Se consideran neoplasias mucinosas aquellas en las que el componente mucinoso supone más del 50% del volumen tumoral. Pueden presentarse como tumoraciones apendiculares intactas llenas de moco o, más frecuentemente, como enfermedad peritoneal metastásica tras ruptura o invasión transmural del tumor primario. La diseminación peritoneal se caracteriza por acumulación de ascitis mucinosa y nódulos tumorales mucosos, denominada pseudomixoma peritoneal (PMP) o carcinoma peritoneal mucinoso. La distribución de los implantes se corresponde con la circulación de fluidos en la cavidad peritoneal.

En el PMP la celularidad del material mucinoso tiene implicaciones pronósticas, diferenciándose:

- Acelular (AM, acellular mucin)
- Bajo grado (LMCP, low-grade mucinous carcinoma peritonei)
- Alto grado (HMCP, high-grade mucinous carcinoma peritonei)
- Alto grado, con células en anillo de sello (HMCP-S, high-grade mucinous carcinoma peritonei with signet ring cells)

El pseudomixoma peritoneal puede ser secundario a otras tumoraciones de localización menos frecuente como el ovario, uraco o páncreas.

NEOPLASIAS NEUROENDOCRINAS

Las neoplasias más frecuentes del apéndice cecal son los tumores neuroendocrinos. Se originan en las células neuroendocrinas subepiteliales, habitualmente situadas en la punta del apéndice (70% de los casos, con mucha menor incidencia de ellos en la base apendicular).

El riesgo de extensión linfática y metastásica relacionado con el tamaño tumoral, estableciéndose el límite en unos 2 cm. Existen además otros factores asociados de mal pronóstico: Ki 67 > 20%,

invasión vascular o neural, invasión del mesoapéndice superior a 3 mm y margen de resección afecto.

Por tanto, en tumores menores de 1 cm es suficiente la realización de apendicectomía con resección de mesoapéndice y márgenes libres. En los tumores mayores de 2 cm es necesaria la realización de una hemicolectomía derecha oncológica. Los tumores entre 1 y 2 cm con al menos un factor de riesgo asociado de mal pronóstico, deben ser tratados igualmente mediante hemicolectomía derecha con linfadenectomía.

Estas neoplasias pueden presentar enfermedad metastásica, siendo el hígado la localización más frecuente. Si la enfermedad es resecable, la cirugía hepática es el tratamiento de elección.

Para el seguimiento se utilizan determinaciones en sangre (Cromogranina) y orina (5 HIAA), así como la Tomografía Computarizada (TC) y otras técnicas de imagen basadas en receptores de somatostatina y serotonina (Escintigrafía).

MANEJO DE LAS NEOPLASIAS MUCINOSAS

La apendicectomía con márgenes libres es la intervención recomendada cuando se objetiva de forma intraoperatoria una tumoración apendicular. La cirugía debe ser realizada sin apertura de su pared, ya que la perforación del apéndice puede convertir una enfermedad localizada en una situación de diseminación peritoneal que comprometa la supervivencia del paciente. En caso de observar ascitis mucinosa o implantes peritoneales sólidos, nuestra actuación debe incluir la toma de muestras para citología y la realización de biopsias, calculando la carga y localización tumorales mediante el índice de carcinomatosis peritoneal (PCI).

Lesiones mucinosas de bajo grado

Lesiones mucinosas de bajo grado sin evidencia de perforación o afectación peritoneal se consideran correctamente tratadas con apendicectomía.

Existe cierta controversia en el manejo de pacientes con lesiones mucinosas de bajo grado y diseminación localizada de mucina acelular. En estos casos, la apendicectomía con citorreducción del peritoneo periapendicular ofrece tasas bajas de recurrencia; en cambio, los pacientes con lesiones de bajo grado con depósitos de mucina celular deben ser tratados además de CRS mediante HIPEC.

La citorreducción incompleta aumenta la morbilidad en el tratamiento radical posterior y empeora el pronóstico, por lo que el manejo del pseudomixoma peritoneal debe ser realizado en Centros de Referencia con equipos multidisciplinares que incluyan a patólogos y radiólogos experimentados en este tipo de neoplasias.

Lesiones mucinosas de alto grado y adenocarcinoma

En pacientes con lesiones mucinosas de alto grado y adenocarcinoma localizados se debería realizar hemicolectomía derecha oncológica por la alta tasa de afectación linfática asociada;

no obstante, en el contexto de enfermedad peritoneal diseminada, dicha colectomía no parece aportar beneficio en la supervivencia.

En caso de perforación tumoral y diseminación peritoneal haría que realizar CRS+ HIPEC como primera opción terapéutica (salvo contraindicación médica o criterios de irreseccabilidad).

En pacientes con PMP de bajo grado la cirugía citorreductora y la quimioterapia hipertérmica deberían ser siempre consideradas con cualquier PCI, ya que si se consigue una citorreducción completa existe la opción curativa aunque exista una alta carga tumoral. En cambio, si el pseudomixoma es de alto grado, se debe realizar una selección más exhaustiva del paciente; en estos casos un índice de carcinomatosis elevado está asociado a un peor pronóstico. No obstante, no está establecido un punto de corte al no existir estudios con suficiente evidencia en este tipo de pacientes.

OTRAS CONSIDERACIONES

Pruebas complementarias

Los marcadores tumorales CEA, CA 125 y CA 19-9 son útiles en el estudio preoperatorio de una neoplasia apendicular conocida, pero sobre todo se utilizan como predictores de recaída en el seguimiento.

