

Publiziert bei:



AWMF-Register Nr.

088/012

Klasse:

S2k

Kurzversion

Diagnostik, Therapie und Nachsorge von low-grade muzinösen Neoplasien der Appendix (LAMN)

S2k-Leitlinie

der

Deutschen Gesellschaft für Allgemein- und Viszeralchirurgie (DGAV)

In Zusammenarbeit mit:

Bundesverband Deutscher Pathologen e. V. (BDP)

Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V. (DGGG)

Deutsche Gesellschaft für Pathologie (DGP)

Deutsche Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und
Stoffwechselkrankheiten (DGVS)

Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)

Deutsche Röntgengesellschaft (DRG)

Deutsche Krebsgesellschaft (DKG):

Assoziation Chirurgische Onkologie (ACO)

Arbeitsgemeinschaft Onkologische Rehabilitation und Sozialmedizin (AGORS)

Arbeitsgemeinschaft Internistische Onkologie (AIO)

Arbeitsgemeinschaft onkologische Pathologie (AOP)



BUNDESVERBAND
DEUTSCHER
PATHOLOGEN e.V.



Deutsche Gesellschaft für
Gynäkologie und Geburtshilfe e.V.



DGVS

Deutsche Gesellschaft für
Gastroenterologie,
Verdauungs- und
Stoffwechselkrankheiten

GESELLSCHAFT FÜR
PÄDIATRISCHE ONKOLOGIE
UND HÄMATOLOGIE



DEUTSCHE RÖNTGENGESELLSCHAFT
Gesellschaft für medizinische Radiologie e.V.

DKG
KREBSGESELLSCHAFT

1. Pathologische Einteilung und differentialdiagnostische Abgrenzung

Empfehlung 1	
Bei der Einteilung der muzinösen Neoplasien der Appendix soll die aktuell geltende WHO-Klassifikation die Grundlage bilden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

Tabelle 1 Histologische Charakteristika von muzinösen Neoplasien der Appendix (LAMN, HAMN und muzinöses Adenokarzinom)

LAMN	HAMN	muzinöses Adenokarzinom
- Filiformes oder villöses muzinöses Epithel mit großen zytoplasmatischen Muzin-Vakuolen und komprimierten, nicht-veränderten Zellkernen oder Epithel-Unregelmäßigkeiten mit säulenartigen Zellen und Kern-Pseudostratifikationen - Verdrängendes Wachstum (pushing margin) - Extrazelluläres Muzin in unterschiedlichen Ausprägungen - Fibrose, Hyalinisation oder Kalzifikation der Appendix-Wand	- Kriterien wie bei LAMN und zusätzlich: - Vergrößerte hyperchromatische und pleomorphe Zellkerne - Zahlreiche atypische Mitosen - Einzelzellnekrosen - Abgelöstes nekrotisches Epithel im Appendixlumen	- Irreguläre maligne Drüsen die das Stroma infiltrieren - Extrazelluläres Muzin in > 50 % des Tumors - Zellhaltige, expansive Muzin-Seen - Abgelöste Drüsen und Gruppen und Streifen an atypischen neoplastischen Zellen

Tabelle 2 Dreistufige Einteilung von muzinösen Neoplasien der Appendix und ihren peritonealen Absiedlungen

Grad	Primarius	Peritoneale Absiedlungen
1	Low-grade Dysplasien mit verdrängendem Wachstum statt infiltrativem Wachstum (LAMN)	Hypo- bzw. azelluläre muzinöse Absiedlungen Neoplastisches Epithel mit low-grade Dysplasien Kein infiltratives Wachstum
2	High-grade Dysplasien mit verdrängendem Wachstum (HAMN) Invasives Muzinöses Adenokarzinom OHNE Siegelringzell-Komponente	Hyperzelluläre muzinöse Absiedlungen High-grade Dysplasien Infiltratives Wachstum
3	Siegelringzell-Adenokarzinom mit Siegelringzellen in Muzinansammlungen und invasivem Wachstum	Muzinöse Tumorabsiedlungen mit Siegelringzellen

Empfehlung 2	
Die low-grade muzinösen Neoplasien der Appendix sollen gemäß der aktuell geltenden TNM-Klassifikation klassifiziert werden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

