

# TUMOR DE COLISIÓN APENDICULAR: NEOPLASIA EPITELIAL MUCINOSA Y TUMOR NEUROENDOCRINO.

APPENDICEAL COLLISION TUMOR: MUCINOUS EPITHELIAL NEOPLASM AND NEUROENDOCRINE TUMOR.

TUMOR DE COLISÃO APENDICULAR: NEOPLASIA EPITELIAL MUCINOSA E TUMOR NEUROENDÓCRINO.

Mario Alberto Cafaro<sup>1,3</sup>, José Gabriel Yaryura Montero<sup>1</sup>, Agustín Bianco<sup>1</sup>, María Laura Petersen<sup>1</sup>, Roberto Darío Cárdenas<sup>1</sup>, Blanca Cardozo Dutra<sup>1</sup>, Roberto Miguel Badra<sup>2</sup>

1 Médico. Sanatorio Allende.

2 Médico. Cirujano General. Especialista en cirugía hepatobiliopancreática. Sanatorio Allende.

3 Email de contacto: [mariocafaro.t@gmail.com](mailto:mariocafaro.t@gmail.com)

## Conceptos clave:

### Qué se sabe sobre el tema:

Los tumores apendiculares son poco frecuentes, representando menos del 3% de todas las muestras de apendicectomía. Las neoplasias epiteliales y los tumores neuroendocrinos (TNE) son los más comunes. El tumor de colisión apendicular, es definido como la presencia de dos tipos de tumores histológicamente distintos, de diferentes orígenes clonales dentro del apéndice sin transición entre ellos. Si bien se han informado casos de neoplasias epiteliales mucinosas apendiculares coexistiendo con TNE; son una entidad infrecuente, con menos de cinco casos reportados dentro de la literatura existente.

### Qué aporta este trabajo:

Presentación de una entidad infrecuente, y conductas sobre el control postquirúrgico. No existen guías para un seguimiento óptimo por lo que se debe investigar más al respecto para contar con recomendaciones precisas para dicha enfermedad.

En nuestro caso consideramos que la conducta quirúrgica tomada y el seguimiento realizado fue el adecuado ya que nos basamos en el tipo de tumor histológico con peor pronóstico.

## Resumen:

**Introducción:** Se define a un tumor de colisión apendicular, como la presencia de dos tipos de tumores histológicamente distintos, dentro del apéndice sin transición entre ellos. Los tumores apendiculares son poco frecuentes, siendo las neoplasias epiteliales y los tumores neuroendocrinos los más comunes. **Objetivo:** Presentar el caso de una paciente con diagnóstico de tumor de colisión apendicular que se presentó como apendicitis aguda. **Caso clínico:** Mujer de 35 años de edad que consultó por dolor epigástrico de 24 horas de evolución, con migración a fosa iliaca derecha, de tipo continuo. El análisis de sangre mostró leucocitosis con neutrofilia y una ecografía en favor de apendicitis aguda. Se realizó apendicectomía. El estudio anatomopatológico e inmunomarcación informó neoplasia neuroendocrina bien diferenciada y neoplasia epitelial mucinosa de bajo grado. **Discusión:** El tumor de colisión apendicular es muy poco frecuente. Generalmente el diagnóstico se realiza con el estudio anatomopatológico y plantea grandes desafíos para el control, ya que no existe consenso de cómo realizar el seguimiento postquirúrgico. **Conclusión:** Se debe investigar más al respecto para contar con recomendaciones de vigilancia para dicha enfermedad.

**Palabras clave:** neoplasias del apéndice; tumores neuroendocrinos; tumor carcinoide; cistoadenoma; mucinoso.

## Abstract:

**Introduction:** An appendiceal collision tumor is defined as the presence of histologically distinct types of tumors in the appendix without transition between them. Appendiceal tumors are rare, with epithelial neoplasms and neuroendocrine tumors being the most common. **Objective:** Report the case of woman with acute appendicitis and diagnosis of an appendiceal collision tumor. **Case presentation:** A 35 years old woman, who consulted for a 24 hours of continuous epigastric pain with migration to the right iliac fossa; the routine blood test showed leukocytosis with neutrophilia and an ultrasound scan abdomen demonstrated signs in favor of acute appendicitis; a diagnosis of acute appendicitis and surgical treatment. The anatomopathological study and immunostaining revealed well-differentiated neuroendocrine neoplasia and low-grade mucinous epithelial neoplasia. A follow-up with postsurgical tumor markers was performed with normal results, in addition to computed tomography and postoperative colonoscopy without alterations. **Discussion:** Appendiceal collision tumor is infrequently. Generally the diagnosis is made with anatomopathological study and supposes great challenges for postoperative control because there are no guidelines to follow up. **Conclusion:** More research should be done in order to have recommendations for this disease.

