

## Adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme

### Primary adenocarcinoma of vermiformis appendix

Zenén Rodríguez Fernández,<sup>I</sup> Arbelio Casaus Prieto,<sup>II</sup> Modesto Matos Tamayo<sup>III</sup>

<sup>I</sup> Especialista de II Grado en Cirugía General. Máster en Informática. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Hospital Provincial Docente «Saturnino Lora». Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>II</sup> Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Consultante. Hospital Provincial Docente «Saturnino Lora». Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>III</sup> Especialista de I Grado en Cirugía General. Asistente. Hospital Provincial Docente «Saturnino Lora». Santiago de Cuba, Cuba.

---

#### RESUMEN

**INTRODUCCIÓN.** El adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme es una enfermedad infrecuente, de diagnóstico preoperatorio excepcional y con diversos criterios de tratamiento quirúrgico. El objetivo de este estudio fue determinar la incidencia de esta enfermedad e identificar los elementos diagnósticos y las opciones de tratamiento adecuadas según resultados de seguimiento posoperatorio.

**MÉTODOS.** Se realizó un estudio descriptivo y prospectivo de 10 pacientes con diagnóstico histopatológico de adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme, operados en el Hospital Provincial Docente «Saturnino Lora» de Santiago de Cuba, en un período de 19 años (1990-2008). Los pacientes fueron atendidos en la consulta de seguimiento posoperatorio de cáncer colorrectal y a todos se les prescribió monoquimioterapia adyuvante con 5-fluoruracilo.

**RESULTADOS.** La serie representó el 0,12 % de los pacientes apendicectomizados y el 3 % de los consultados en este periodo. Predominaron los pacientes del sexo masculino con edades por encima de la quinta década de la vida y manifestaciones clínicas similares a la apendicitis aguda. Al 70 % de éstos se le practicó hemicolectomía derecha por adenocarcinoma primario invasivo y al resto, apendicectomía. La evolución a los 5 años fue satisfactoria en 8 enfermos; 2 fallecieron por recurrencia tumoral, 2 años después de la operación inicial.

**CONCLUSIONES.** Todos los apéndices extirpados se deben examinar histopatológicamente para detectar esta entidad infrecuente, que el cirujano no siempre puede diagnosticar antes de la operación ni durante ella, pues confunde con la apendicitis aguda. La hemicolectomía derecha está justificada en el tipo invasivo y la apendicectomía, en el no invasivo, siempre que los pacientes reciban tratamiento adyuvante y asistan a la consulta de seguimiento posoperatorio.

**Palabras clave:** Neoplasmas del apéndice, adenocarcinoma, apendicectomía, colectomía, seguimiento, cirugía.

---

## ABSTRACT

**INTRODUCTION.** The primary adenocarcinoma of vermiformis appendix is a uncommon disease with an exceptional preoperative diagnosis and with many criteria on surgical treatment. The objective of present study was to determine the incidence of this disease and to identify the diagnostic elements and the options of treatment adapted according the postoperative follow-up results.

**METHODS.** A descriptive and prospective study was conducted in 10 patients with a histopathological diagnosis of primary adenocarcinoma of vermiformis appendix, operated on the "Saturnino Lora" Teaching Provincial Hospital of Santiago de Cuba province for 19 years (1990-2008). Patients were seen in the postoperative follow-up consultation of colorectal carcinoma and with a prescription of adjuvant mono-chemotherapy with 5-fluoruracil.

**RESULTS.** The series represented the 0,12% of appendectomy patients and the 3% of those seen during this period. There was predominance of male sex aged over the fifth decade of life and clinical manifestations similar to acute appendicitis. The 70% of them undergoes right hemicolectomy from invasive primary adenocarcinoma and the remainder undergoes appendicectomy. The 5-years course was satisfactory in 8 patients; 2 deceased from tumor recurrence two years after initial surgery.

**CONCLUSIONS.** All the appendixes removed must to be examined by pathologic histology to detect this uncommon entity which the surgeon neither always may to diagnose before surgery nor during it, since could to get confused with the acute appendicitis. The right hemicolectomy is justified in the invasive type and the appendicectomy in the non-invasive adenocarcinoma whenever the patients receive a adjuvant treatment and to attend to consultation of postoperative follow-up.

