

Pierwotny gruczolakorak wyrostka robaczkowego jest bardzo rzadkim nowotworem. W literaturze opisano mniej niż 250 przypadków. W artykule przedstawiono przypadek 48-letniej kobiety z objawami ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego. Chorej wycięto wyrostek robaczkowy. Badanie histopatologiczne wykazało gruczolakoraka o wysokim stopniu zróżnicowania, zajmującego błonę podśluzową wyrostka robaczkowego. Chora przez 7 lat była poddawana systematycznym badaniom kontrolnym, podczas których nie stwierdzono wznowy miejscowej i przerzutów odległych. Opisywany przypadek potwierdza, że gruczolakorak o wysokim stopniu zróżnicowania, zajmujący błonę podśluzową może być leczony prostą appendektomią.

Słowa kluczowe: gruczolakorak, wyrostek robaczkowy, appendektomia.

Pierwotny gruczolakorak wyrostka robaczkowego – opis przypadku

Primary adenocarcinoma of the appendix: a case report

Bogdan Kopeć¹, Zbigniew Kula²

¹ Oddział Chirurgiczny Szpitala Powiatu Mogileńskiego, filia im. T. Chałubińskiego w Strzelnie

² Zakład Endoskopii, Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy

Wstęp

Wśród nowotworów przewodu pokarmowego pierwotne nowotwory wyrostka robaczkowego znajdują się w niespełna 0,5% przypadków [1]. Pierwotny gruczolakorak wyrostka robaczkowego występuje bardzo rzadko. Częstotliwość raka wyrostka robaczkowego oszacowano na 0,12 przypadków/mln mieszkańców/rok [2]. Od pierwszego rozpoznania raka wyrostka robaczkowego w 1882 r. przez Bergera dotychczas opisano w piśmiennictwie mniej niż 250 takich przypadków [3, 4]. W ocenie histopatologicznej 50 tys. wyrostków robaczkowych ogniska gruczolakoraka wykazano zaledwie w 41 preparatach [5]. Natomiast w retrospektywnej analizie 1646 usuniętych wyrostków robaczkowych gruczolakoraka stwierdzono zaledwie w 2 przypadkach [6]. W innych badaniach u 2520 chorych, którym wycięto wyrostek robaczkowy, gruczolakoraka stwierdzono u 8 chorych (0,3%) [7]. Zachorowania najczęściej stwierdzane są u pacjentów w wieku 40–80 lat [8], ale opisane są przypadki gruczolakoraka u 10-letniego dziecka [9] i u 92-letniego mężczyzny [10]. Pod względem histopatologicznym wymienia się następujące nowotwory wyrostka robaczkowego:

- 1) rakowiak (ok. 66% przypadków),
- 2) gruczolakorak śluzotwórczy (20% przypadków),
- 3) gruczolakorak typu jelitowego (10% przypadków),
- 4) *adenocarcinoid*,
- 5) *linitis plastica (signet ring cell)* [11].

Gruczolakorak śluzotwórczy ma zdolność do wytwarzania śluzu i rozwoju obrazu *pseudomyxoma peritonei*, natomiast stosunkowo późno daje przerzuty [1, 12]. Najczęstszą lokalizacją przerzutów są węzły chłonne, jama otrzewnowa i jajnik. Przerzuty do jajnika rozpoznawane są w 10% przypadków; u 75% chorych obustronnie [13, 14]. Stanowi to wskazanie do usuwania wyrostka robaczkowego u chorych ze śródoperacyjnym rozpoznaniem przerzutowego raka śluzowokomórkowego jajnika (guz Krukenberga) [15, 16]. Brak jest specyficznych objawów pierwotnego raka wyrostka robaczkowego. Wstępnym rozpoznaniem przedoperacyjnym najczęściej jest ostre zapalenie wyrostka robaczkowego, rzadziej niedrożność przewodu pokarmowego, podejrzenie guza nowotworowego kątnicy lub jajnika oraz obecność patologicznej masy zajmującej prawe podbrzusze [1, 8]. Zazwyczaj w trakcie zabiegu operacyjnego nie można odróżnić nacieku nowotworowego od zapalnego. Właściwe rozpoznanie nowotworu uzyskuje się dopiero na podstawie badania histopatologicznego usuniętego wyrostka robaczkowego. Wówczas w większości przypadków leczeniem z wyboru pozostaje rozszerzenie zabiegu operacyjnego o wycięcie prawej potowy okrężnicy i końcowego odcinka jelita krętego lub usunięcie kątnicy i końcowego odcinka jelita krętego. Obowiązuje wycięcie okolicznych węzłów chłonnych. Stwierdzono mniejszą doszczętność wycięcia

