

Diagnóstico tardio de Neoplasia Mucínica Apendicular de Baixo Grau (LAMN) a partir de achado incidental: um relato de caso

Late diagnosis of Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasm (LAMN) from an incidental finding: a case report

Bárbara Adeline Ramalho Faro¹ , Yasmin Gabriele Ferreira Santos¹ , Laura Beatriz Ramalho Faro¹ , Maurício Prado Ribeiro² , Paulo Figueiredo Barreto Neto² , André Luiz Santos² , Hugo Leite de Farias Brito³ 

1. Discente, graduação em Medicina, Universidade Tiradentes (UNIT), Aracaju, SE, Brasil. 2. Hospital São Lucas, Aracaju, SE, Brasil. 3. Docente, curso de Medicina, Universidade Federal de Sergipe (UFS), Aracaju, SE, Brasil

Resumo

A neoplasia mucínica de baixo grau do apêndice (LAMN) é um tumor epitelial raro, caracterizado pelo acúmulo de mucina e dilatação progressiva do apêndice vermiforme. Em casos de ruptura da parede apendicular, pode levar a complicações graves. Sua natureza inespecífica ou assintomática pode dificultar o diagnóstico pré-cirúrgico. Quando restrita ao apêndice, o tratamento adequado é a ressecção cirúrgica. Relatamos o caso de um homem de 59 anos com imagem cística em fossa ilíaca direita, detectada quatro anos antes do tratamento definitivo. O paciente foi submetido à ressecção videolaparoscópica, cujo exame histológico confirmou o diagnóstico de LAMN. A evolução pós-operatória do paciente foi satisfatória.

Palavras-chave: neoplasias intestinais; cirurgia colorretal; relato de casos.

Abstract

Low-grade appendiceal mucinous neoplasm (LAMN) is a rare epithelial tumor characterized by mucin accumulation and progressive dilation of the vermiform appendix. In cases of appendiceal wall rupture, it may lead to severe complications. Its nonspecific or asymptomatic nature can hinder preoperative diagnosis. When confined to the appendix, the appropriate treatment is surgical resection. We report the case of a 59-year-old man with a cystic lesion in the right iliac fossa detected four years before definitive treatment. The patient underwent videolaparoscopic resection, and histological examination confirmed the diagnosis of LAMN. The postoperative course was satisfactory.

Keywords: intestinal neoplasms; colorectal surgery; case reports.

INTRODUÇÃO

A mucocele apendicular (MA) é uma patologia rara, definida pela dilatação progressiva do apêndice vermiforme em decorrência do acúmulo intraluminal de mucina^{1,2}. Resulta da proliferação descontrolada de células caliciformes, com acúmulo anormal de muco no apêndice e possível extravasamento para a cavidade abdominal³. Possui etiologias benignas, como o acúmulo de fecalitos, e neoplásicas de baixo ou de alto grau, a depender das atipias observadas no epitélio⁴. A neoplasia mucínica de baixo grau, conhecida como “LAMN” pela abreviatura na língua inglesa, é identificada em 0,13% das apendicectomias, sobretudo em mulheres entre as 5ª e 7ª décadas de vida^{1,4}. Os sintomas podem ser inespecíficos, como dor no quadrante inferior direito ou dor abdominal vaga, mas os pacientes normalmente apresentam sintomas de apendicite aguda e cistos¹. O diagnóstico definitivo é estabelecido por exame histopatológico, e o tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica².

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 59 anos, diabético e hipertenso, apresentou-se com constipação crônica. Relatava a identificação, desde 2021, de imagem cística em fossa ilíaca direita (FID) em ultrassonografia (USG) abdominal de rotina, sem investigação complementar na época. Em 2025, procurou atendimento por surgimento de dor em FID e queixas urinárias inespecíficas. Nova USG de abdome evidenciou coleção líquida alongada, irregular, heterogênea e sem vascularização evidente em FID (figura 1), além de próstata com dimensões aumentadas. Ao exame físico, inclusive proctológico, não foram observadas alterações. Exames laboratoriais demonstraram des controle glicêmico e elevação do antígeno carcinoembrionário (CEA).

