

Presentación de caso

Tumor carcinoide del apéndice cecal. Presentación de caso

Carcinoid tumor of the cecal appendix. Case presentation

Dr. Arley Armando Guelmes Domínguez¹, Dr. Carlos Manuel Sánchez Rivas², Lic. Norgely Rivero Rodríguez³.

1. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.
2. Hospital General Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Granma. Cuba.
3. Hospital General Docente Comandante Pinares. Artemisa. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: Los tumores carcinoides apendiculares son infrecuentes, aparecen principalmente en el sexo femenino entre la tercera y cuarta década de la vida; generalmente su diagnóstico es un hallazgo incidental anatomopatológico en el curso de una apendicitis aguda. **Objetivo:** Describir el caso de una paciente con un tumor carcinoide del apéndice cecal. **Presentación de caso:** Paciente femenina de 41 años, con dolor abdominal en fosa ilíaca derecha de un día de evolución, acompañado de náuseas; al examen físico presentaba dolor a la descompresión en esa región, el resto del abdomen sin signos de peritonismo. Mediante la tomografía computarizada contrastada de abdomen se constató una apendicitis aguda, se le realizó apendicectomía laparoscópica de urgencia. Después del análisis anatomopatológico e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica extraída se evidenció la existencia de un tumor carcinoide bien diferenciado del apéndice cecal. **Conclusiones:** La paciente evolucionó favorablemente sin complicaciones posoperatorias, no fue necesario realizar otros manejos quirúrgicos aparte de la apendicectomía simple.

DeCS: TUMOR CARCINOIDE.

Palabras clave: Apendicitis aguda, apendicectomía, tumor carcinoide.

ABSTRACT

Background: Appendicular carcinoid tumors are uncommon, occurring mainly in the female sex between the third and fourth decade of life; usually its diagnosis is an incidental anatomopathological finding in the course of an acute appendicitis. **Objective:** To describe the case of a patient with a carcinoid tumor of the cecal appendix. **Case presentation:** A 41-year-old female patient with abdominal pain in the right iliac fossa with day of evolution, accompanied by nausea; at the physical examination she presented pain at the decompression in that region, the rest of the abdomen without signs of peritonism. An acute appendicitis was confirmed by abdominal computed tomography (CT), and emergency laparoscopic appendectomy was performed. After the anatomopathological and immunohistochemical analysis of the extracted surgical specimen, there was evidence of a well differentiated carcinoid tumor of the cecal appendix. **Conclusions:** The patient progressed favorably without postoperative complications, it was not necessary to perform other surgical procedures other than simple appendectomy.

MeSH: CARCINOID TUMOR.

Keywords: Acute appendicitis, appendectomy, carcinoid tumor.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias malignas primarias del apéndice cecal son poco frecuentes, se reporta 1/10 000 casos y constituyen del 0,2 a 0,5 % de todos los tumores del tubo digestivo; los más descritos en la literatura son los carcinoides y adenocarcinomas (mucinoso y tipo colónico) ^{1,2}.

El tumor carcinoide representa el 20 % de las neoplasias apendiculares, suponiendo esta localización el 16 % de los tumores carcinoides gastrointestinales, presentándose entre el 0,02 y el 1,5 % de todas las cirugías apendiculares. Surgen a partir de células neuroendocrinas (enterocromoafines) situadas en las glándulas de Lieberkhun, conocidas como células de Kulchitsky las cuales tienen la capacidad de secretar péptidos vasoactivos, 5-hidroxitriptamina, con efecto estimulante de los receptores alfa ^{1,2}.

El apéndice cecal es la localización más frecuente, generalmente en el tercio distal, seguido del intestino delgado, recto, estómago y el colon, aunque también pueden aparecer en esófago, páncreas u órganos extra digestivos como bronquio, pulmón, timo y ovario. Su pico de incidencia se presenta en la tercera y cuarta décadas de la vida, en el género femenino ^{2,3}.