Primary adenocarcinoma of the appendix is rare, with fewer than 250 cases described in the literature. We report a 46-year-old female patient presenting symptoms of acute appendicitis. The patient underwent a simple appendectomy. Histopathology showed that it was a well-differentiated adenocarcinoma invading the submucosa. She was examined at regular periodic follow-ups and no evidence of recurrence or metastasis was noted in the 7-year postoperative period. Our case shows that well-differentiated adenocarcinoma invading the submucosa may be feasibly treated with simple appendectomy.

Key words: adenocarcinoma, appendix, appendectomy.

gruczolakoraka wyrostka robaczkowego wśród chorych operowanych laparoskopowo niż metodą otwartą (20 vs 6%). Jednak w obu grupach chorych przeżycia 5-letnie były podobne [17]. W zaawansowanych przypadkach konieczna jest chemioterapia pooperacyjna [11]. Rokowanie pacjentów z pierwotnym rakiem wyrostka robaczkowego jest bardzo poważne. Szanse przeżycia 5-letnie po prostej appendektomii wynoszą 20%, a po pierwotnej lub wtórnej hemikolektomii prawostronnej wzrastają do 45–68% [4, 18]. Lepsze rokowanie mają chorzy z gruczolakorakiem typu jelitowego (przeżycia 5-letnie 79%), niż z gruczolakorakiem o typie śluzotwórczym (32% przeżywa 5 lat) [18].

Spostrzeżenia własne

46-letnia chora została przyjęta na oddział chirurgiczny w kwietniu 1999 r. z powodu utrzymujących się od kilkunastu godzin dolegliwości bólowych brzucha. Początkowo bóle dotyczyły całego brzucha, a po kilku godzinach umiejscowiły się w prawym dole biodrowym. W wywiadzie rodzinnym nie stwierdzono obciążenia nowotworami przewodu pokarmowego. W badaniu przedmiotowym w chwili przyjęcia zaobserwowano bolesność uciskową w prawym dole biodrowym, bez wyczuwalnych oporów patologicznych i objawów otrzewnowych. Badania laboratoryjne wykazały leukocytozę 16 900/ml i OB 38/71 mm/godz. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej nie stwierdzono zmian. Konsultacja ginekologiczna: obecność mnogich mięśniaków macicy, bez zmian w obrębie przydatków. W trakcie obserwacji dolegliwości bólowe w prawym podbrzuszu nasiliły się, pojawiły się objawy otrzewnowe ograniczone do prawego dołu biodrowego. Pacjentka została zakwalifikowana do leczenia operacyjnego, z wstępnym rozpoznaniem ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego. Śródoperacyjnie stwierdzono niewielką ilość płynu surowiczego w obrębie jamy otrzewnowej, wyrostek robaczkowy w typowej lokalizacji, o nacieczonym i pogrubiałym ścianie, w zroście z prawym jajnikiem, dodatkowo znaleziono pękniętą torbiel prawego jajnika. Nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych w obrębie krezki jelita cienkiego. Wyrostek robaczkowy wycięto w sposób typowy, a uzyskany materiał przesłano do badania histopatologicznego. Przebieg pooperacyjny bez powikłań. Chorą wypisano do domu w 5. dobie po operacji.

Wynik badania histopatologicznego: w ścianie wyrostka robaczkowego na ograniczonej przestrzeni ok. 2 mm stwierdza się nacieki nowotworowy zajmujący błonę śluzową i podśluzową typu adenocarcinoma tubulare o wysokim stopniu zróżnicowania (lek. med. Alicja Weishof – Zakład Patologii Nowotworów Centrum Onkologii w Bydgoszczy).

Następnie chorą po leczeniu nowotworu nadzorowano w Centrum Onkologii w Bydgoszczy. Podczas 7 lat obserwacji na podstawie badania podmiotowego, przedmiotowego i badań dodatkowych nie stwierdzono wznowy procesu nowotworowego. Oznaczenia stężenia antygenu kanceroembrionalnego mieściły się w normie. Badania ultrasonograficzne jamy brzusznej i tomografia komputerowa jamy brzusznej nie wykazały zmian. Kolonoskopia wykonana 2 mies. po appendektomii nie ujawniła zmian synchronicznych, a następnie 3 i 6 lat od appendektomii nie stwierdzono wznowy miejscowej ani zmian metachronicznych.

