

Tumor carcinoide apendicular

Appendiceal carcinoid tumor

**Julio Vázquez Palanco,^I Leticia Montero Roca,^{II} Nancy Bandera Ruíz,^{III}
Orlando R. Expósito Reyes,^{IV} Moraima Vallés Gamboa^V**

^I Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Docente Provincial «Hermanos Cordové». Manzanillo, Granma.

^{II} Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructora. Hospital Pediátrico Docente Provincial «Hermanos Cordové». Manzanillo, Granma.

^{III} Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Instructora. Hospital Pediátrico Docente Provincial «Hermanos Cordové». Manzanillo, Granma.

^{IV} Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Docente Provincial «Hermanos Cordové». Manzanillo, Granma.

^{VI} Especialista de II Grado de Cirugía general. Profesora asistente. Hospital Pediátrico Docente Provincial «Hermanos Cordové». Manzanillo, Granma.

RESUMEN

El objetivo de este trabajo fue dar a conocer un interesante caso de tumor carcinoide que se presentó con cuadro clínico de apendicitis aguda. El paciente fue un varón de 8 años de edad, al cual se realizó apendicectomía a causa de una apendicitis aguda. El resultado anatomopatológico confirmó un tumor de células endocrinas (argentafinoma, tumor carcinoide) en el tercio distal del órgano, que infiltraba hasta la serosa, y apendicitis aguda supurada. El paciente fue enviado a un servicio de oncohematología para tratamiento oncoespecífico. Por lo inusual de estos tumores en edades tempranas y por lo que puede representar para el niño una conducta no consecuenta, decidimos presentar este caso a la comunidad científica nacional e internacional. Es extremadamente importante el seguimiento de los pacientes con apendicitis aguda y de las conclusiones del examen histológico, por lo que puede representar para el niño una conducta inadecuada en una situación como esta.

Palabras clave: Tumor carcinoide, apendicitis aguda, apendicetomía.

ABSTRACT

The objective of this paper was to make known an interesting case of carcinoid tumor that presented a clinical picture of acute appendicitis. The patient was an eight-year-old boy that underwent appendectomy due to an acute appendicitis. The anatomopathological report confirmed an endocrine cell tumor (argentaffinoma, carcinoid tumor) in the distal third of the organ that infiltrated up to the serosa, and acute suppurative appendicitis. The patient was referred to an oncohematology service for oncospecific treatment. As it is a rare tumor at early ages, and taking into account what a inconsequent behavior may represent for the child, it was decided to present this case to the national and international scientific community. The follow-up of the patients with acute appendicitis and of the conclusions of the histological examination is extremely important considering what an inadequate conduct may represent for the child in a situation like this.

Key words: Carcinoid tumor, acute appendicitis, appendectomy.

INTRODUCCIÓN

Se ha sugerido que la calidad de la práctica médica en un hospital, especialmente de la quirúrgica, se puede medir por la historia de los especímenes de apendicectomías vistos desde el departamento de patología.¹

Los tumores del apéndice cecal son inusuales, lo que puede deberse a la pequeña superficie de la mucosa disponible para la alteración maligna; tienen una baja frecuencia de presentación, que se reporta entre el 0,2 y el 0,5 % de todos los tumores del tubo digestivo.²

Las afecciones tumorales y quísticas constituyen un capítulo dentro de la patología del apéndice cecal. Los tumores apendiculares tienen una baja incidencia y constituyen un pequeño grupo dentro de las enfermedades de este órgano, en el que predominan ampliamente los procesos inflamatorios. A pesar de ello, su importancia radica en que excepcionalmente son diagnosticados antes o durante la cirugía, y en los casos en que se sospecha el diagnóstico intraoperatorio pueden surgir dudas respecto del tratamiento quirúrgico de elección.³

Se describen tumores benignos y malignos en el apéndice cecal, entre los primeros el más frecuente es el cistadenomucinoso, tumor mucoso más común del apéndice y asociado con cistadenomas de ovario y tumores colónicos. Otro tumor benigno es el mucocele simple y, por último, aún más infrecuente, el neurofibroma asociado con la enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis.