A tomografia computadorizada (TC) de abdome total revelou apêndice cecal distendido por conteúdo líquido, e a colonoscopia evidenciou lesão tumoral protrusa na região do óstio apendicular, compatível com mucocele. Foi realizada

Correspondente: Bárbara Adeline Ramalho Faro. Av. Murilo Dantas, 300 - Farolândia, Aracaju - SE, 49032-490. E-mail: barbarafaro13@gmail.com

Conflito de interesse: Os autores declaram não haver conflito de interesse

Recebido em: 20 Ago 2025; Revisado em: 3 Out 2025; Aceito em: 6 Out 2025

2 Diagnóstico tardio de LAMN a partir de achado incidental

ressecção segmentar de ceco e apêndice por videolaparoscopia (figura 2). O estudo histológico mostrou a mucosa do apêndice cecal substituída por epitélio colunar mucossecrator com projeções vilosas focais (figura 3.A) e atipias nucleares consistentes com neoplasia mucinosa de baixo grau (figura 3.B). A lesão exibia crescimento expansivo, sem evidências de lesão infiltrativa ou destrutiva. Observou-se ainda lagos de muco acelular dissecando a parede do apêndice (figura 3.C), achados compatíveis com estadiamento pT3. Paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório.

Figura 1. USG com identificação de coleção líquida e alongada em FID.

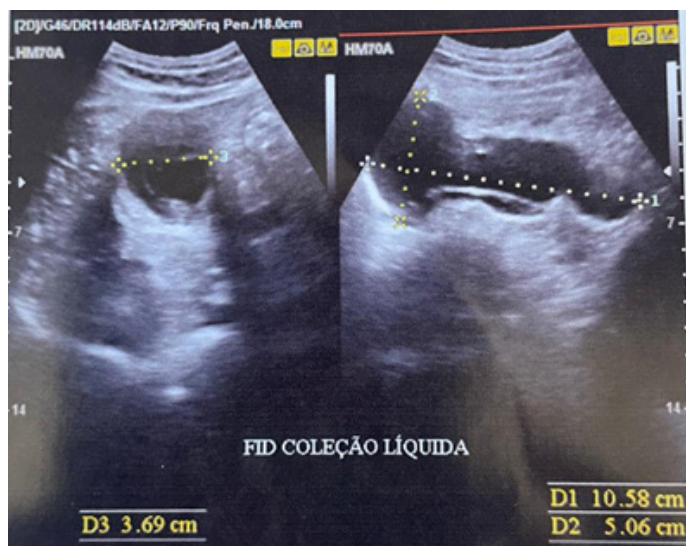
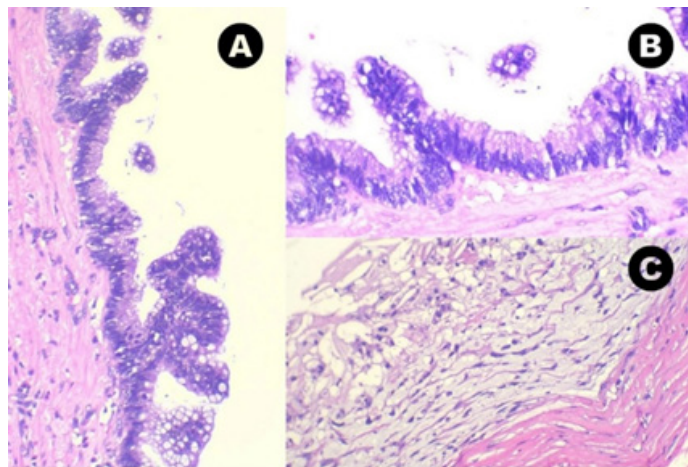


Figura 2. Ressecção segmentar de ceco e apêndice.



Figura 3. Achados histopatológicos de LAMN. (A) Mucosa do apêndice cecal substituída por epitélio colunar mucossecrator com projeções vilosas focais. (B) Atipias nucleares consistentes com neoplasia mucinosa de baixo grau. (C) Lagos de muco acelular dissecando a parede do apêndice.



DISCUSSÃO

As neoplasias mucinosas de baixo grau do apêndice (LAMNs) são entidades raras, de crescimento lento, caracterizadas por proliferação epitelial displásica de baixo grau e produção abundante de mucina extracelular². O acúmulo de mucina ocasiona distensão progressiva do apêndice, com possível ruptura da parede apendicular e extravasamento do fluido para a cavidade peritoneal, uma condição denominada pseudomixoma peritoneal (PMP)^{2,5}. Essa ocorrência pode causar o comprometimento de órgãos abdominais e elevar a morbimortalidade associada ao PMP^{2,6}. A fisiopatologia das LAMNs pode ser associada à mutação do gene KRAS, que influencia a hiperprodução de mucina e a transformação neoplásica inicial, mesmo na ausência de padrão infiltrativo clássico⁷.