Tabelle 3 TNM-Klassifikation von LAMN und dem konsekutiven PMP

	Definition
Tis:	Tumor auf die Appendix beschränkt mit azellulärem Muzin oder muzinösem Epithel, das bis in die Muscularis propria reichen kann
T1	Für LAMN nicht vergeben
T2	Für LAMN nicht vergeben
T3	Tumorinvasion der Subserosa oder der Mesoappendix
T4	Tumor perforiert in das viszerale Peritoneum, inkl. und oder direkte Invasion anderer Organe oder Strukturen
- T4a:	Tumor perforiert viszerale Peritoneum, eingeschlossen muzinöse peritoneale Tumorabsiedlungen innerhalb des rechten unteren Quadranten
- T4b:	Tumor wächst direkt in andere Organe oder Strukturen
N-Status	n/a
M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen
M1a:	Intraperitoneal azelluläres Muzin
M1b:	Intraperitoneale Metastasen, inkl. muzinösem Epithel (zelluläres Muzin)
M1c:	Metastasen außerhalb des Peritoneums

Tabelle 4 Tumorstadien von LAMN/ PMP gemäß der UICC

Stadium	T-Kategorie	N-Kategorie	M-Kategorie
0	Tis	N0	M0
IIA	T3	N0	M0
IIB	T4a	N0	M0
IIC	T4b	N0	M0
IVA	Jedes T	N0	M1a
IVA	Jedes T	N0	M1b G1
IVB	Jedes T	Jedes N	M1b G2, G3, Gx
IVC	Jedes T	Jedes N	M1c, jedes G

Empfehlung 3	
Die Schnittpräparate der low-grade muzinösen Neoplasien der Appendix sollen repräsentativ sein und die Appendixwand orthograd erfassen.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 4	
Bei dem Vorliegen eines Pseudomyxoma peritonei soll repräsentativ eingebettet werden. Als Richtwert kann gelten: 1 Block/cm verändertes Gewebe.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 5	
Statement: In der Prognoseeinschätzung und -prädiktion von low-grade muzinösen Neoplasien der Appendix und dem Pseudomyxoma peritonei spielen Mutationsanalysen derzeit keine Rolle.	
Sie können zur differentialdiagnostischen Abgrenzung von reaktiven zu low-grade Befunden verwendet werden und bei selektionierten Patienten mit irresektablem Pseudomyxoma peritonei zur Evaluation einer individuellen Tumorthherapie, gemäß den Empfehlungen eines molekularen Tumorboards, herangezogen werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	

2. Diagnostik

Empfehlung 6	
Besteht präoperativ der Verdacht auf eine low-grade muzinöse Neoplasie der Appendix / ein Pseudomyxoma peritonei, z. B. durch einen Ultraschallbefund, soll vorzugsweise eine kontrastgestützte MRT-Abdomen-Becken-Untersuchung (insbesondere bei Kindern und Jugendlichen) mit Diffusionswichtung oder alternativ eine kontrastgestützte CT-Abdomen-Becken Untersuchung erfolgen.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



Bei Kindern **soll** immer eine kontrastgestützte **MRT-Untersuchung** des Abdomens und Beckens erfolgen und die Durchführung einer CT-Untersuchung vermieden werden.

Empfehlung 7	
Statement: Bei postoperativer Diagnosestellung einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix ohne Nachweis eines Pseudomyxoma peritonei und bereits erfolgter adäquater Therapie durch die Operation (siehe Kapitel Therapie) ist kein unmittelbares weiteres Staging mit Bildgebung indiziert, dies erfolgt später im Rahmen der Nachsorge (siehe Kapitel Nachsorge).	
Um in der weiteren Nachsorge eine bessere Vergleichbarkeit zu gewährleisten kann eine unmittelbare Bildgebung durchgeführt werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 8	
Ist präoperativ die Verdachtsdiagnose einer low-grade muzinöse Neoplasie der Appendix/ eines Pseudomyxoma peritonei gestellt worden, sollte die Bestimmung der Tumormarker CEA, CA19-9 und CA 125 im präoperativen Work-up, zur Abgrenzung zu anderen Tumorentitäten, erfolgen.	↑
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 9	
Eine Vorsorge-Koloskopie zum Ausschluss einer synchronen kolorektalen Neoplasie soll gemäß den Empfehlungen der S3-Leitlinie „Kolorektales Karzinom“ bei Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix und Pseudomyxoma peritonei durchgeführt werden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



LAMN-Fälle bei Kindern sind sehr selten und werden hauptsächlich durch Fallberichte beschrieben. In diesen ist bisher kein synchrones KKR bei Kindern (< 18 Jahren) beschrieben worden, sodass auf eine Koloskopie bei Kindern verzichtet werden soll.