**Key words:** appendiceal neoplasm; neuroendocrine tumors; carcinoid tumor; cystadenoma, mucinous.

## Resumo

**Introdução:** Um tumor de colisão apendicular é definido como a presença de dois tipos histologicamente distintos de tumores no apêndice, sem transição entre eles. Os tumores apendiculares são raros, sendo as neoplasias epiteliais e neuroendócrinas as mais comuns. **Objetivo:** Apresentar o caso de um paciente com diagnóstico de tumor de colisão apendicular que se apresentou como apendicite aguda. **Caso clínico:** Mulher de 35 anos, consultada por dor epigástrica de 24 horas de evolução, com migração para a fossa iliaca direita, de tipo contínuo. O exame de sangue mostrou leucocitose com neutrofilia e um ultrassom a favor da apendicite aguda. Apendicectomia foi realizada. O estudo de patologia e imunocoloração relatou neoplasia neuroendócrina bem diferenciada e neoplasia epitelial mucinosa de baixo grau. **Discussão:** O tumor de colisão apendicular é muito raro. O diagnóstico geralmente é feito com o estudo patológico e apresenta grandes desafios para o controle, uma vez que não há consenso sobre como realizar o acompanhamento pós-cirúrgico. **Conclusão:** Mais pesquisas devem ser feitas nesse sentido para ter recomendações de vigilância para esta doença.

**Palavras-chave:** neoplasias do apêndice; tumores neuroendócrinos; tumor carcinoide; cistadenoma mucinoso.

Recibido: 2019-08-02 Aceptado: 2020-09-12

DOI: <http://dx.doi.org/10.31053/1853.0605.v77.n2.25071>



© Universidad Nacional de Córdoba

## Introducción

Los tumores apendiculares son poco frecuentes, representando menos del 3% de todas las muestras de apendicectomía<sup>(1, 2, 3)</sup>. Las neoplasias epiteliales y los tumores neuroendocrinos (TNE) son los más comunes<sup>(3)</sup>. El adenocarcinoma epitelial es la neoplasia maligna más frecuente del apéndice; se describen dos tipos histológicos, los mucinosos y no mucinosos que representan el 37% y el 27% de los casos, respectivamente. La edad de presentación más frecuente es entre la cuarta y quinta década de vida<sup>(1, 3)</sup>.

Las revisiones de las biopsias de apendicectomía revelan una prevalencia de TNE apendicular entre el 57% y el 80%, cuando se consideran los tipos histológicos benignos y malignos<sup>(4, 5)</sup>.

Los TNE, son tumores no epiteliales originados de células neuroendocrinas localizadas en la submucosa<sup>(6)</sup>. Se diagnostica en pacientes jóvenes, ya que la edad más frecuente de presentación es la segunda década de vida<sup>(3)</sup>.

La presentación clínica es variable, desde un paciente asintomático en quien se encuentra incidentalmente un marcador tumoral elevado, a una presentación con apendicitis aguda y biopsia tumoral compatible<sup>(7)</sup>.

El tumor de colisión apendicular, es definido como la presencia de dos tipos de tumores histológicamente distintos, de diferentes orígenes clonales dentro del apéndice sin transición entre ellos<sup>(7)</sup>.

Si bien se han informado casos de neoplasias epiteliales mucinosas apendiculares coexistiendo con TNE<sup>(8, 9)</sup>; son una entidad infrecuente, con menos de cinco casos reportados dentro de la literatura existente<sup>(5, 7)</sup>.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de una paciente con apendicitis aguda con diagnóstico anatomopatológico de tumor de colisión apendicular y una revisión bibliográfica sobre tumores de colisión apendicular.

## Materiales y Métodos

Se realizó una búsqueda bibliográfica a través de internet utilizando las palabras claves: "Neoplasias del Apéndice" AND "Tumores Neuroendocrinos" AND "Tumor Carcinoide" AND "CistoadenomaMucinoso"; en los motores de búsqueda Pubmed, biblioteca virtual en salud (BVS); UpToDate.