Estima-se que as LAMNs correspondam ao segundo tumor de apêndice com menor recorrência, sendo mais comuns em mulheres entre a quinta e a sétima décadas de vida^{2,5}. O quadro clínico não costuma ser característico, e, muitas vezes, essas lesões são identificadas incidentalmente durante exames de imagem ou procedimentos cirúrgicos realizados por outras causas⁸. Quando sintomáticos, os pacientes podem apresentar dor em FID, náuseas, vômitos e sinais laboratoriais de resposta inflamatória, como leucocitose e elevação da proteína C-reativa⁹.

O diagnóstico pré-operatório apresenta desafios significativos devido à natureza assintomática e às manifestações clínicas inespecíficas das LAMNs⁸. Exames de imagem, como TC, ressonância magnética e USG, auxiliam no diagnóstico e na diferenciação de outras condições médicas. A colonoscopia pode excluir neoplasias colorretais sincrônicas e identificar o sinal do vulcão, caracterizado por uma massa submucosa arredondada e avermelhada, comum em mucocelos¹⁰. A dosagem dos

3 Diagnóstico tardio de LAMN a partir de achado incidental

marcadores tumorais, como o antígeno carcinoembrionário e o antígeno carboidrato 125, auxilia na avaliação pré-operatória e contribui para a diferenciação de outras neoplasias, como os tumores ovarianos⁵. Os diagnósticos diferenciais incluem apendicite aguda, demais neoplasias apendiculares benignas e malignas, cistos ovarianos e intussuscepção ileocólica¹¹.

As LAMNs podem ser categorizadas em estágios segundo a oitava edição do American Joint Committee on Cancer⁷. O termo pTis-LAMN é utilizado para lesões limitadas à mucosa e à submucosa, com características como fibrose e presença de muco extravasado limitado à parede apendicular⁷. A classificação pT3 refere-se a casos em que há epitélio neoplásico ou mucina acelarar que se estende até à subserosa ou ao mesoapêndice^{7,12}. A categoria pT4a aplica-se quando a mucina atravessa a serosa e atinge a cavidade peritoneal, enquanto a pT4b envolve comprometimento de órgãos adjacentes. Quando a mucina atinge o peritônio, trata-se do estágio pM1, sendo pM1a se a mucina for acelarar, e pM1b se a mucina contiver células epiteliais mucinosas⁷.

A análise histopatológica e a imunohistoquímica são essenciais para o diagnóstico definitivo e para diferenciar as LAMNs das neoplasias mucinosas apendiculares de alto grau que possuem

pior prognóstico¹². O tratamento é essencialmente cirúrgico, e a apendicectomia é a terapia adequada em estágios iniciais, como tumores pTis ou pT3 restritos ao apêndice (M0)^{2,13}. Em fases mais avançadas, como na presença de PMP e tumores pT4, a abordagem recomendada inclui a cirurgia citorrredutora com quimioterapia intraperitoneal hipertérmica adicional¹⁴. O prognóstico dos pacientes submetidos ao tratamento adequado é favorável². Contudo, em casos de doença disseminada ou com características histológicas mais agressivas, a sobrevida em cinco anos pode reduzir¹⁵. Portanto, o seguimento adequado e a escolha terapêutica individualizada são cruciais para reduzir riscos de recidiva e otimizar a sobrevida dos pacientes.

CONCLUSÃO

Em síntese, destaca-se a importância de considerar as LAMNs no diagnóstico diferencial de massas císticas em FID, sobretudo em pacientes com sintomas inespecíficos. A detecção precoce e o manejo cirúrgico adequado são relevantes para prevenir complicações graves, como o PMP, e para garantir melhor prognóstico. Assim, a investigação minuciosa de achados incidentais em exames de imagem pode ser decisiva para o diagnóstico e tratamento oportuno dessas lesões raras.