Omówienie

Gruczolakorak wyrostka robaczkowego jest rzadko występującą chorobą, niemal zawsze rozpoznawaną na podstawie badania histopatologicznego wyciętego narządu. Niezwykle rzadko rozpoznanie guza wyrostka robaczkowego możliwe jest przed operacją na podstawie badania kolonoskopowego [19, 20]. Sakamoto i wsp. [19] donoszą o usunięciu ze światła wyrostka robaczkowego za pomocą pętli diatermicznej polipa o średnicy 20 mm i budowie gruczolakoraka. W przypadku stwierdzenia w badaniu endoskopowym nadżerek błony śluzowej w okolicy ujścia wyrostka robaczkowego, zmian polipowatych lub zniekształcenia dna kątnicy w diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę nowotwory wyrostka robaczkowego.

Opisany przypadek jest typowym przykładem zatkania światła wyrostka robaczkowego, jako głównej przyczyny zapalenia wyrostka robaczkowego. Również guz może być przyczyną zwężenia światła wyrostka robaczkowego i jego zapalenia. Lai i wsp. [21] wśród 1873 chorych z rozpoznaniem zapaleniem wyrostka, u 16 stwierdzili raka jelita grubego (0,85%). Z powodu większego ryzyka raka jelita grubego u osób po 40. roku życia i przebytej appendektomii autorzy proponują wykonanie badania kolonoskopowego 6 tyg. po leczeniu operacyjnym, w celu wykluczenia współistniejącego raka jelita grubego.

Okresowe badania kontrolne u chorych po operacji raka jelita grubego należą do powszechnie przyjętych zasad postępowania. Opisana chora objęta została nadzorem onkologicznym, którego jednym z celów jest wczesne wykrycie wznowy nowotworu lub nowotworów towarzyszących. Nitecki i wsp. [4] zwracają uwagę na duże prawdopodobieństwo występowania zmian synchronicznych i metachronicznych w jelicie grubym u chorych na raka wyrostka robaczkowego. Analizując grupę 94 chorych, zmiany takie zaobserwowali u 33 chorych (35%). Opisana pacjentka miała wykonywane badania kolonoskopowe, które nie wykazały zmian patologicznych.

Zwracamy uwagę na duże znaczenie badania histopatologicznego wyrostka robaczkowego po każdej appendektomii. Tylko dokładna ocena makroskopowa i mikroskopowa pozwala na rozpoznanie nowotworu wyrostka robaczkowego, a prawidłowa ocena jego klinicznego stopnia zaawansowania jest warunkiem zastosowania prawidłowego leczenia. Typ histopatologiczny nowotworu i jego stopień zaawansowania ma decydujący wpływ na dalsze rokowanie.

W opisanym przypadku na podstawie badania histopatologicznego rozpoznano gruczolakoraka o wysokim stopniu zróżnicowania, którego naciek ograniczony był do błony śluzowej i podśluzowej. Z powodu małego zaawansowania choroby nie zakwalifikowano chorej do leczenia uzupełniającego oraz poszerzenia zakresu wycięcia jelita grubego. Hata i wsp. [22] analizowali 27 przypadków wczesnego raka wyrostka robaczkowego. U 20 chorych wykonano hemikolektomię prawostronną lub resekcję ileocekalną. Tylko u 1 chorego z gruczolakorakiem o małym stopniu zróżnicowania zajmującym błonę podśluzową stwierdzono przerzuty do okolicznych węzłów chłonnych. Autorzy uważają, że w przypadku gruczolakoraków dobrze zróżnicowanych wyrostka robaczkowego, które zajmują błonę podśluzową i gruczolakoraków niezależnie od zróżnicowania zajmujących tylko błonę śluzową możliwe jest skuteczne leczenie jedynie prostą appendektomią. Opisany przez nas przypadek potwierdza skuteczność leczenia operacyjnego ograniczonego do prostej appendektomii u chorych z gruczolakorakiem wyrostka robaczkowego o dużym stopniu zróżnicowania, gdy naciek nowotworowy ograniczony jest do błony śluzowej i podśluzowej.