**Key words:** Appendix neoplasm, adenocarcinoma, appendicectomy, colectomy.

---

## INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos del apéndice pueden ser primitivos o secundarios. Los primitivos son poco comunes; alcanzan el 1,2 % del total de los apéndices examinados. Los más frecuentes son los carcinomas.<sup>1,2</sup>

La mayoría de las lesiones malignas apendiculares secundarias son implantaciones o extensiones de un tumor primitivo procedente de órganos adyacentes, pero en algunos casos pueden ser metástasis de tumores distantes.<sup>3</sup>

En 1943 Vihlein<sup>1</sup> clasifica por vez primera los carcinomas primarios del apéndice en 3 tipos que, según su frecuencia, son los siguientes: a) tumores carcinoides (82,2 %), b) cistoadenocarcinoma mucinoso o mucocele maligno (8,3 %) y c) adenocarcinoma primario del apéndice de tipo cólico (3,5 %). En 1956 Sieracki<sup>2</sup> identifica el adenocarcinoma primario del apéndice como: a) invasivo, cuando se extiende más allá de la mucosa, y b) no invasivo, cuando la lesión está limitada a la mucosa.

El adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme es el menos común de los carcinomas de este órgano. No se conoce su frecuencia exacta, porque cuando se afecta el ciego suele ser difícil determinar en cuál de los dos órganos se originó la lesión. Se comporta igual que el que se presenta en otras partes del colon.<sup>4</sup> Las edades de máxima frecuencia corresponden a la quinta, sexta y séptima décadas de la vida. En la mayoría de los enfermos, los síntomas y signos son compatibles con los de la apendicitis aguda, el cual es el diagnóstico preoperatorio, que puede ser confirmado erróneamente por el cirujano durante el acto quirúrgico pues el tumor puede acompañarse de un proceso inflamatorio del órgano. Los síntomas y signos de apendicitis aguda son debidos a la obstrucción de la luz del apéndice por tejido neoplásico, a la infiltración con perforación de su pared o a la obstrucción de la irrigación linfática o vascular.<sup>5,6</sup> En otras ocasiones la forma de presentación es un tumor palpable en la fosa ilíaca derecha.<sup>4</sup>

El diagnóstico de adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme, excepto en unos pocos pacientes, se consigue cuando el anatomopatólogo examina la pieza quirúrgica al microscopio. Es evidente que no hay síntomas o signos característicos ni exámenes especiales que puedan establecer un diagnóstico preoperatorio certero del carcinoma limitado al apéndice cecal.<sup>3,5</sup> En algunos pacientes el diagnóstico se define en el examen histopatológico, después de practicar una apendicectomía incidental o al explorar la cavidad abdominal durante una laparotomía por otra causa, y en otros la localización primitiva del tumor se descubre al practicar la necropsia.<sup>6-8</sup>

Existen discrepancias con relación al tratamiento quirúrgico aplicado según las características de los tumores que se presentan en el apéndice vermiforme. La apendicectomía es la técnica recomendada para los tumores benignos en general, y en otros casos está indicada la hemicolectomía derecha que incluye, por supuesto, la extirpación del apéndice cecal, cuando el tumor es mayor de 2 cm, afecta la serosa peritoneal, el ciego o el mesoapéndice, o cuando desde el punto de vista histológico existe invasión linfática, vascular o neural, pleomorfismo celular con abundantes mitosis, entre otros aspectos que se deben considerar.<sup>5,6,8</sup>

En general, el adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme es infrecuente; su diagnóstico preoperatorio se hace muy difícil y existen diversas alternativas con relación a la técnica quirúrgica indicada para su tratamiento. Todo ello justifica la realización de este estudio, cuyo objetivo fue determinar la incidencia de esta enfermedad en nuestro medio e identificar los elementos diagnósticos relevantes, las opciones de tratamiento más adecuadas y sus resultados durante el seguimiento posoperatorio.

## MÉTODOS

Se estudiaron 10 pacientes con diagnóstico histopatológico de adenocarcinoma primario del apéndice cecal, operados en el Hospital Provincial Docente «Saturnino Lora», en Santiago de Cuba, entre enero de 1990 y diciembre de 2008, y atendidos en consulta de seguimiento para enfermos o pacientes operados de cáncer colorrectal.

Los datos recogidos de las historias clínicas del Departamento de Archivo y Estadísticas y los informes del Departamento de Anatomía Patológica del centro se vaciaron en una planilla de encuesta y se procesaron de forma computarizada, para confeccionar tablas que muestran los resultados.

## RESULTADOS

Obsérvese en la tabla 1 que predominó el sexo masculino en proporción de 3:2 respecto del femenino, y fueron mayoritarios los grupos de pacientes con edades entre 40 y 59 años, en uno y otro sexo.

