

CARCINOIDE APENDICULAR EN PACIENTE PEDIÁTRICA. REPORTE DE CASO

Appendicular carcinoid in a pediatric patient. Case report

Edwin Arturo Fernández Galo

Hospital Materno Infantil, Emergencia Cirugía Pediátrica
Instituto Hondureño de Seguridad Social

RESUMEN. Los carcinoides son tumores neuroendocrinos de baja incidencia en la población general. Aparecen con mayor frecuencia en apéndice cecal, seguido por intestino delgado, recto y bronquios. Los tumores carcinoides apendiculares son habitualmente asintomáticos, por lo que la mayoría de las veces sólo se descubren en las biopsias de la pieza operatoria de las apendicetomías. Su tratamiento es quirúrgico y tienen un buen pronóstico. Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad con cuadro clínico de apendicitis aguda, a quien se le realizó apendicectomía. El resultado de estudio 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. Por lo inusual de estos tumores en edades tempranas y por lo que puede representar para el niño una conducta no consecuenta, se presenta este caso, enfatizando que es extremadamente importante el seguimiento de las conclusiones del examen histológico de pacientes sometidos a apendicectomía. **Rev Med Hondur 2009;77(3):111-113**

Palabras clave: Tumor carcinoide, apendicitis, apendicectomía.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias apendiculares son sumamente raras y casi nunca se diagnostican antes de la cirugía. Tienen una baja frecuencia de presentación, correspondiendo a 0,2 y el 0,5 % de todos los tumores del tubo digestivo.¹ Las neoplasias malignas del apéndice cecal tienen marcadas diferencias de comportamiento, dependiendo de su tipo y subtipo histológico, del tamaño y de su componente mucoso. Son extremadamente raros y se presentan alrededor de una vez cada 10,000 casos de apendicetomías. Los más frecuentes son el carcinoide y el adenocarcinoma.²

La máxima incidencia del tumor carcinoide apendicular ocurre entre la tercera y la cuarta década de vida, sin embargo, puede aparecer en todos los grupos etáreos. El hallazgo de los tumores carcinoides apendiculares ocurre con mayor frecuencia de manera incidental, encontrándose en el estudio histológico de los apéndices cecales resecaados durante cirugías por apendicetomías en las que no se sospechaba una patología tumoral preoperatoriamente.² El objetivo al presentar este caso es revisar la literatura sobre el tema, destacando la presentación clínica, tratamiento y pronóstico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se atendió a una paciente femenina de 14 años de edad, quien se presentó a la Emergencia de Pediatría del Hospital Materno Infantil de Tegucigalpa con historia de dolor abdominal de 15 horas de evolución. El mismo inició en la región periumbilical y posteriormente se localizó en el cuadrante inferior derecho, descrito como continuo, de intensidad moderada, sin atenuantes a pesar de automedicación

con acetaminofén. Además se acompañaba de náuseas y vómitos y no había historia de fiebre. El examen físico del abdomen demostró dolor a la palpación del cuadrante inferior derecho. El hemograma reportó leucocitosis de 18,160/mm³ con neutrofilia de 80%, por lo que clínicamente se considero el diagnóstico de apendicitis aguda. Se procedió a realizar apendicectomía abierta mediante incisión transversa en el cuadrante inferior derecho, encontrando un apéndice con signos macroscópicos inflamatorios supurativos.

El informe patológico reportó apéndice cecal de 9x1cms serosa grisácea lisa brillante, con pared de 0.2cm, de mucosa blanquecina y se identificaba un tumor blanquecino en tercio distal de 3x1cms (Figura 1). Al examen microscópico se evidenció un tumor neuroendocrino bien diferenciado (carcinoide) de 12mm de diámetro con infiltración de toda la pared y permeación vascular/linfática, con borde quirúrgico libre de neoplasia (Figura 2). Estos datos fueron compatibles con apendicitis aguda con periapendicitis.

El tumor no infiltraba más allá de la pared, por tanto no invadía mesoapéndice, medía menos 20mm y se localizaba en la punta. Dado que su tamaño era de 12mm se realizó rastreo topográfico abdominal en busca de metástasis sin encontrarla. La paciente evolucionó satisfactoriamente, siendo egresada al segundo día postquirúrgico con seguimiento en la consulta externa de oncología, con buena evolución a 4 meses de la cirugía. No se requirió más manejo que el quirúrgico.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de carcinoma apendicular en paciente adolescente. El tratamiento del caso que hemos reportado se basó en apendicectomía y seguimiento, dado que el tumor medía 12mm y se localizó en el tercio distal del apéndice cecal sin extensión al resto del órgano.

