



ΧΑΜΗΛΟΥ ΒΑΘΜΟΥ ΒΛΕΝΝΩΔΕΣ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑ ΣΚΩΛΗΚΟΕΙΔΟΥΣ ΑΠΟΦΥΣΗΣ (LAMN) – ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΕΙΡΑΣ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΩΝ

¹Κωνσταντίνου Κυριακή, ²Λίλλης Μάρκος, ²Μιχαηλίδης Κωνσταντίνος, ¹Παπαηροδότου Βάσω, ¹Παπαθεοδώρου Παναγιώτης, ³Τσιρώνης Γιώργος, ¹Λοΐζου Μάριος

¹Χειρουργική Κλινική, ²Ιστοπαθολογικό Εργαστήριο, ³Ογκολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Λευκωσίας

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα νεοπλάσματα σκωληκοειδούς απόφυσης είναι σπάνια και συχνά ανευρίσκονται τυχαία μετά από σκωληκοειδεκτομή σε έδαφος συμπτωμάτων οξείας φλεγμονής.

Τα βλεννώδη νεοπλάσματα εμπίπτουν στους επιθηλιακούς όγκους σκωληκοειδούς. Πρώτη περιγραφή γίνεται από τον Rokitansky το 1842. Ο όρος LAMN περιλαμβάνει τα νεοπλάσματα με χαμηλόβαθμη κυτταρική ατυπία και συνοδό απώλεια του μυϊκού ιστού του βλεννογόνου ή την ίνωση και αποτιάνωση του τοιχώματος, χωρίς παρουσία διηθητικού χαρακτήρα επέκτασης (pushing invasion). Η διασπορά των νεοπλασματικών κυττάρων στην κοιλιά οδηγεί στην εμφάνιση του ψευδομυξώματος του περιτοναίου.

Η ακόλουθη σειρά περιστατικών καταγράφηκε στο Γενικό Νοσοκομείο Λευκωσίας, αποτελεί το μεγαλύτερο κρατικό νοσηλεύτήριο της Κύπρου και συγκεντρώνει τον μεγαλύτερο όγκο επειγόντων και προγραμματισμένων χειρουργικών επεμβάσεων στην χώρα.