Tabla 1. **Distribución de pacientes según sexo y edad**

Grupos de edades	Masculino		Femenino		Total	
	n	%	n	%	n	%
30-39	1	10,0	-	-	2	10,0
40-49	2	20,0	1	10,0	3	30,0
50-59	2	20,0	1	10,0	3	30,0
60-69	1	10,0	1	10,0	2	20,0
70 y más	-	-	1	10,0	1	10,0
Total	6	60,0	4	40,0	10	100,0
Media	48		57		52,5	

Las manifestaciones más frecuentes fueron dolor abdominal, náuseas, vómitos y fiebre, un cuadro clínico que recuerda la apendicitis aguda como muestra la tabla 2.

Tabla 2. **Manifestaciones clínicas preoperatorias**

Síntomas y signos	n	%
Dolor abdominal	10	100,0
Náuseas y vómitos	7	70,0
Fiebre	5	50,0
Tumor abdominal	2	20,0
Apendicectomía incidental	1	10,0

Con relación a las operaciones realizadas según diagnósticos preoperatorios, se aprecia en la tabla 3 que a 7 pacientes se les practicó hemicolectomía derecha: a 4 de ellos inicialmente, a 3 de urgencia, con diagnóstico preoperatorio erróneo de

apendicitis aguda, y a 1 paciente de forma electiva, con diagnóstico preoperatorio de neoplasia de ciego. Los 3 restantes fueron operados con esta técnica luego de una apendicectomía inicial de urgencia por una presunta apendicitis aguda y en el acto quirúrgico se encontró un adenocarcinoma primario del apéndice invasivo: 2 operaciones fueron electivas y la tercera se realizó de urgencia por una oclusión intestinal debida a demoras provocadas por el enfermo. De las 3 apendicectomías, realizadas por tratarse de tumores en la categoría no invasiva, una se realizó de forma incidental durante una ooforectomía electiva por quiste de ovario derecho benigno; la segunda fue una apendicectomía electiva luego de un plastrón apendicular resuelto y el último paciente fue operado de urgencia con diagnóstico erróneo de apendicitis aguda.

Tabla 3. **Diagnósticos preoperatorios y técnicas quirúrgicas empleadas**

Diagnósticos preoperatorios y técnicas quirúrgicas	n	%
Hemicolectomía derecha	7	70,0
Apendicitis aguda (primera intervención)	3	30,0
Adenocarcinoma apendicular (segunda operación)	3	30,0
Neoplasia de ciego	1	10,0
Apendicectomía	3	30,0
Apendicitis aguda	1	10,0
Quiste de ovario (apendicectomía incidental)	1	10,0
Plastrón apendicular resuelto	1	10,0

La evolución posoperatoria luego de 5 años de seguimiento fue satisfactoria en el 80 % de los pacientes; ocurrieron 2 decesos a causa de recurrencias tumorales. A uno de estos dos pacientes, que había ingresado con un tumor palpable en la fosa ilíaca derecha, se le practicó una hemicolectomía derecha electiva, con diagnóstico preoperatorio de neoplasia de ciego, pero ya existía diseminación ganglionar y falleció a los 2 años de operado, sin reintervenirse. El otro paciente, inicialmente apendicectomizado de urgencia con diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda, se negó a la hemicolectomía derecha después de que se encontrara un adenocarcinoma primario del apéndice cecal invasivo. El paciente fue reintervenido con urgencia a los 2 años, como consecuencia de una obstrucción intestinal, y esa ocasión se le realizó una hemicolectomía derecha, pero ya existían metástasis hepática y ganglionar, y el paciente falleció a los 6 meses de la última intervención.

## DISCUSIÓN

El adenocarcinoma primario del apéndice cecal representa el 0,3 a 0,5 % de todas las neoplasias gastrointestinales.<sup>8-10</sup> Esta entidad realmente constituye una rareza; así, en 1978 sólo habían sido publicados unos 200 casos en toda la literatura médica.<sup>6,7</sup> Los 10 enfermos que conforman la muestra de esta serie representaron 3 % del total de pacientes atendidos en la consulta de seguimiento (335).

que habían sido operados de cáncer colorrectal en el período analizado. La incidencia del adenocarcinoma primario de apéndice vermiforme representó el 0,12 % del total de apendicectomías realizadas (8 500) en nuestro hospital durante este período, lo que corrobora la infrecuencia de este tumor, cuyos diagnóstico y

tratamiento tardíos pueden ser causa de muerte, aunque algunos los consideran de bajo grado de malignidad.<sup>11,12</sup>