Las neoplasias malignas del apéndice cecal tienen marcadas diferencias de comportamiento, dependiendo de su tipo y subtipo histológico, del tamaño y de su componente mucoide. Son extremadamente raros y se hallan alrededor de una vez cada 10 000 casos. Los más frecuentes son el carcinoide y el adenocarcinoma.⁴

El tumor carcinoide, neoplasia de tipo neuroendocrino que deriva de las células argentafines de las criptas de Lieberkuhn, es el más frecuente y se presenta entre el 0,1 al 0,5 % de todas las apendicectomías. La primera descripción de las características del «carcinoide» se le atribuye a Lubarsch en el año 1888; poco después en 1890 Obendorfer introdujo el término en un intento de destacar el

comportamiento «benigno» de estos tumores, y no se le confirió importancia a su naturaleza maligna hasta finales del decenio de 1940, a pesar de que desde 1890 se conocía que metatizaban.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 8 años de edad, varón mestizo, con manifestaciones catarrales hacía cuatro días. Motivo de consulta: dolor abdominal de 10 h de evolución y fiebre.

Datos al examen físico:

- Taquicardia (FC: 112 lpm)
- Dolor agudo con la palpación superficial en la fosa ilíaca derecha (FID) y con la palpación profunda en el hemiabdomen inferior. Contractura del abdomen en la FID.

Se diagnosticó apendicitis aguda clínicamente y se realizó apendicetomía por la técnica clásica. El paciente evolución de forma favorable se le dio el alta hospitalaria a los 4 días de la intervención. En consulta de seguimiento con el resultado de la biopsia se conoció la existencia del tumor, por tanto se remitió al servicio de Oncohematología Pediátrica, para estadificación y tratamiento oncoespecífico.

El informe anatomopatológico confirmó la presencia de un tumor de células endocrinas (argentafinoma, tumor carcinoide) del tercio distal de apéndice cecal, que infiltraba hasta la serosa. Apendicitis aguda supurada.

DISCUSIÓN

Los tumores carcinoides o argentafinomas se originan en cualquier parte del tracto gastrointestinal, árbol bronquial o biliar o páncreas; donde existan células enterocromafines. En el tubo digestivo por orden decreciente de frecuencia puede aparecer en el apéndice en un 35-45 %, intestino delgado 20-25 %, recto 15 % y en el resto del intestino grueso con un 10 %.

La topografía más frecuente del tumor carcinoide es la punta del apéndice, y aparece hacia el final de la tercera década de la vida. La incidencia en el grupo de edad entre 0 y 19 años es de solo del 0,33 %, y aparece más en el sexo femenino y con una media de edad alrededor de los tres años. Son tumores pequeños (diámetro entre 0,5 y 3,4 cm.), blanco-grisáceos, firmes al tacto, de bordes imprecisos. Microscópicamente contienen gránulos que toman las tinciones de plata en su citoplasma.²

La existencia de un tumor carcinoide apendicular, como hallazgo anatomopatológico, en pacientes con diagnóstico de apendicitis aguda y el predominio de este tumor en el tercio distal ha sido descrita por diferentes autores.^{3,4}

La mayoría de los pacientes con tumor apendicular tendrán una clínica compatible con apendicitis aguda pero se consideran otras tres formas de presentación: a)

como hallazgo incidental en pacientes asintomáticos, b) como dolor crónico en fosa ilíaca derecha y c) como síndrome carcinoide clásico.⁵

La mayor parte de los carcinoides del apéndice tienen un crecimiento lento. Cuando el tumor se localiza en el extremo del órgano puede identificarse con facilidad durante la laparotomía, pero los que se encuentran en el cuerpo o en la base pueden simular un fecalito.¹

Dado que solo una pequeña fracción de la población es sometida a una apendicetomía, puede suponerse que la mayoría de los pacientes con tumores carcinoides de este órgano vestigial los toleran «con comodidad».