Empfehlung 10	
Anstelle einer operativen Biopsie zur histologischen Sicherung der low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix/ des Pseudomyxoma peritonei solte primär die Therapie (siehe Kapitel Therapie) durchgeführt werden.	↑
Konsensstärke: 100 %	

3. Therapie

3.1. Peritherapeutische Aspekte

Empfehlung 11	
Alle Patienten, die an einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix / einem Pseudomyxoma peritonei erkrankt sind, sollen mit Diagnosestellung – auch präoperativ, falls der bildmorphologische Verdacht besteht – in einer interdisziplinären Tumorkonferenz vorgestellt werden, die eine ausreichende Expertise in der Behandlung dieser Patienten vorzuweisen hat.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



Kinder mit LAMN/ PMP sind Raritäten. Daher soll, um dennoch eine adäquate und soweit verfügbar, evidenz-basierte Therapie anbieten zu können, die Vorstellung in einer interdisziplinären pädiatrischen Tumorkonferenz erfolgen und die Therapie nach Empfehlung dieser Konferenz durchgeführt werden. Teil dieser pädiatrischen Tumorkonferenz soll sein: pädiatrischer Hämatologe/Onkologe, Kinderchirurg, Pathologe, Radiologe (mit Schwerpunkt Kinderradiologie) und Radioonkologen. Zudem ist ein Einschluss in das Register für Seltene Tumorerkrankungen (STEP) der Gesellschaft für pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) zu empfehlen.

Website:

https://www.gpoh.de/acl_users/login/index.html?came_from=/meldungen/archiv/e80/umzug_des_registers_seltene_tumorerkrankungen_in_derpaediatric/

Da die Erkrankung gerade im Kindesalter eine Rarität ist, kann auch eine additive Vorstellung in einer Tumorkonferenz für Erwachsene hilfreich sein.

Empfehlung 12	
Patienten, die an einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix oder einem Pseudomyxoma peritonei leiden, sollten an Kliniken angeschlossen/ behandelt werden, die eine ausreichende Expertise auf diesem Gebiet nachweisen können.	↑
Statement: Hierfür erscheint folgende Expertise sinnvoll: interdisziplinäre Evaluation von mindestens 50 Patienten mit bösartigen Erkrankungen des Peritoneums pro Jahr und die regelmäßige Durchführung von Zytoreduktionen (25/ Jahr) und HIPEC-Verfahren.	
Diese Kompetenz kann beispielsweise durch eine öffentlich anerkannte Zertifizierung nachgewiesen werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	



Zum aktuellen Zeitpunkt gibt es in Deutschland keine Zertifizierung/ Qualifizierung als pädiatrisches Zentrum für Erkrankungen des Bauchfells. Sollte bei Kindern eine Zytoreduktion, Peritonektomie und HIPEC notwendig sein, sollen diese an ein Zentrum verlegt werden, welches in Zusammenschau des Gesamtklinikums eine ausreichende Expertise auf dem Gebiet der Kinderchirurgie und Viszeralchirurgie nachweisen kann.

Empfehlung 13	
Patienten, bei denen eine low-grade muzinöse Neoplasie der Appendix oder ein Pseudomyxoma peritonei diagnostiziert wurde, soll eine psychoonkologische Anbindung angeboten werden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



Auch bei Kindern und Jugendlichen ist das Auftreten von LAMN beschrieben. Zur psychoonkologischen Anbindung von dieser Patientengruppe verweisen wir auf die S3-Leitlinie „Psychosoziale Versorgung in der pädiatrischen Onkologie und Hämatologie“.