La primera descripción de las características del "carcinoide" se le atribuye a Lubarsh en el año 1888; poco después, en 1890, Obendorfert introdujo el término en un intento de destacar el comportamiento "benigno" de estos tumores, y no se le confirió importancia a su naturaleza maligna sino hasta finales del decenio de 1940, a pesar de que desde 1890 se conocía que producían metástasis. El término "carcinoide" se aplica generalmente a los tumores primarios neuroendocrinos originarios del tracto digestivo, los pulmones o en sitios raros como los riñones u ovarios ²⁻⁴.

La detección preoperatoria del tumor es rara, cursando generalmente de forma asintomática, aunque en ocasiones pueden provocar obstrucción de la luz y originar un cuadro de apendicitis aguda, motivo por el cual casi siempre se descubren al estudiar una apendicitis ^{3,4}.

Aunque todos los tumores carcinoides son considerados potencialmente malignos, la enfermedad metastásica y el síndrome carcinoide son extremadamente raros. Los estudios han demostrado que el tamaño del tumor tiene correlación con el pronóstico y que una simple apendicectomía es suficiente si mide menos de 1,5 a 2 cm. Los tumores mayores de 2 cm son menos comunes, pero son considerados potencialmente malignos y generalmente requieren una hemicolectomía derecha ^{4,5}.

En esta ocasión se describe el primer caso asistido en el Hospital Cubano en Qatar de una paciente con un tumor carcinoide del apéndice cecal, lo que representa una situación clínica infrecuente con dificultades para su diagnóstico.

Para la presentación del caso se obtuvo el consentimiento de la paciente.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina, saludable, de 41 años, que acude al servicio de emergencia por presentar dolor abdominal de un día de evolución, acompañado de náuseas y febrícula. Al examen físico se constata dolor a la descompresión en fosa iliaca derecha, resto del abdomen sin signos de peritonismo; pulso 100 por minuto, frecuencia respiratoria 18 por minuto y tensión arterial 120/70. Los exámenes complementarios aportaron una ligera leucocitosis a predominio de segmentados y en la tomografía computarizada contrastada de abdomen se visualizó el apéndice engrosado de 13 mm. Con el diagnóstico de apendicitis aguda es intervenida quirúrgicamente; realizándose apendicectomía laparoscópica, sin complicaciones. (Figura 1)

Fig. 1: Apéndice cecal extraído.



El estudio histopatológico realizado a la pieza extraída evidenció: Presencia de un nódulo de 0,3 x 0,2 cm en el área de la mitad distal del apéndice que invadía mucosa y submucosa, pero no la capa muscular. Predominio del patrón de crecimiento de islotes sólidos de células poligonales uniformes con pleomorfismo mínimo, retracción de las células tumorales periféricas del estroma. Células con citoplasma eosinófilo granular difuso disperso y gránulos periféricamente arrugados. No se encontró actividad mitótica en 10 HPF. No necrosis tumoral. Los márgenes de la pieza libres de tumor. No invasión angiolinfática o perineural. Subtipo histológico: clásico – tubular.

El estudio inmunohistoquímico reveló cromogranina y sinaptofisina, fuertemente positivo frente al citoplasma de todas las células tumorales. Ki67, positivo en las células tumorales aisladas, menos de 2 %.

Diagnóstico: Tumor neuroendocrino, bien diferenciado (G1) del apéndice. (tumor carcinoide, PTNM - pT1a).

La paciente fue dada de alta tres días después de la cirugía sin complicaciones. Se determinó no realizar otros manejos quirúrgicos aparte de la apendicectomía simple, continuando su seguimiento por consulta externa de cirugía y medicina interna con estudios imagenológicos de ultrasonido y tomografía axial computarizada abdominal. La misma se ha mantenido durante dos años, con evolución satisfactoria y libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

Las neoplasias del apéndice cecal son poco frecuentes, se encuentran en el 1 % de los especímenes de apendicectomía y representan sólo alrededor del 0,5 % de los cánceres intestinales, los principales tipos histológicos son los carcinoides, adenocarcinomas, adenocarcinoides, cistoadenomas y cistoadenocarcinomas^{1,2}.

Los tumores carcinoides son los más comunes, comprenden más del 50 % en la mayor parte de las series; sin embargo, la distribución de estas neoplasias podría estar cambiando con el tiempo. En una gran serie de tumores apendiculares derivado de la Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER) del Instituto Nacional del Cáncer entre 1973 y 2003, la histología más frecuente fue del adenocarcinoma mucinoso, seguido del adenocarcinoma de tipo intestinal; los tumores carcinoides representaban sólo el 11 %^{1,4}.