### Caso Clínico

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 35 años de edad sin antecedentes personales patológicos de importancia, antecedentes quirúrgicos de mastoplastia de aumento y septoplastia. Consulta por guardia central por presentar dolor abdominal de 24 horas de evolución, localizado en epigastrio con migración a fosa iliaca derecha, de tipo continuo e intensidad moderada, sin síntomas asociados. Al examen físico presentó signos vitales conservados; abdomen blando, depresible, doloroso en fosa iliaca derecha con defensa abdominal en dicha región, sin signos de peritonismo. Como hallazgos positivos en el laboratorio presentó glóbulos blancos de 14.9 mil/mm<sup>3</sup> (ref: 4-8 mil/mm<sup>3</sup>) con desviación de la fórmula a la izquierda; PCR de 4.2 mg% (ref: hasta 0.5 mg%). Se realizó ecografía abdominal que observo signos a favor de apendicitis aguda (figura 1).



**Figura 1: apéndice cecal con cambios inflamatorios y mucocele (circulo rojo).**

Se realizó apendicectomía convencional mediante incisión de Mc Burney, según técnica. Durante la cirugía se objetivó líquido purulento en región de fosa iliaca derecha sin secreción mucinosa. El apéndice presentaba una perforación en la parte media y un tumor en la región distal. Se dejó drenaje abocado a lecho quirúrgico. Curso postoperatorio en sala común, siendo dada de alta al segundo día postquirúrgico con ciprofloxacina y metronidazol por siete días. El estudio anatomopatológico informó: Apéndice cecal con neoplasia epitelial mucinosa de bajo grado confinado al apéndice, que incluyó mucocele parietal de menos de 1 cm de diámetro; y neoplasia neuroendocrina que infiltra capa muscular, llegando hasta el tejido subseroso sin atravesarlo, con diámetro de 8 mm. Los tumores no tienen relación con la perforación. También se informaron cambios inflamatorios en apéndice cecal. Se solicitó inmunomarcación que fue positiva para CDx2, sinaptofisina y cromogranina; además un Ki 67 con un índice de proliferación del 5%; lo que corresponde a una neoplasia neuroendocrina bien diferenciada, con bajo índice de proliferación (figura 2, 3 y 4).

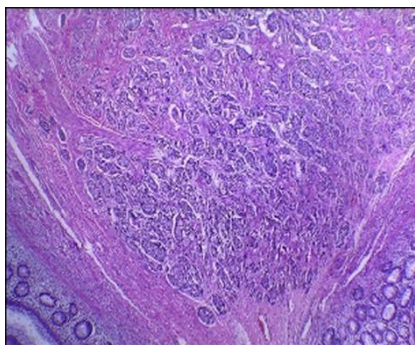


Figura 2: Examen histológico x 20 tinción hematoxilina eosina: Neoplasia epitelial mucinosa de bajo grado.

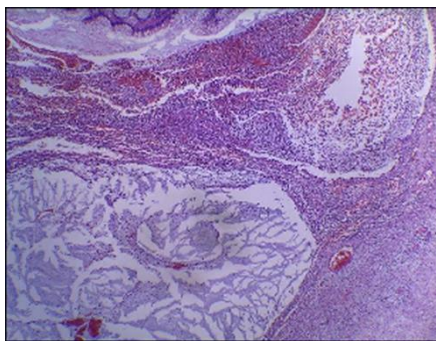


Figura 3: Examen histológico x 20 tinción hematoxilina eosina: Colisión apendicular.

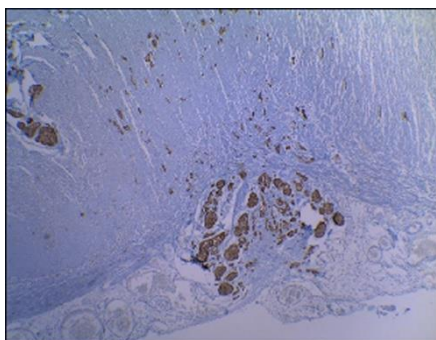


Figura 4: Inmunomarcación x 20 positiva para cromogranina.

En el seguimiento se solicitaron marcadores tumorales a los 40 días postquirúrgicos: CEA: 1.33 ng/ml (ref: hasta 4.7 ng/ml). CA 19-9: 8.6 UI/L (ref: hasta 37 UI/L). CA 125: 12.96 UI/L (ref: hasta 35 UI/L). Los cuales se repitieron a los 5 meses postquirúrgicos con resultados normales (CEA: 1.19 ng/ml. CA19-9: 15.5 UI/L. CA 125: 14.88 UI/L); al igual que a los 15 meses postquirúrgicos (CEA: 1.06 ng/ml. CA19-9: 8.1 UI/L. CA 125: 14.77 UI/L). También se realizó control postquirúrgico con TC de abdomen y pelvis a los 5 meses y a los 15 meses que fueron normales y colonoscopia postquirúrgica dentro de los límites normales.