Empfehlung 14	
Stellt sich der bildmorphologische Verdacht auf eine low-grade muzinöse Neoplasie der Appendix / ein Pseudomyxoma peritonei, soll , nach adäquater präoperativer Diagnostik, die primäre Exploration und Resektion an einer Klinik mit ausreichender Expertise (siehe Empfehlung 12) erfolgen.	↑↑
Das Verschieben eines operativen Eingriffes aus gewichtigem Grund kann im Individualfall abgewogen werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	

3.2. Therapie von auf die Appendix begrenzten LAMN

Empfehlung 15	
Statement: Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix, bei denen die Tumorkategorie pTis oder pT3 vorliegt, ohne Nachweis von extra-appendikulärem Muzin (M0), entsprechend einem maximalen UICC-Stadium IIa und die vollständige Resektion mit einer Appendektomie erfolgt ist (R0-Status), sind mit einer Appendektomie vollständig therapiert.	
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 16	
Statement: Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix, mit der Tumorkategorie pT4a und pT4b ohne extra-appendikuläres Muzin außerhalb des rechten unteren Quadranten, die mit einer Appendektomie eine vollständige Resektion erhalten haben (R0-Situation), benötigen keine onkologische Hemikolektomie, keine Omentektomie oder lokale parietale Peritonektomie und keine Systemtherapie.	
Sie sollen die Nachsorge erhalten.	↑↑
Bei dem Vorliegen von Muzin-Auflagerungen auf der Appendix oder im rechten unteren Quadranten (zellulär oder Zellularität nicht bekannt) kann eine HIPEC und lokale chirurgische Zytoreduktion erwogen werden. Die Entscheidung ist individuell und muss mit dem Patienten partizipativ getroffen werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	

Empfehlung 17	
Bei dem intraoperativen Verdacht auf das Vorliegen einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix im Rahmen einer Explorativlaparoskopie (z. B. bei dem Verdacht auf eine akute Appendizitis oder eine ovarielle Pathologie) soll das Hauptziel sein, während der Appendektomie eine intraabdominelle Perforation der low-grade muzinösen Neoplasie zu vermeiden.	↑↑
Wenn die radikale Appendektomie laparoskopisch nicht sicher möglich ist, soll die Konversion auf einen offenen Zugang erfolgen.	↑↑
Zudem soll die Inspektion der gesamten Abdominalhöhle erfolgen.	↑↑
Konsensstärke: 100%	

3.3. Therapie des Pseudomyxoma peritonei

Empfehlung 18	
Bei Patienten mit einem Pseudomyxoma peritonei auf dem Boden einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix soll die vollständige Zytoreduktion mit anschließender HIPEC an einem Zentrum mit ausreichender Expertise (siehe Empfehlung 12) erfolgen	↑↑
Ist in der initialen Operation die Zytoreduktion ohne HIPEC ohne Kenntnis der Diagnose des Pseudomyxoms auf dem Boden einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix erfolgt, soll die zeitnahe Vorstellung in einem Zentrum mit ausreichender Expertise (siehe Empfehlung 12) zur individuellen Evaluation einer HIPEC erfolgen.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



In der uns bekannten Literatur sind zwar Einzelfälle von Kindern mit einer LAMN beschrieben, aber keine Fälle von Kindern mit einem PMP.

Für andere Tumore (Neuroblastom, Rhabdomyosarkom, Wilms-Tumore, desmoplastische klein-rundzellige Tumore und weitere) ist bei peritonealer Aussaat die Zytoreduktion und HIPEC auch in Kindern beschrieben. Es liegt keine Literatur vor, die dafür spricht, Kinder mit einem PMP anders zu therapieren als Erwachsene, ebenso gibt es aber auch keine Evidenz dafür, dass Kinder gleich behandelt werden sollen.

Empfehlung 19	
Bei dem Vorliegen einer M1a-Situation und vollständig entferntem Muzin und lokaler R0-Resektion an der Appendix kann auf eine Zytoreduktion und HIPEC verzichtet werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	
Empfehlung 20	
Bei intraoperativem Nachweis von intraperitonealem Muzin, soll eine repräsentative Probe zur histopathologischen Untersuchung auf Zellularität entnommen werden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	
Empfehlung 21	
Wenn bei dem Vorliegen eines Pseudomyxoma peritonei keine vollständige Zytoreduktion möglich ist, kann eine Tumorreduktion / ein Tumor-Debulking bei symptomatischen Patienten (z. B. Stenose-Symptomatik/ Kompressionsbeschwerden) erwogen werden.	↔
Statement: Eine Verlängerung des symptomfreien Überlebens oder Gesamtüberlebens durch eine HIPEC kann anhand der aktuellen Literatur nicht belegt werden.	
Konsensstärke: 100 %	
Empfehlung 22	
Bei dem Vorliegen eines Pseudomyxoma peritonei soll intraoperativ der Peritonealkarzinose-Index nach Sugarbaker (PCI) erhoben werden sowie nach erfolgter Zytoreduktion der Completeness of Cytoreduction Score (CC-Score).	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