ΜΕΘΟΔΟΙ

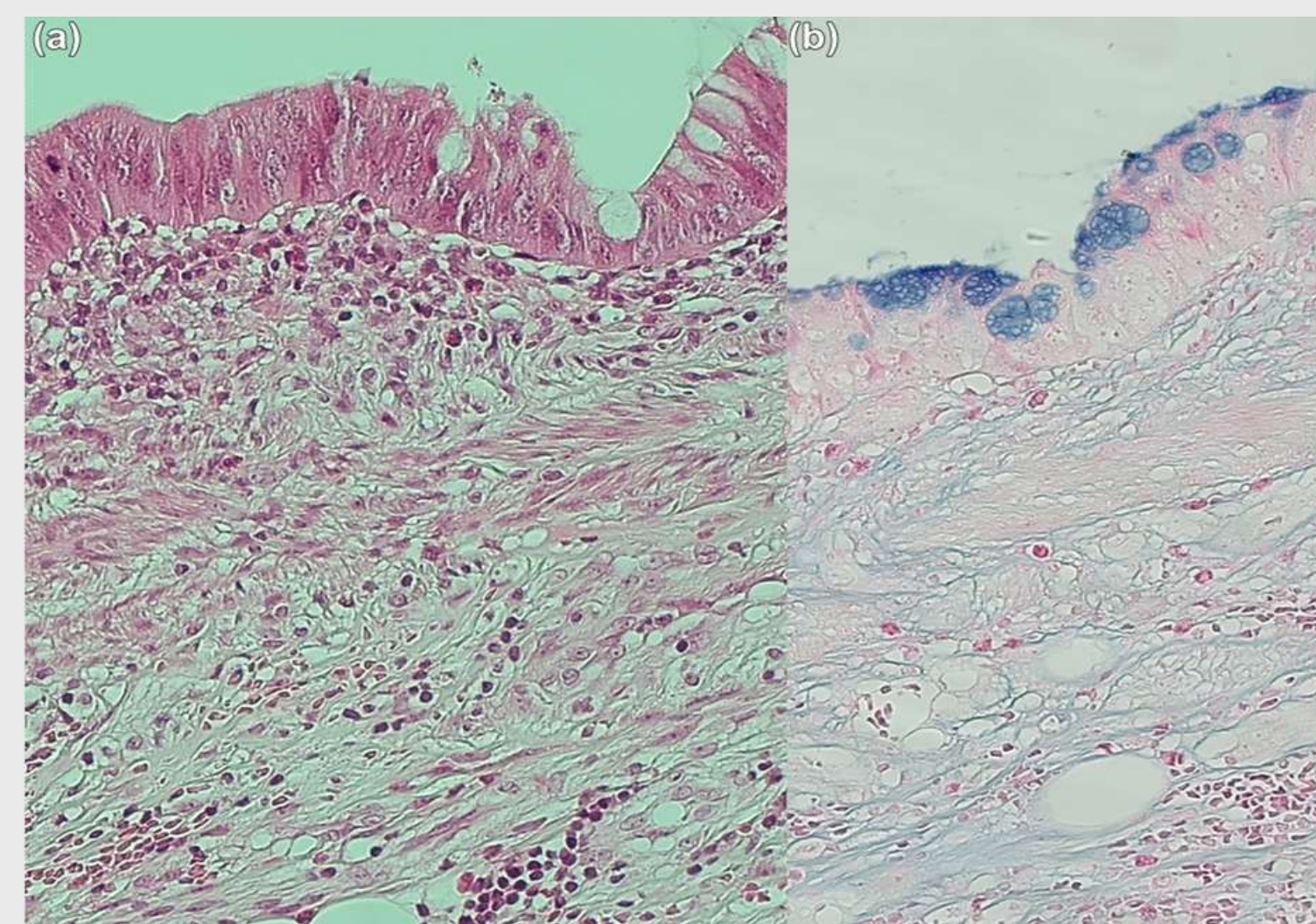
Μελέτη και παρουσίαση ακολουθίας διάγνωσης και αντιμετώπισης τεσσάρων περιστατικών LAMN, όπως πραγματοποιήθηκαν στον Γενικό Νοσοκομείο Λευκωσίας από τον Ιανουάριο του 2019 μέχρι και τον Μάιο του 2022. Ανασκόπηση βιβλιογραφίας για θεραπευτικές επιλογές και μετεγχειρητική παρακολούθηση ανάλογων περιστατικών.

Χαρακτηριστικά	Κατηγορίες	Αριθμός περιστατικών (%)
Φύλο	Άρρεν	3 (75)
	Θύλη	1 (25)
Ηλικία (χρόνια)	Μέση	49.5
	Εύρος	36-73
Προεγχειρητική απεικόνιση	Υπέρηχος	2 (50)
	CT	2 (50)
MTX έλεγχος	CTθώρακος/κοιλίας	3 (75)
	CTθώρακος/κοιλίας και κολονοσκόπηση	1 (25)
Επανεπέμβαση	Ναι – ΔΕ κολεκτομή	2 (50)
	Όχι	2 (50)
Διάρκεια νοσηλείας	Μέση	3.2 days
	Εύρος	2-4 days
Τελική σταδιοποίηση	pT3Nx	2 (50)
	pT3N0	1 (25)
	pT4N0	1 (25)
Παρακολούθηση	Ετήσιο CEA και CT θώρακος/κοιλίας	3
	Ετήσιο CEA και CT θώρακος/κοιλίας και κολονοσκόπηση	1