Recibido: 08/08. Aceptado con modificaciones: 05/10/09

Correspondencia: Residencial Lomas de Toncontín, Bloque 42, Casa 1808, Correo-E: Teresa1166@hotmail.com



Figura 1. Imagen macroscópica que muestra tumor localizado en el tercio distal del apéndice cecal (flecha).

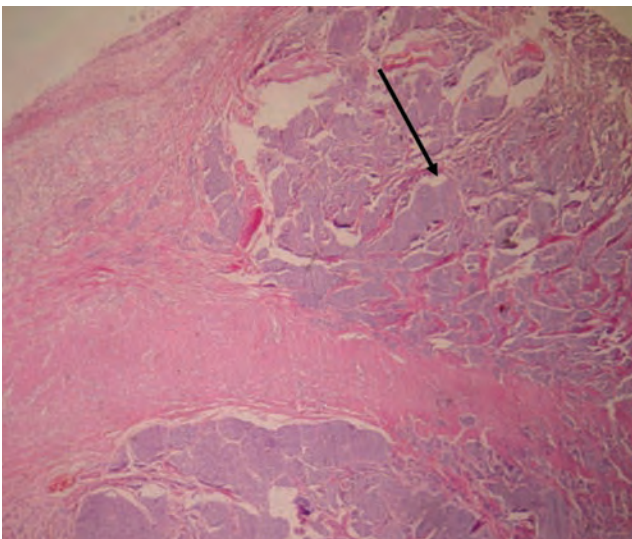


Figura 2. Microfotografía que muestra infiltración del tumor a toda la pared. HE, campo 4x.

Los tumores carcinoides son los tumores endocrinos gastrointestinales más frecuentes y variados, representando el 75% aproximadamente de estas neoplasias. Proceden de las células neuroendocrinas de cualquier parte del cuerpo, pero son más prevalentes en el tubo digestivo, páncreas y bronquios. Los tumores pueden aparecer en cualquier punto desde el estómago al recto, pero son más frecuentes en el apéndice, íleon y recto.³ Los tumores apendiculares representan casi la mitad de todos los tumores carcinoides y constituyen un hallazgo casual en el 0,3% al 0,7% de las muestras de estudio histopatológico de las piezas operatorias de pacientes adultos y pediátricos intervenidos por apendicitis aguda,³ como el caso presentado. La frecuencia del tumor carcinóide aumenta en la tercera y cuarta década de la vida, para algunos autores es una de las neoplasias gastrointestinales más frecuentes en niños menores de 15 años.^{4,5}

Como en el caso presentado, la topografía más frecuente del tumor carcinóide es la punta del apéndice. 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.⁴ Aunque todos son potencialmente malignos, la tendencia a un comportamiento agresivo está en función de la localización (la base), la profundidad de la infiltración local (invasión a mesoapéndice) y el tamaño del tumor (mayor de 20mm).⁵⁻⁷ En el caso de nuestra paciente el tumor no infiltraba más allá de la pared, medía menos de 20mm y se localizaba en la punta, implicando un buen pronóstico, que se ha documentado en el seguimiento ambulatorio.

El 90% de los carcinoides apendiculares no alcanzan los 10mm de diámetro.^{5,8} Las metástasis ocurren en menos del 15% de los casos en los tumores inferiores a 10mm de diámetro, aumentando a un 60 a 80% de los casos de los tumores con diámetros de entre 10-20mm. Los tumores mayores a 20 mm casi siempre forman metástasis, lo cual es determinante para el tratamiento.⁷ En los tumores carcinoides clásicos y adenocarcinoides el tratamiento incluye la apendicectomía simple en tumores menores a 10mm, la hemicolectomía derecha en los tumores mayores a 20 mm y en aquellos con tamaño entre 10 y 20mm, pero con invasión del mesoapéndice.⁸

Otros autores, sin embargo, prefieren reservar la hemicolectomía sólo para pacientes jóvenes con tumores mayor o iguales a 20 mm con bajo riesgo operatorio.^{7,8} El pronóstico es bueno pese a la existencia de diseminación metastásica, alcanzando una supervivencia a los 5 años de 86 a 100% en los carcinoides clásicos y cerca de un 80% en los adenocarcinoides.⁹⁻¹¹ Un número menor produce el síndrome carcinóide 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, las cuales pueden aparecer en hígado, huesos y pulmones.¹¹ La quimioterapia está indicada en los tumores carcinoides metastásicos. Hasta el momento, en el caso presentado no se requirió más manejo que el quirúrgico.