Tabelle 5 Punktevergabe des Peritonealkarzinose-Index

Punkt	Beschreibung
0	Keine Peritonealkarzinose
1	Peritonealkarzinose < 0,5cm
2	Peritonealkarzinose 0,5 – 5cm
3	Peritonealkarzinose >5cm

Kurzversion S2k-Leitlinie Diagnostik, Therapie und Nachsorge von low-grade muzinösen
Neoplasien der Appendix (LAMN)
Abbildung 1 Areale 0-8 des Peritonealkarzinose-Index nach Sugarbaker (PCI)

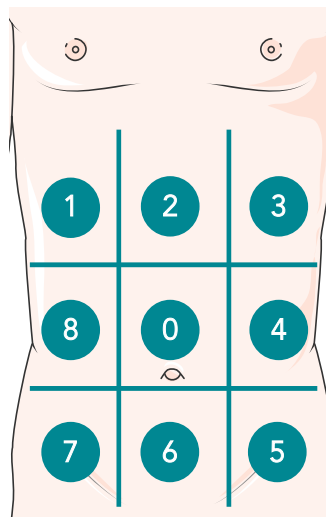


Tabelle 6 Areale 9-12 des Peritonealkarzinose-Index nach Sugarbaker

Areal	Beschreibung
9	Proximales Jejunum
10	Distales Jejunum
11	Proximales Ileum
12	Distales Ileum

Tabelle 7 Completeness of Cytoreduction Score

Score	Definition
CC-0	Keine Peritonealkarzinose verblieben
CC-1	Peritonealkarzinose < 0,25cm verblieben
CC-2	Peritonealkarzinose > 0,25- 2,5cm verblieben
CC-3	Peritonealkarzinose > 2,5cm verblieben

Empfehlung 23	
Bei Patientinnen mit einem Pseudomyxoma peritonei und Befall von Uterus und/oder Adnexen soll die Therapieplanung in Kooperation mit einem Gynäko-Onkologen erfolgen. Hier sind neben onkologischen Aspekten auch endokrine Funktionen inklusive fertilitätserhaltende Optionen zu berücksichtigen.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	



Auch wenn LAMN bzw. ein PMP bei Kindern sehr selten sind, ist der jüngste Patient in einer deutschen Register-Studie mit 11 Jahren beschrieben. Eine detaillierte Beschreibung eines Kindes mit LAMN ist bisher nur einem Fallbericht zu entnehmen. Auch wenn die Literatur damit äußerst spärlich ist, heißt es dennoch, dass LAMN/PMP bei Kindern vorkommen und in Einzelfällen auch durch die Therapie eine Fertilitätseinschränkung möglich ist. Die Leitlinie „Fertilitätserhalt bei onkologischen Erkrankungen“ befasst sich in Kapitel 8 spezifisch mit dem Fertilitätserhalt bei Kindern. Die Therapieplanung sollte in diesen Sonderfällen mit ausgewiesenen Experten auf dem Gebiet erfolgen.

Empfehlung 24	
Bei Patienten (m/w/d) ohne Befall des Genitales, bei denen eine HIPEC geplant ist, soll die Vorstellung in der Reproduktionsmedizin angeboten werden.	↑↑
Konsensstärke: 100 %	

4. Nachsorge

Empfehlung 25	
In der Nachsorge von Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix oder einem Pseudomyxoma peritonei sollte die Bestimmung der Tumormarker CEA, CA19-9 und CA 125 erfolgen.	↑
Konsensstärke: 100 %	



Da bei Kindern eine Blutentnahme bzw. die Anlage einer Venenverweilkanüle Stress auslösen oder sogar traumatisch wirken kann, soll die Blutentnahme zur Bestimmung der Tumormarker gemeinsam mit der Anlage eines peripheren Venenzugangs zur Applikation des intravenösen Kontrastmittels bei der Durchführung der MRT-Untersuchung erfolgen. Eine additive Venenpunktion für die Bestimmung der Tumormarker sollte, wenn möglich, vermieden werden.