## Discusión

Los tumores apendiculares epiteliales mucinosos comprenden aproximadamente el 70% de los tumores epiteliales<sup>(1)</sup>. Estos pueden presentarse con mucocele, que generalmente no se encuentran asociados a malignidad cuando miden menos de 2 centímetros de diámetro.<sup>(1, 3, 10, 11)</sup>

En 2016 se estableció un consenso sobre nomenclatura y clasificación de los tumores mucinosos apendiculares clasificando los mismos en cuatro tipos: Adenoma, neoplasia mucinosa apendicular de bajo grado (en inglés: LAMN), neoplasia mucinosa apendicular de alto grado (En inglés: HAMN) y adenocarcinoma mucinoso. Para la estadificación del tumor apendicular mucinoso, se tiene en cuenta el sistema TNM (T: tamaño del tumor, N: ganglios linfáticos y M: metástasis) con incorporación del grado histológico.

El tratamiento para el adenoma y LAMN limitados al apéndice es la apendicectomía<sup>(3, 12)</sup>. Los casos de LAMN con afectación ganglionar, HAMN y adenocarcinoma sin extensión peritoneal se tratan con apendicectomía, hemicolectomía derecha y disección de ganglios linfáticos<sup>(3)</sup>.

El tratamiento quirúrgico de los TNE se determina por el tamaño del tumor primario y las características histológicas. Los que son menores de 1 centímetro se tratan con apendicectomía simple, mientras que los mayores a 2 centímetros requieren hemicolectomía derecha y linfadenectomía. Existe controversia en la indicación quirúrgica para tumores entre 1 y 2 centímetros<sup>(6, 13)</sup>.

Las indicaciones para realizar una reintervención y una hemicolectomía derecha son las siguientes: lesiones de más de 2 cm de diámetro, evidencia histológica de extensión al meso apendicular, tumores en la base apendicular con márgenes positivos o afectación del ciego, tumor carcinoide maligno de alto grado y adenocarcinoma de células calciformes<sup>(14)</sup>.

La estrategia de seguimiento de los tumores epiteliales malignos, en general, deben seguir las mismas pautas que las utilizadas para el cáncer colorrectal. Una excepción notable es la del LAMN no perforado, que puede ser seguido con colonoscopia un año después de la resección<sup>(6)</sup>. Los casos de LAMN con perforación o mucina extracelular en los que se realiza apendicectomía representan un reto para su seguimiento. Si se realiza una TC o una RMN 6 a 12 meses después de la cirugía, sin objetivar mucina, se puede diferir el seguimiento. Si hay diseminación intraperitoneal de mucina se puede considerar la citorreducción con quimioterapia intraperitoneal hipertérmica<sup>(6)</sup>.

Se consideran TNE de bajo riesgo a los menores de 2 cm, no siendo necesario un seguimiento específico; y contando con una supervivencia a 5 años cercana al 100%<sup>(6)</sup>. Los TNE mayores de 2 cm o con características de alto riesgo, requieren examen clínico, TC de abdomen-pelvis, y considerar solicitar niveles de Cromogranina-A cada 6-12 meses, durante al menos 7 años después de la cirugía; contando con una supervivencia a 5 años del 31%<sup>(6)</sup>.

Debido a la escasa frecuencia de los tumores de colisión apendicular, no existen recomendaciones para un seguimiento óptimo. Creemos que es prudente seguir estos pacientes con imágenes de intervalos regulares y marcadores tumorales (por ejemplo, CEA para neoplasias mucinosas del apéndice)<sup>(6)</sup>.

Es importante conocer el tipo de tumor histológico con peor pronóstico, ya que este determinará la frecuencia de los estudios complementarios y la duración de los mismos<sup>(7)</sup>.

## Conclusión

El tumor de colisión apendicular es una patología poco frecuente. Su diagnóstico se realiza posterior a realizar la apendicectomía, debido a apendicitis aguda en la mayoría de los pacientes.

No existen guías para un seguimiento óptimo por lo que se debe investigar más al respecto para contar con recomendaciones precisas para dicha enfermedad.

En nuestro caso consideramos que la conducta quirúrgica tomada y el seguimiento realizado fue el adecuado ya que nos basamos en el tipo de tumor histológico con peor pronóstico.