Piśmiennictwo

- Kaczmarkiewicz C, Grzybowski Z, Rzeszutek M. Gruczolakorak wyrostka robaczkowego. *Pol Przegl Chir* 2004; 76: 399-402.
- McCusker ME, Cote 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: 3307-12.
- Kshirsagar AY, Desai SR, Pareek V. Primary adenocarcinoma of the vermiform appendix: a case report. *J Indian Med Assoc* 2004; 102: 262-3.
- Nitecki SS, Wolff BG, Schlinkert R, Sarr MG. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. *Ann Surg* 1994; 219: 51-7.
- Collins DC. A study of 50 000 specimens of the human vermiform appendix. *Surg Gynecol Obstet* 1955; 101: 437-45.
- Machado NO, Chopra P, Pande G. Appendiceal tumour – retrospective clinicopathological analysis. *Trop Gastroenterol* 2004; 25: 36-9.
- Hananel N, Powsner E, Wolloch Y. Adenocarcinoma of the appendix: an unusual disease. *Eur J Surg* 1998; 164: 859-62.
- Andersson A, Bergdahl L, Boquist L. Primary carcinoma of the appendix. *Ann Surg* 1976; 183: 53-7.
- Driver CP, Bowen J, Bruce J. Adenocarcinoma of the appendix in a child. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1437-8.
- Yamada T, Murao Y, Nakamura T, Tabuse H, Miyamoto S, Imai S, Nakano H. Primary adenocarcinoma of appendix, colonic type associated with perforating in an elderly patient. *J Gastroenterol* 1997; 32: 658-62.
- Sugarbaker PH. Cancer of the appendix and pseudomyxoma. W: *Current Therapy in Colon and Rectal Surgery*. Fazio VW, Church J, Delaney C (red.). BC Decker, Toronto 1998.
- Marszał M, Gagata C, Bielecki K. Gruczolakorak wyrostka robaczkowego. *Pol Przegl Chir* 1993; 65: 927-9.
- Paone JF, Bixler TJ, Imbembo A. Primary mucinous adenocarcinoma of the appendix with bilateral Krukenberg ovarian tumors. *Johns Hopkins Med J* 1978; 143: 43-7.
- Liapis A, Michailidis E, Bakas P, Kondi-Pafiti A, Creatasas G. Mucinous tumors of the appendix presenting as primary tumors of the ovary. Report of two cases. *Eur J Gynaecol Oncol* 2004; 25: 113-5.
- Szyłto K, Bartodziej U, Kałużyński A, Pietrzak Z, Włodarczyk B, Olszak A, Krawczyk T. Przerzuty raka do jajników. Korelacje kliniczno-morfologiczne. *Onkol Pol* 2000; 3: 175-8.
- Cortina R, McCormick J, Kolm P, Perry RR. Management and prognosis of adenocarcinoma of the appendix. *Dis Colon Rectum* 1995; 38: 848-52.
- Bucher P, Mathe Z, Demirag A, Morel P. Appendix tumors in the era of laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc* 2004; 18: 1063-6.
- Ito H, Osteen RT, Bleday R, Zinner MJ, Ashley SW, Whang EE. Appendiceal adenocarcinoma: long-term outcomes after surgical therapy. *Dis Colon Rectum* 2004; 47: 474-80.
- Sakamoto I, Watanabe S, Sakuma T, et al. Intramucosal adenocarcinoma of the appendix: how to find and how to treat. *Endoscopy* 2003; 35: 785-7.
- Shami VM, Yerian LM, Waxam I. Adenoma and early stage adenocarcinoma of the appendix: diagnosis by colonoscopy. *Gastrointest Endosc* 2004; 59: 731-3.
- Lai HW, Loong CC, Tai LC, Wu CW, Lui WY. Incidence and odds ratio of appendicitis as first manifestation of colon cancer: a retrospective analysis of 1873 patients. *J Gastroenterol Hepatol* 2006; 21: 1693-6.
- Hata K, Tanaka N, Nomura Y, Wada I, Nagawa H. Early appendiceal adenocarcinoma. A review of the literature with special reference to optimal surgical procedures. *J Gastroenterol* 2002; 37: 210-4.

Adres do korespondencji

dr med. Zbigniew Kula
Zakład Endoskopii
Centrum Onkologii im. F. Łukaszczyka
ul. dr I. Romanowskiej 2
85-796 Bydgoszcz
tel. +48 52 374 32 74
faks +48 52 374 33 01
e-mail: zbigniew.kula@neostrada.pl