REFERÊNCIAS

1. Lu Y, Li F, Ma R, Fang L, Qi C. Clinicopathological features of low-grade appendiceal mucinous neoplasms confined to the appendix. *Front Oncol*. 2021 Jul; 11: 696846. doi: 10.3389/fonc.2021.696846.
2. Köhler F, Matthes N, Rosenfeldt M, Kunzmann V, Germer CT, Wiegering A. Neoplasms of the appendix. *Dtsch Arztebl Int*. 2023 Aug; 120(31-32): 519–525. doi: 10.3238/arztebl.m2023.0136.
3. Kwak HD, Ju JK. A prospective study of discrepancy between clinical and pathological diagnosis of appendiceal mucinous neoplasm. *Ann Surg Treat Res* 2020 Mar; 98(3): 124–129. doi: 10.4174/ast.2020.98.3.124.
4. Köhler F, Reese L, Hendricks A, Kastner, Müller S, Lock JF, et al. Low-grade mucinous neoplasms (LAMN) of the appendix in Germany between 2011 and 2018: a nationwide analysis based on data provided by the German Center for Cancer Registry Data (ZfKD) at the Robert Koch Institute (RKI). *Langenbecks Arch Surg*. 2022 Dec; 407(8): 3615–3622. doi: 10.1007/s00423-022-02639-w.
5. Köhler F, Arnold D, Aust D, Betge J, Brecht IB, Germer CT, et al. German S2k-guideline on diagnostics, treatment and surveillance of low-grade appendiceal mucinous neoplasms (LAMN). *Eur J Cancer*. 2025 Jun; 222: 115430. doi: 10.1016/S0959-8049(25)00211-4.
6. Lohani KR, Sonani H, Buckarma E, Lee HE, Vierkant RA, Thiels CA, et al. Risk stratification of surveillance for low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *J Gastrointest Surg*. 2024; 28(11): 1906-1911. doi:10.1016/j.gassur.2024.08.010.
7. Umetsu SE, Kakar S. Staging of appendiceal mucinous neoplasms: challenges and recent updates. *Hum Pathol*. 2023 Feb; 132: 65-76. doi:10.1016/j.humpath.2022.07.004.
8. Chang HC, Kang JC, Pu TW, Su RY, Chen CY, Hu JM. Mucinous neoplasm of the appendix: A case report and review of literature. *World J Gastrointest Surg*. 2024 Mar; 16(3): 944-954. doi:10.4240/wjgs.v16.i3.944.
9. Bonomi AM, Ferrario L, Frontali A, Danelli P, Colombo F. Appendiceal Mucinous Neoplasms and Inflammatory Bowel Disease: Systematic Review of the Literature. *J Clin Med*. 2023 Dec; 13(1):191. doi:10.3390/jcm13010191.
10. Tasato Y, Chinen Y, Arakaki K, Shirona M, Miyazato M, Nakachi N, et al. The volcano sign and mucus outflow by colonoscopy - Low grade appendiceal mucinous neoplasm. *Rev Esp Enferm Dig*. 2024 Oct. doi:10.17235/reed.2024.10841/2024. Online ahead of print.
11. Kim YJ, Yun JH, Hong SH, Song G, Lee JE, Son MW, et al. Appendiceal mucocele masquerading as an epithelial borderline ovarian tumor: a case report and literature review. *Korean J Clin Oncol*. 2022 Dec; 18(2): 83-88. doi:10.14216/kjco.22011.
12. Kang DW, Kim BH, Kim JM, Kim J, Chang HJ, Chang MS, et al. Standardization of the pathologic diagnosis of appendiceal mucinous neoplasms. *J Pathol Transl Med*. 2021 Jul; 55(4): 247–264. doi: 10.4132/jptm.2021.05.28.
13. Abudeeb H, Selvasekar CR, O'Dwyer ST, Chakrabarty B, Malcolmson L, Renehan AG, et al. Laparoscopic cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for perforated low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *Surg Endosc*. 2020 Dec; 34(12): 5516-5521. doi:10.1007/s00464-019-07349-x.
14. Kusamura S, Barretta F, Yonemura Y, Sugarbaker PH, Moran BJ, Levine EA, et al. The Role of Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy in Pseudomyxoma Peritonei After Cytoreductive Surgery. *JAMA Surg*. 2021 Mar; 156(3): e206363. doi:10.1001/jamasurg.2020.6363.
15. Bayón LG, Román LM, Lominchar PL. Appendiceal mucinous neoplasms: from clinic to pathology and prognosis. *Cancers (Basel)*. 2023 Jun;15(13): 3426. doi:10.3390/cancers15133426.

Como citar este artigo/ How to cite this article:

Faro BAR, Santos YGF, Faro LBR, Ribeiro MP, Barreto PF Neto, Santos AL, et al. Diagnóstico tardio de Neoplasia Mucínosa Apendicular de Baixo Grau (LAMN) a partir de achado incidental: um relato de caso. *J Health Biol Sci*. 2025; 13(1):e6000.