Los carcinoides del apéndice pueden secretar serotonina y otras sustancias vasoactivas, las cuales son responsables del síndrome carcinoide; más del 90 % de estos pacientes tienen enfermedad metastásica, típicamente en el hígado^{3,6}.

Esta neoplasia se detecta con mayor frecuencia en los pacientes alrededor de los cuarenta años con una incidencia leve pero consistentemente mayor en las mujeres, ubicándose la mayoría en el tercio distal del apéndice, lo que coincide con el caso presentado^{2,5,7}.

La frecuencia de metástasis es rara, sólo alrededor de 3% en el caso de lesiones de 2 cm de diámetro mayor y pueden presentar amplia infiltración local, estas se diseminan al hígado, el hueso y el pulmón, en estos casos está indicada la quimioterapia^{1,5,6}.

Si hay sospecha de metástasis hepáticas o del síndrome carcinoide, la medición del metabolito de la serotonina ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) en una muestra de orina de 24 horas se indica^{2,7}.

El comportamiento clínico y el pronóstico son mejor predichos por el tamaño del tumor; en los menores de 2 cm (95 % de los pacientes) es improbable que haya hecho metástasis, mientras que hasta un tercio de las lesiones más grandes son metastásicas en el momento del diagnóstico, pero por lo general a los nodos regionales en lugar del hígado. En una serie de 150 pacientes de la Clínica Mayo, ninguno de los 127 pacientes con tumores menores de 2 cm presentó metástasis, en comparación a 3 de 14 con tumores de 2 a 3 cm y 4 de 9 con tumores mayores de 4 cm^{2,5,6}.

El tratamiento quirúrgico óptimo está sujeto a debate, dado que la mayoría se descubren incidentalmente en un espécimen de apendicectomía realizada por otras razones, debe entonces tomarse la decisión si es necesario o no regresar al paciente a la sala de operaciones para una hemicolectomía derecha⁷⁻⁹.

Directrices basadas en el consenso de la Sociedad de tumor neuroendocrino de América del Norte (NANETS) y Sociedad de tumores neuroendocrinos Europea (ENETS) sugieren realizar hemicolectomía derecha para todos los tumores mayores de 2 cm y los más pequeños entre 1 y 2 cm con presencia de invasión profunda del mesoapendice, márgenes indefinidos o positivos, tasa de proliferación mayor (grado 2), angioinvasión o con histología mixta (carcinoide de células calciformes, adenocarcinoide). Para carcinoides entre 1 y 1,9 cm con ausencia de invasión del mesoapendice y para tumores menores de 1 cm, hay acuerdo general de que la apendicectomía sencilla por sí sola es suficiente. El cirujano también debe realizar una inspección completa del intestino ya que hasta el 25 % de los carcinoides del intestino medio pueden ser multifocal, asociados a tumores gastrointestinales malignos de otros tipos histológicos^{1,5,9}.

En el caso presentado nos basamos en las directrices de la NCCN para los carcinoides apendiculares menores de 1 cm confinados al apéndice y la base libre de tumor; se determinó no realizar otros manejos quirúrgicos aparte de la apendicectomía simple. Asimismo, se definió hacer el seguimiento por consulta externa de cirugía y medicina interna con estudios imagenológicos de ultrasonido (US) y tomografía axial computarizada (TAC) abdominal, manteniéndose durante 2 años con evolución satisfactoria y libre de enfermedad ^{2,5,6}.

El pronóstico del tumor carcinoide apendicular es bueno, con una tasa de supervivencia de 5 años del 95 a 100 % y tasas de recidiva inferior al uno. El tratamiento adyuvante se debe considerar después de la evaluación oncológica para los pacientes con alteraciones hormonales debidas al síndrome carcinoide, lesiones metastásicas sintomáticas mensurables en el hígado o los pulmones, o recidivas locales tardías ^{1,2,4,5}.