Con relación a la infrecuencia de esta neoplasia, llama la atención el número relativamente elevado de enfermos cuyo diagnóstico fue definido por estudio histopatológico comparado con otros tipos de carcinomas que son más comunes, como el carcinoide y el cistoadenocarcinoma mucinoso o mucocele maligno, según informan otros investigadores.<sup>2,3,5,11</sup>

En este estudio se comprueba el predominio del sexo masculino en relación de 3:2, con mayor frecuencia después de la quinta década de la vida para ambos sexos; similares resultados reportan otros autores.<sup>9-12</sup>

El diagnóstico preoperatorio inicial fue apendicitis aguda en 7 de nuestros pacientes: 6 de ellos resultaron ser adenocarcinomas primarios del apéndice cecal invasivos y el otro no invasivo. Los otros 3 casos correspondieron a una neoplasia de ciego de la variedad invasiva, un quiste de ovario derecho y un plastrón apendicular resuelto, ambos del tipo de tumor no invasivo. Llama la atención este último paciente, que evolucionó 3 meses con tratamiento médico y seguimiento por consulta externa después del egreso hospitalario y de haber comenzado el proceso inflamatorio apendicular.

En ninguno de nuestros pacientes se obtuvo el diagnóstico preoperatorio de adenocarcinoma primario del apéndice vermiforme, lo que coincide con la mayoría de los autores consultados, quienes refieren que éste es excepcional.<sup>6, 8, 10, 12</sup> Sin embargo, otros señalan que existen algunos medios como la colonoscopia, la radiografía de colon por enema, la tomografía computarizada y la resonancia magnética, y más recientemente las imágenes obtenidas luego de la ingestión de la cápsula endoscópica, que podrían contribuir a esclarecerlo.<sup>4, 13</sup>

El diagnóstico de tumor maligno del apéndice cecal se realizó durante el acto operatorio en el 40 % de la serie, y en el resto de los pacientes se obtuvo por estudio histopatológico de la pieza anatómica. Ello concuerda con otros investigadores,<sup>1, 2, 12</sup> quienes afirman que éste solo puede establecerse mediante el examen del órgano en el momento de la intervención o después de extirparlo, aunque en ocasiones el apéndice es considerado normal en la propia operación o la afección se cataloga como apendicitis aguda en cualquiera de sus estadios. Es obvio, por tanto, que para detectar estas lesiones todos los apéndices extirpados deben examinarse microscópicamente por un anatomopatólogo, pues no siempre el cirujano puede identificarlas y a veces ni el anatomopatólogo en el examen macroscópico de la muestra quirúrgica.

El tratamiento de esta entidad es muy controvertido: algunos se muestran partidarios de la hemicolectomía derecha,<sup>2, 6, 10, 12</sup> y otros están conformes con la apendicectomía.<sup>4, 11</sup> Nosotros, luego de estudiar el tema y sobre la base de nuestras propias experiencias y resultados alcanzados, consideramos válidos los argumentos de Sieracki,<sup>2</sup> quien fundamenta que la apendicectomía puede ser suficiente para el carcinoma no invasivo, y que para la forma invasiva está justificada la hemicolectomía derecha. Si en el acto operatorio el cirujano sospecha la existencia de un tumor maligno del apéndice cecal no debe dudar en realizar este último procedimiento quirúrgico. Cuando el diagnóstico intraoperatorio no se determina en la primera intervención, se aconseja la hemicolectomía derecha precoz, a las 2 semanas de la apendicectomía inicial.<sup>14, 15</sup> A pesar de que coincide con lo enunciado por Sieracki,<sup>2</sup> Ridel<sup>3</sup> y Galano,<sup>6</sup> para Argani<sup>14</sup> la hemicolectomía derecha constituye el método de elección ante esta neoplasia.

El pronóstico del adenocarcinoma apendicular está dado por: a) el grado de extensión en la pared apendicular, b) la existencia o no de ganglios metastásicos c) y de metástasis a distancia, sobre todo hepáticas. Este tumor puede diseminarse por extensión directa o por vía linfática o sanguínea, aunque las dos últimas parecen ser menos frecuentes que en el carcinoma del colon.<sup>5, 11,12</sup>

La supervivencia a los 5 años en nuestra serie alcanzó el 80 %. A los 2 fallecidos se les habían practicado sendas hemicolectomías derechas: a uno inicialmente de modo electivo pero en estado avanzado de diseminación neoplásica y al otro de urgencia, mucho después de la apendicectomía inicial por negativa, complicación y demora atribuida al paciente. Ambos tenían la variedad invasora del tumor. Los 3 pacientes apendicectomizados, con variedad no invasiva de la neoplasia, evolucionaron satisfactoriamente hasta 5 años de seguimiento posoperatorio. Muñoz y Pérez<sup>10</sup> reportan mejores porcentajes de supervivencia en pacientes a los que se practica una hemicolectomía derecha. Nitecki y cols.<sup>15</sup> refieren un 68 % de supervivencia en la hemicolectomía derecha y solo un 20 % en la apendicectomía, con una supervivencia global a los 5 años del 55 %. Butte y cols.<sup>16</sup> documentan una supervivencia general del 62 % a los 5 años.