Aunque todos son potencialmente malignos, la tendencia a un comportamiento agresivo está en función de la localización, la profundidad de la infiltración local y el tamaño del tumor. Cuando el tumor es menor de 1 cm. parece no existir dudas acerca de la apendicetomía como tratamiento único. La apendicectomía como única modalidad terapéutica se justifica en todos los individuos con carcinoides apendiculares de menos de 2 cm. de diámetro; solo los de una dimensión mayor deben considerarse para una operación más radical.^{5,6}

La frecuencia de metástasis es rara, solo de alrededor de un 3 % en el caso de lesiones de más de 2 cm de diámetro mayor, y pueden presentar amplia infiltración local. Un número todavía menor produce el *síndrome carcinoide* caracterizado por niveles elevados de serotonina en sangre y orina, que producen rubefacción, diarreas, broncoconstricción y cianosis; aparece en el 1 % de los enfermos y hasta en el 20 % de quienes tienen metástasis. Estas se diseminan al hígado, hueso y pulmón.³

La quimioterapia está indicada en los tumores carcinoides metastáticos. En el tratamiento del síndrome carcinoide debe disponerse de antagonistas de la serotonina como la ciproheptadina. Generalmente, a estos tumores acompaña una buena expectativa de vida y en dependencia de su tamaño se realiza hemicolectomía.⁶⁻¹⁰

En resumen, es extremadamente importante el seguimiento de los pacientes con apendicitis aguda y las conclusiones del examen citológico, por lo que puede representar para el niño una conducta no consecuenta ante esta situación

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Esmer-Sánchez DD. Tumores apendiculares. Revisión clínico-patológica de 5307 apendicetomías Cir Ciruj 2004;72(5):375-8.
2. Gutiérrez C, Rodríguez A Palenzuela S Beltramo P. Enfermedades del apéndice cecal. Revisión de 10 424 casos en un período de 20 años. Arch Pediatr Urug 2004;75(1):5-12.
3. Prommegger R. Retrospective evaluation of Carcinoid Tumor of appendix in children. World Journal of Surgery. 2002;26(12):1489-92.
4. Craing E. Incidental Carcinoid Tumor of Appendix. Medscape Surgery; 2002; 4(1).

5. Salinas AM. Estudio Retrospectivo de Cáncer de apéndice en el Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo" SOLCA-Guayaquil 1991-2002. *Oncología*; 2005; 15(3-4): 215-28.
6. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL. Carcinoid tumor of the appendix in the first two decades of life. *J Pediatr Surg* 1990; 25:1073.
7. Parkes SE, Muir KR, al Sheyyab M. Carcinoid tumours of the appendix in children 1957-1986: incidence, treatment and outcome. *Br J Surg* 1993; 80:502.
8. Waisberg J, Hamada M, Gonçalves JE, Messias M, Bromberg SH, Jatobá PP, Godoy AC. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract: analysis of 21 cases. *Arq. Gastroenterol.* 1990; 27(2): 53-61.
9. Encinas JL, Ávila LF, García-Cabeza MA, Hernández F. Tumor carcinoide bronquial y apendicular. *Anales de Pediatría.* 2006; 64(05): 4747.
10. Fernando Uherek P, Claudia Barría A, Cristóbal Larraín T, Estefanía Birrer G. Carcinoide apendicular. Comunicación de 6 casos y actualización del tema. *Cuadernos de Cirugía.* 2004; 18(1): 52-6.

Recibido: 16 de enero de 2008.

Aprobado: 26 de marzo de 2008.

Julio Vázquez Palanco. Loynaz núm. 293, Manzanillo. Granma, Cuba.
Correo electrónico: expósito@golfo.grm.sld.cu