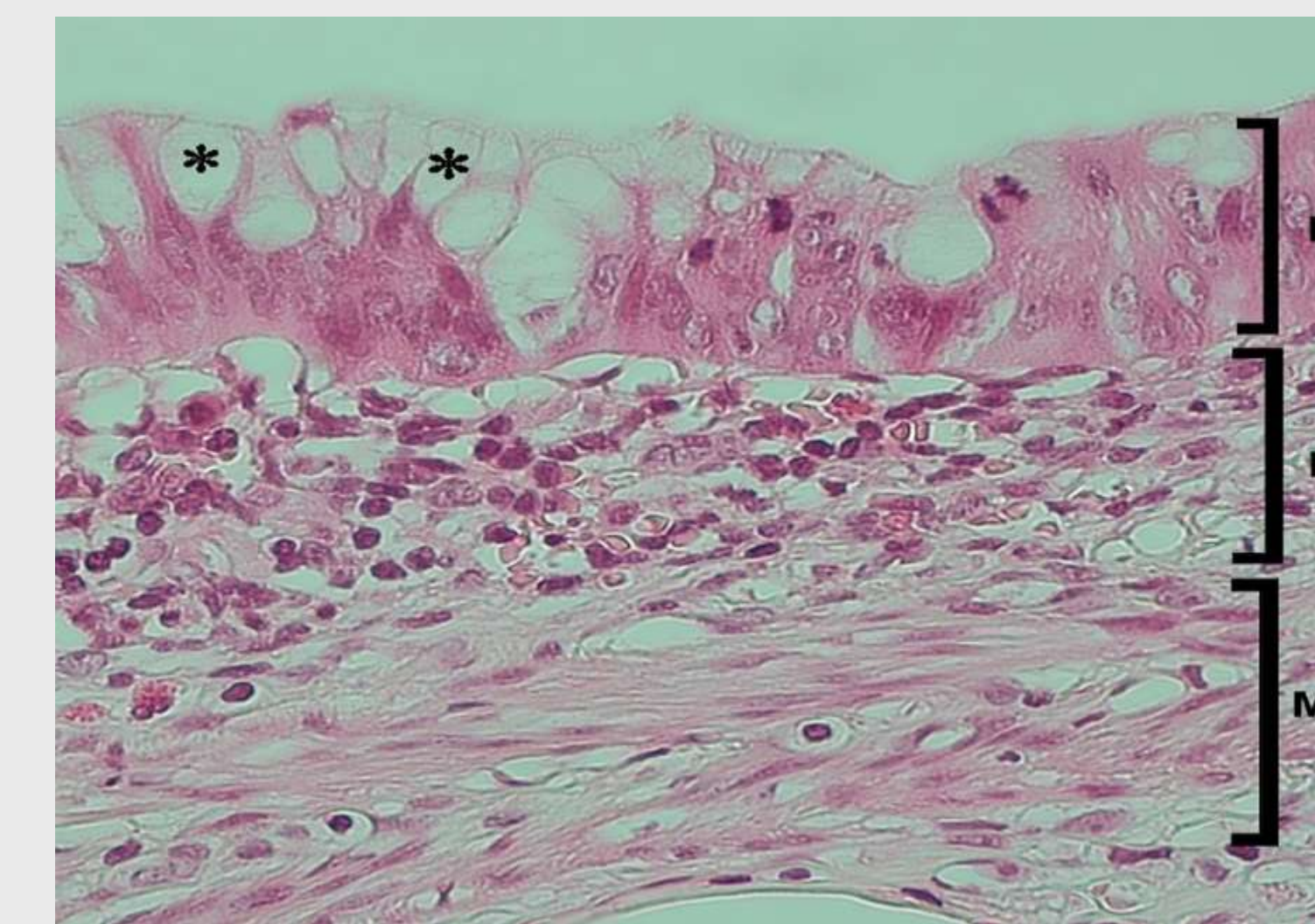
Πίνακας 1. Δεδομένα περιστατικών

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Στο διάστημα από τον Ιανουάριο του 2019 μέχρι και σήμερα, αντιμετωπίστηκαν τέσσερα περιστατικά LAMN, 3 άνδρες και 1 γυναίκα στο Γενικό Νοσοκομείο Λευκωσίας. Όλοι οι ασθενείς υπεβλήθησαν σε ανοικτή σκωληκοειδεκτομή, μετατροπή από λαπαροσκοπική προσπέλαση, με προεγχειρητική διάγνωση οξείας σκωληκοειδίτιδας. Κανένας ασθενής παρουσίασε ενδονοσοκομειακή μετεγχειρητική επιπλοκή. Ένα περιστατικό παρουσίασε επιτολής διάσπαση τραύματος στην τακτική παρακολούθησή του. Η παθολογοανατομική εξέταση των χειρουργικών παρασκευασμάτων ανέδειξε στις τρεις περιπτώσεις νόσο σταδίου pT3NxMx, με ελεύθερα όρια και στην τέταρτη, νόσο σταδίου T4N0. Μετά από συζήτηση στην πολυθεματική ομάδα, 2 ασθενείς υπεβλήθησαν σε δεξιά ημικολεκτομή. Η τελική διάγνωση στα 2 τελευταία περιστατικά ήταν pT3N0 και pT4N0. Τρία περιστατικά παρακολουθούνται με ετήσια αξονική τομογραφία (CT) θώρακος/κοιλίας και επίπεδα καρκινοεμβρυικού αντιγόνου (CEA). Ένα περιστατικό παρακολουθείται με επιπλέον ετήσια κολονοσκόπηση. Όλοι οι ασθενείς παραμένουν ασυμπτωματικοί και ελεύθεροι νόσου.