La monoquimioterapia con 5-fluoruracilo fue utilizada en todos nuestros pacientes durante el seguimiento posoperatorio. Ocho de éstos completaron el tratamiento (6 ciclos) y la supervivencia fue del 100 % a los 5 años. Dos (20 %) recibieron solo 3 ciclos porque se negaron a continuar el tratamiento y ambos fallecieron. Sugarbaker<sup>17</sup> preconiza los beneficios de la cirugía citorreductora y la quimioterapia intraperitoneal. En nuestra casuística no se utilizó la quimioterapia intraperitoneal.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vihlein A, Mc Donald JR. Primary carcinoma of the appendix resembling carcinoma of the colon. *Surg Gynecol Obst* 1943; 76: 711-14.
2. Sieracki JC, Tesluck H. Primary adenocarcinoma of the vermiform appendix. *Cancer* 1956; 5: 997-1011.
3. Ridel RH, Petras RE. Tumors of the vermiform appendix. In: *Tumors of the intestines*. 3<sup>rd</sup> ed. Washington: J Rosai Ed.; 2003. Pp. 241-50.
4. Zinner MJ, Ashley SW. Tumors of the colon. In: *Maingot's Abdominal Operations*. 11<sup>th</sup> ed. New York: Mc Graw-Hill Co.; 2007.
5. Kumar V, Cotron R, Robbins SL. *Patología humana*. 6<sup>a</sup> ed. Madrid: Mc Graw Hill Interamericana; 1999.
6. Galano R, Casaus A, Rodríguez Z. Adenocarcinoma primario del apéndice cecal. *Rev Cubana Cir*. 1997; 37(2): 120-5.
7. Bembilbre R, Jorge C. Tumores del apéndice cecal. *Rev Cubana Cir*. 1998; 37(2): 116-9.
8. Duzgun P, Moran M, Uzun S, Ozmen M, Ozer V, Seckin S. Unusual findings in appendectomy specimens. Evaluation of 2458 cases and review of the literature. *Int J Surg*. 2004; 66: 221-6.

9. Nitecki SS. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. *Ann Surg.* 1994;219(1):51-7.
10. Muñoz V, Pérez C. Estrategia diagnóstica y terapéutica en los tumores del apéndice vermiforme. *Cir Esp.* 2000;68:229-34.
11. Eaden S, Quaedvlieg PF, Tael BG, Offerhans GJ, Lamers CB, Van Velthuyeen ML. Classification of low-grade neuroendocrine tumours of the midgut and unknown origin. *Hum Pathol.* 2003;33:1126-32.
12. Ito H, Osteen R, Bleday R, Zinner M, Ashley S, Wang E. Appendiceal adenocarcinoma: long-term outcomes after surgical therapy. *Dis Colon Rectum.* 2004;47:474-80.
13. Blanc E, Ripollés T, Martínez MS, Delgado F. Ecografía y TC del mucocele apendicular: hallazgos que sugieren etiología maligna. *Radiología.* 2003;45:79-84.
14. Argani P, Van Hoeven KH, Artymyshyn RL. Diagnosis of metastatic appendiceal adenocarcinoma in liver by fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol.* 1995;12(1):59-61.
15. Nitecki SS. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. *Ann Surg.* 1994;219(1):51-7.
16. Butte JM, García MA, Torres J, Salinas M, Duarte I, Pinedo G, Zúñiga A, Llanos O. Tumores del apéndice cecal. Análisis anatómico-clínico y evaluación de la sobrevida alejada. *Rev Chilena Cir.* 2007;59(3):217-22.
17. Sargarbarker PH, Jablonski KA. Prognostic features carcinomatosis treated by cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy. *Ann Surg.* 2005;221(2):124-32.

Recibido: 9 de diciembre de 2009.

Aprobado: 16 de marzo de 2010.

*Zenén Rodríguez Fernández.* Carretera Central y Cuarta, Reparto Sueño. Santiago de Cuba, Cuba. CP 90200.

Correo electrónico: [zenen@medired.scu.sld.cu](mailto:zenen@medired.scu.sld.cu)