### Conflictos de interés

Ninguno.

### Fuentes de Apoyo

Ninguno.

### Derecho publicación

Los autores ceden el derecho de autor a la Universidad Nacional de Córdoba para publicar en la RFCM y realizar la traducción en inglés.

## Bibliografía

1. Yilmaz M, Akbulut S, Kutluturk K, Sahin N, Arabaci E, Ara C, Yilmaz S. [Unusual histopathological findings in appendectomy specimens from patients with suspected acute appendicitis](#). *World J Gastroenterol*. 2013 Jul 7;19(25):4015-22. doi: 10.3748/wjg.v19.i25.4015.
2. Castagneto G. *Patología quirúrgica del apéndice cecal*. *Enciclopedia de Cirugía Digestiva*. Buenos Aires.;2009; III-306, pág. 1-11. Recuperado a partir de: <http://sacd.org.ar/tcuatro.pdf>
3. Leonards LM, Pahwa A, Patel MK, Petersen J, Nguyen MJ, Jude CM. [Neoplasms of the Appendix: Pictorial Review with Clinical and Pathologic Correlation](#). *Radiographics*. 2017 Jul-Aug;37(4):1059-1083. doi: 10.1148/rg.2017160150.
4. Sandor A, Modlin IM. [A retrospective analysis of 1570 appendiceal carcinoids](#). *Am J Gastroenterol*. 1998 Mar;93(3):422-8. doi: 10.1111/j.1572-0241.1998.00422.x.
5. Dellaportas D, Vlahos N, Polymeneas G, Gkiokas G, Dastamani C, Carvounis E, Theodosopoulos T. [Collision tumor of the appendix: mucinous cystadenoma and carcinoid. A case report](#). *Chirurgia (Bucur)*. 2014 Nov-Dec;109(6):843-5.
6. Hatch QM. [Appendiceal Neoplasms](#). *Dis Colon Rectum*. 2017 Dec;60(12):1235-1238. doi: 10.1097/DCR.0000000000000983.
7. Tan HL, Tan GH, Teo M. [Two rare cases of appendiceal collision tumours involving an appendiceal mucinous neoplasm and carcinoid](#). *BMJ Case Rep*. 2016 Feb 1;2016. doi: 10.1136/bcr-2015-213938.
8. Carr NJ, Remotti H, Sobin LH. [Dual carcinoid/epithelial neoplasia of the appendix](#). *Histopathology*. 1995 Dec;27(6):557-62. doi: 10.1111/j.1365-2559.1995.tb00327.x.
9. Alsaad KO, Serra S, Chetty R. [Combined goblet cell carcinoid and mucinous cystadenoma of the vermiform appendix](#). *World J Gastroenterol*. 2009 Jul 21;15(27):3431-3. doi: 10.3748/wjg.15.3431.

10. Demetrashvili Z, Chkhaidze M, Khutsishvili K, Topchishvili G, Javakhishvili T, Pipia I, Qerqadze V. [Mucocele of the appendix: case report and review of literature](#). *Int Surg*. 2012 Jul-Sep;97(3):266-9. doi: 10.9738/CC139.1.

11. Kelemouridou E, Mogrampi SA, Tsavis G, Verroioutou M, Rallis T, Fardellas I. [Mucinous cystadenoma of the appendix. A diagnostic dilemma?](#) *Chirurgia (Bucur)*. 2011 Mar-Apr;106(2):251-4.

12. Connor SJ, Hanna GB, Frizelle FA. [Appendiceal tumors: retrospective clinicopathologic analysis of appendiceal tumors from 7,970 appendectomies](#). *Dis Colon Rectum*. 1998 Jan;41(1):75-80. doi: 10.1007/bf02236899.

13. Tchana-Sato V, Detry O, Polus M, Thiry A, Detroz B, Maweja S, Hamoir E, Defechereux T, Coimbra C, De Roover A, Meurisse M, Honoré P. [Carcinoid tumor of the appendix: a consecutive series from 1237 appendectomies](#). *World J Gastroenterol*. 2006 Nov 7;12(41):6699-701. doi: 10.3748/wjg.v12.i41.6699.

14. In't Hof KH, van der Wal HC, Kazemier G, Lange JF. [Carcinoid tumour of the appendix: an analysis of 1,485 consecutive emergency appendectomies](#). *J Gastrointest Surg*. 2008 Aug;12(8):1436-8. doi: 10.1007/s11605-008-0545-4.