La Tomografía Computarizada constituye la exploración radiológica de referencia en el estadiaje y seguimiento de los pacientes. El estudio mediante Resonancia Magnética está siendo implementado por su alta sensibilidad en neoplasias mucinosas; no obstante, debido a su menor disponibilidad, su uso se reserva fundamentalmente a dudas en el diagnóstico o seguimiento.

La laparoscopia diagnóstica puede ser realizada para la toma de biopsias y evaluación de la reseccabilidad.

Los pacientes con neoplasias primarias del apéndice presentan una tasa de carcinoma colorrectal síncrono o metacrónico del 13-42%, por lo que está indicada la realización de una colonoscopia en el diagnóstico o durante el seguimiento de estos pacientes.

Se recomienda mantener el seguimiento al menos 10 años, ya que la presencia de afectación peritoneal puede aparecer tardíamente a la lesión primaria.

En cuanto al tratamiento complementario, los principales esquemas de quimioterapia (QT) están basados en Fluoropirimidinas: 5-FU + Oxaliplatino (FOLFOX). La QT adyuvante asocia un aumento de la supervivencia en enfermedad metastásica en lesiones de alto grado, aunque el beneficio es cuestionable en casos de diseminación peritoneal en lesiones de bajo grado. Quimioterapia paliativa puede considerarse en tumores irreseccables o no candidatos a procedimientos quirúrgicos.

ALGORITMO RESUMEN DE TRATAMIENTO

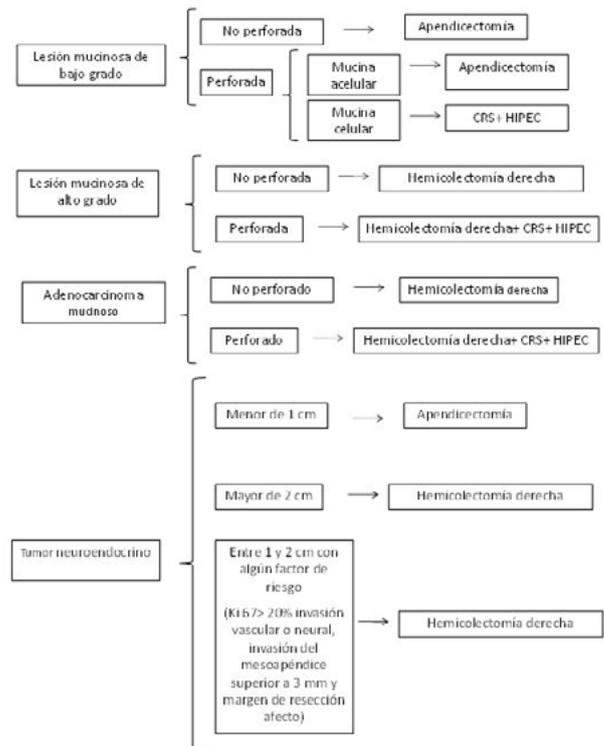


Figura 1

Adaptado de: Cancers 2023, 15, 728. <https://doi.org/10.3390/cancers15030728>.

BIBLIOGRAFÍA

- Ciarrocchi A, Rindi G, Pietroletti R. Diagnosis and Treatment of Primary Tumors of the Appendix: a Critical Review. *J Gastrointest Cancer*. 2021;52(2):471-475. doi:10.1007/s12029-021-00628-8.
- Glasgow SC, Gaertner W, Stewart D, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons, Clinical Practice Guidelines for the Management of Appendiceal Neoplasms. *Dis Colon Rectum* 2019;62(12):1425-1438. doi:10.1097/DCR.0000000000001530.
- Chicago Consensus Working Group. The Chicago Consensus on peritoneal surface malignancies: Management of appendiceal neoplasms. *Cancer*. 2020;126(11):2525-2533. doi:10.1002/cncr.32881.
- Lin YL, Xu DZ, Li XB, et al. Consensus and controversies on pseudomyxoma peritonei: a review of the published consensus statements and guidelines. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(1):85. Published 2021 Feb 13. doi:10.1186/s13023-021-01723-6.
- Vaira M, Robella M, Guaglio M, et al. Diagnostic and Therapeutic Algorithm for Appendiceal Tumors and Pseudomyxoma Peritonei: A Consensus of the Peritoneal Malignancies Oncoteam of the Italian Society of Surgical Oncology (SICO). *Cancers (Basel)*. 2023;15(3):728. Published 2023 Jan 24. doi:10.3390/cancers15030728.

6. Guerrero-Macías, S., Briceño-Morales, C., González, .F., Paola Puerto, A., Burgos, R., Millán-Matta, C. y García-Mora, M. 2022. Neoplasias apendiculares incidentales. *Revista Colombiana de Cirugía*. 37, 2 (feb. 2022), 298–304. DOI:<https://doi.org/10.30944/20117582.1686>.
7. 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.
8. Govaerts K, Lurvink RJ, De Hingh IHJT, et al. Appendiceal tumours and pseudomyxoma peritonei: Literature review with PSOGI/EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis and treatment. *Eur J Surg Oncol*. 2021;47(1):11-35. doi:10.1016/j.ejso.2020.02.012.
9. González-Moreno S, Sugarbaker PH. Radical appendectomy as an alternative to right colon resection in patients with epithelial appendiceal neoplasms. *Surg Oncol*. 2017;26(1):86-90. doi:10.1016/j.suronc.2017.01.006.