Los tumores carcinoides malignos del apéndice son raros y difíciles de diagnosticar preoperatoriamente; es extremadamente importante el seguimiento de los pacientes con apendicitis aguda y las conclusiones del examen anatomopatológico, asimismo, incorporar las nuevas técnicas de imágenes diagnósticas, dado que esto puede representar la toma de decisiones sobre procedimientos quirúrgicos óptimos para cada uno de los casos ^{1,10}.

CONCLUSIONES

La paciente evolucionó favorablemente y sin complicaciones postoperatorias, no siendo necesario realizar otros manejos quirúrgicos aparte de la apendicectomía simple.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Buchholtz M, Zúñiga JM, Valdés F, Fernández R. Carcinoide gastrointestinal. Experiencia de siete años en el Instituto Nacional del Cáncer (2000-2006). Rev Chil Cir [Internet]. 2010 [Citado: 2016/11/22];62(5):480-5. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262010000500010
2. AJCC (American Joint Committee on Cancer). Cancer Staging Manual. 7th ed. Chicago: Springer; 2010. Available from: <https://cancerstaging.org/references-tools/deskreferences/Documents/AJCC6thEdCancerStagingManualPart1.pdf>
3. Turaga KK, Pappas SG, Gamblin T. Importance of histologic subtype in the staging of appendiceal tumors. Ann Surg Oncol [Internet] 2012 May [cited: 2016/11/22];19(5):1379-85. Available from: <http://link.springer.com/article/10.1245%2Fs10434-012-2238-1>
4. Salinas AM. Estudio retrospectivo de cáncer de apéndice en el Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", SOLCA, Guayaquil, 1991-2002. Oncología [Internet]. 2005 [cited: 2016/11/22]; 15(3-4):215-28. Disponible en: <http://biblat.unam.mx/es/revista/oncologia-guayaquil/articulo/estudio-retrospectivo-de-cancer-de-apendice-en-el-instituto-oncologico-nacional-dr-juan-tanca-marengo-solca-guayaquil-1991-2002>
5. Pape UF, Perren A, Niederle B, Gross D, Gress T, Costa F, et al. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with neuroendocrine neoplasms from the jejunum and the appendix including goblet cell carcinomas. Neuroendocrinology [Internet]. 2012 [cited: 2016/11/22]; 95:135-56. Available from: <http://www.enets.org/1488758400048.d.f.189.pdf>
6. Hsu C, Rashid A, Xing Y, Chiang YJ, Chagpar RB, Fournier KF, et al. Varying malignant potential of appendiceal neuroendocrine tumors: importance of histologic subtype. J Surg Oncol Internet. 2013 Feb cited 2016 Nov 22;107(2):136-43. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jso.23205/pdf>
7. Wagner PL, Austin F, Sathaiyah M, Magge D, Maduekwe U, Ramalingam L, et al. Significance of Serum Tumor Marker Levels in Peritoneal Carcinomatosis of Appendiceal Origin. Ann Surg Oncol Internet. 2013 cited 2016 Nov 22; 20(2): 506-14. Available from: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1245%2Fs10434-012-2627-5.pdf>
8. Turaga KK, Pappas SG, Gamblin TC. Right Hemicolectomy for Mucinous Adenocarcinoma of the Appendix: Just Right or Too Much?. Ann Surg Oncol Internet. 2013 cited 2016 Nov 22; 20(4):1063-67. Available from: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1245%2Fs10434-012-2783-7.pdf>
9. Hajiran A, Baker K, Jain P, Hashmi M. Case of an appendiceal mucinous adenocarcinoma presenting as a left adnexal mass. Int J Surg Case Rep [Internet]. 2014 [cited: 2016/11/22];5(3):172-4. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3955234/>
10. Rouchaud A, Glas L, Gayet M, Bellin MF. Appendiceal mucinous cystadenoma. Diagn Interv Imaging Internet. 2014 cited 2017 feb 22;95(1):113-6. Available from: http://ac.els-cdn.com/S2211568413002416/1-s2.0-S2211568413002416-main.pdf?_tid=d0dc6952-7d3f-11e7-a01d-00000aab0f27 & acdnat=1502310050_44036175283a2b978895e311e78dad12

Recibido: 2016-05-20

Aprobado: 2017-01-27