En resumen, es importante darle seguimiento al informe histopatológico de los pacientes a los que se les ha realizado apendicectomía por apendicitis aguda, y en el caso de que sea reportado un tumor carcinóide, dar el manejo correspondiente de acuerdo a los criterios ya establecidos. En muchos hospitales de nuestro país no se dispone del servicio de patología lo que obliga a enviar estas muestras a centros de referencia por lo que la mayoría de las piezas patológicas de apéndice no son estudiadas (como en nuestro Hospital de Danlí), lo que limita profundamente la posibilidad de diagnosticar esta patología con consecuencias lamentables para nuestros pacientes.

REFERENCIAS

1. Corpron CA, Black CT, Herzog CE, Sellin RV, Lally KP, Andrassy RJ. A half century experience with carcinoid tumors in children. *Am J Surg* 1995;170:606-8.
2. Craig E. Incidental carcinoid tumor of appendix. *Medscape Surgery* 2002;4(1).
3. Esmer-Sánchez DD. Tumores apendiculares. Revisión clínico-patológica de 5307 apendicetomías *Cir Ciruj* 2004;72(5):375-8.
4. Fenoglio-Preiser C, Noffsinger A, Stemmermann G, Lantz P, Listrom M, Rilke F: *Gastrointestinal Pathology. An Atlas and Text*. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1999:553-9
5. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL. Carcinoid tumor of the appendix in the first two decades of life. *J Pediatr Surg* 1990;25:1073.
6. Moertel CG, Dockerty MB, Judd ES: Carcinoid tumors of the vermiform appendix. *Cancer* 1968;21: 270.
7. Moertel CG, Weiland LH, Nagorney DM, Dockerty MB. Carcinoid tumor of the appendix: treatment and prognosis. *N Engl J Med* 1987;317:1699-1701.
8. Butler JA, Houshair A, Lin F, Wilson SE. Goblet cell carcinoid of the appendix. *Am J Surg* 1994;168:685-687.
9. Spallitta SI, Termine G, Stella M, Calistro V, Marozzi P: Carcinoid of the appendix. A case report. *Minerva Chir* 2000; 55: 77-87
10. Masaki A, Osamu W, Yoshihiko N, Takao K, Imamura H, Kinoshita J, et al. Adenocarcinoid of the appendix: report of two cases. *Surg Today* 2003; 33: 375-8.
11. Prommegger R. Retrospective evaluation of Carcinoid Tumor of appendix in children. *World Journal of Surgery* 2002;26(12):1489-92.

ABSTRACT: Carcinoids are neuroendocrine tumors with low incidence in the general population. They usually appear in the appendix, small bowel, rectum and bronchi. These tumors are generally asymptomatic, so most of the time they are discovered by the pathologist during the examination of appendectomy surgical specimens. The main treatment of this disease is surgical and prognosis is good. We present the case of a 14 year-old female with clinical picture of acute appendicitis, she had appendectomy. The anatomopathologic analysis revealed a carcinoid tumor located at the distal edge of the organ, infiltrating the serosa, associated to acute appendicitis. We present this case to emphasize about the rare presentation of this tumor in early ages, and about the implications of inadequate management. It must be emphasized the importance of the follow-up of the pathologic examination of specimens of patients submitted to appendectomy. **Rev Med Hondur 2009;77(3):111-113**
Keywords: Carcinoid tumor, appendicitis, appendectomy.

**ANUNCIESE EN LA REVISTA MÉDICA HONDUREÑA
CONTÁCTECNOS PARA PUBLICIDAD EN IMPRESIÓN A COLOR
EN PAPEL SATINADO.**

Descuento para anuncios de congresos de Asociaciones Médicas.