Εικ. 1. (a) Εντόπιση ακυτταρικής βλέννης σε όλο το μήκος του παρασκευάσματος, με χαρακτηριστική απουσία διήθησης (pushing tumor margins) (H&E x200) (b) χρώση βλέννης με Alcian blue (x200)



Εικ. 2: Κυλινδρικό επιθήλιο σκωληκοειδούς με ψηλά κυτταροπλασματικά βλεννώδη κενोटία (αστερίσκος) στον βλεννογόνο (M) της σκωληκοειδούς. (LP= βασική μεμβράνη, MM= βλεννογόνια μυϊκή στιβάδα, H&E x400)



Εικ. 3: Προεγχειρητική CT σε 2 περιστατικά (a) Διόγκωση κεφαλής (κόκκινο βέλος) σκωληκοειδούς χωρίς i.v. σκιαγραφικό και (b) με i.v. σκιαγραφικό (κόκκινο βέλος), (c) κυστική διόγκωση σκωληκοειδούς (αστερίσκος)

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα βλεννώδη νεοπλάσματα σκωληκοειδούς εντοπίζονται σε συχνότητα 1-2% μετά από σκωληκοειδεκτομές για διάγνωση οξείας φλεγμονής[1]. Στο κέντρο μας, η συχνότητα εμφάνισης περιστατικών LAMN υπολογίστηκε στο 2.3% Οι οδηγίες αντιμετώπισης των LAMN είναι αμφιλεγόμενο θέμα. Οι Fournier K. et al.[2], μετά την αξιολόγηση 98 ασθενών, προτείνουν ως επαρκή επέμβαση την σκωληκοειδεκτομή στις περιπτώσεις που η νόσος εξαιρέθηκε επί υγιών ορίων. Πρωταρχικός στόχος λοιπόν είναι η εκτομή της σκωληκοειδούς απόφυσης χωρίς ρήξη της βλεννοκήλης, ακόμα και αν αυτό συνεπάγεται μετατροπή της λαπαροσκοπικής προσπέλασης σε ανοικτή[3]. Οι González-Moreno S. et al.[4] συστήνουν δεξιά κολεκτομή μόνο στις περιπτώσεις βλεννώδους νεοπλάσματος που είτε το όριο εκτομής της σκωληκοειδεκτομής είναι ανεπαρκές, είτε ανευρίσκονται διηθημένοι οι σκωληκοειδικοί ή οι άπω ειλεοκοιλικοί λεμφαδένες. Η απόφαση της πολυθεματικής ομάδας του νοσοκομείου ήταν η δεξιά κολεκτομή στην περίπτωση με αρχική σταδιοποίηση T4N0 και σε ασθενή με αρχική νόσο T3Nx και ελάχιστο ελεύθερο περιφερικό όριο (0.1εκ). Όλοι οι ασθενείς παρακολουθούνται, χωρίς να χρειαστεί περεταίρω παρέμβαση, σύμφωνα με οδηγίες από διεθνή βιβλιογραφία[5].

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- ✓ Απαραίτητη η προσεκτική αφαίρεση της απόφυσης μαζί με το μεσεντερίδιο κατά την χειρουργική θεραπεία, για να επιτευχθεί επαρκής σταδιοποίηση της νόσου.
- ✓ Καθορισμός πλάνου αντιμετώπισης από πολυθεματικές ομάδες και εξατομίκευση αυτού, με βάση τα εκάστοτε ευρήματα.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Connor SJ, et al. Appendiceal tumors: retrospective clinicopathologic analysis of appendiceal tumors from 7,970 appendectomies. *Dis Colon Rectum*. 1998;41(1):75-80. doi:10.1007/BF02236899
2. Fournier K, et al. Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm of Uncertain Malignant Potential (LAMN-UMP): Prognostic Factors and Implications for Treatment and Follow-up. *Ann Surg Oncol*. 2017;24(1):187-193. doi:10.1245/s10434-016-5588-2
3. Glasgow SC, 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
4. González-Moreno S, et al. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg*. 2004;91(3):304-311. doi:10.1002/bjs.4393
5. McDonald JR, et al. Classification of and cytoreductive surgery for low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *Br J Surg*. 2012;99(7):987-992. doi:10.1002/bjs.8739