Empfehlung 26	
In der Nachsorge von Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix oder einem Pseudomyxoma peritonei sollte eine Schnittbildgebung erfolgen.	↑
Wenn keine Kontraindikation hierfür vorliegen, sollte vorzugsweise eine kontrastgestützte MRT-Abdomen-Becken Untersuchung mit zusätzlicher Diffusionswichtung durchgeführt werden.	↑
Alternativ kann eine kontrastmittelgestützte CT-Abdomen-Becken Untersuchung erfolgen.	↔
Konsensstärke: 100 %	



Bei Kindern / pädiatrischen Patienten soll die Durchführung einer CT-Untersuchung im Rahmen der Nachsorge vermieden werden. Bei dem Vorliegen von absoluten Kontraindikationen zur Durchführung einer MRT-Diagnostik soll stattdessen auf eine Ultraschall-Untersuchung des Abdomens durch einen zertifizierten und erfahrenen Untersucher zurückgegriffen werden.

Empfehlung 27	
In der Nachsorge von LAMN/ PMP-Patienten soll auf die Durchführung von Früherkennungs-/Vorsorge-Koloskopien zur Detektion eines kolorektalen Karzinoms hingewiesen werden.	↑↑
Statement: Bei asymptomatischen Patienten, die sich in der Nachsorge nach einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix/ einem Pseudomyxoma peritonei befinden, gibt es keine Evidenz für die Durchführung einer Früherkennungs-/Vorsorge-Koloskopien vor dem 50. Lebensjahr.	
Konsensstärke: 100%	

Empfehlung 28	
Die Nachsorge von Patienten mit einer low-grade muzinösen Neoplasie der Appendix oder einem Pseudomyxoma peritonei sollte über 5 Jahre in 6 Monats-Intervallen erfolgen.	↑
Im Individualfall kann die Nachsorge verlängert werden.	↔
Konsensstärke: 100 %	

Tabelle 8 Nachsorge-Schema

Monate	6	12	18	24	30	36	42	48	54	60
Bildgebung*	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Tumormarker**	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X

* MRT-Abdomen-Becken, bei bestehenden Kontraindikationen CT-Abdomen-Becken, bei pädiatrischen Patienten mit Kontraindikationen für ein MRT sollte eine Sonographie erfolgen

** CEA, CA 19-9, CA 125

	Definition/ Erklärung
CA 125	Cancer Antigen 125
CC-Score	Completeness of Cytoreduction Score
CEA	Carcinoembryonales Antigen
CT	Computer Tomographie
HAMN	high-grade appendiceal mucinous neoplasm – high-grade muzinöse Neoplasie der Appendix
HIPEC	Hyperthermic intraperitoneal chemotherapy – hypertherme intraperitoneale Chemoperfusion
KRK	Kolorektales Karzinom
LAMN	Low-grade appendiceal mucinous neoplasm – low-grade muzinöse Neoplasie der Appendix
PCI	Peritonealkarzinose-Index nach Sugarbaker
PMP	Pseudomyxoma peritonei
UICC	Union for International Cancer Control
WHO	World Health Organization
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V.
CA 19-9	Carbohydrat Antigen 19-9



Empfehlungen und Aussagen, die spezifisch für Kinder/ pädiatrische Patienten ausgerichtet sind bzw. Erläuterungen, wie die Empfehlungen bei dieser Patientengruppe umgesetzt werden sollen, sind mit dem linksstehenden Symbol gekennzeichnet.

Leitlinienkoordination:

Dr. med. Franziska Köhler

Klinik Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie

Medizinische Hochschule Hannover

Carl-Neuberg-Straße 1

30625 Hannover

Koehler.Franziska2@mh-hannover.de

Prof. Dr. med. Armin Wiegering

Klinik für Allgemein-, Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie

Universitätsklinikum Frankfurt

Theodor-Stern Kai 7

60590 Frankfurt

Armin.Wiegering@unimedizin-FFM.de

Versionsnummer:	1.1
Erstveröffentlichung:	2024/02/01
Nächste Überprüfung geplant:	2029/01/31

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt – dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online