

Dr. Pedro Mastrodoménico **

Dr. Luis Evaristo **

Dr. Ricardo Escalante **

Dr. Marcos Dewendt *

Dr. César Toledo *

Resumen

Se realizó la revisión de un caso clínico de Tumor Carcinoide Apendicular, diagnosticado y tratado en el Servicio de Cirugía General del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" en Julio de 1996, así como de la literatura referente a la conducta terapéutica. Los tumores de apéndice son una enfermedad poco frecuente aunque importante y son difíciles de diagnosticar antes de la intervención quirúrgica. La presentación como una apendicitis es frecuente, pero incluso durante la intervención el diagnóstico pasa desapercibido. En otros casos el apéndice se observa macroscópicamente normal y el patólogo detecta la anomalía como un hallazgo incidental. La TAC puede ayudar en el diagnóstico, aunque a veces puede imitar el aspecto de un absceso apendicular. El factor más importante para considerar el tratamiento es el tamaño del tumor. Los tumores pequeños, no agresivos y próximos a la punta del apéndice precisan como tratamiento único la apendicectomía simple. La cirugía adicional mediante hemicolectomía derecha, debe realizarse en las lesiones grandes (> 2 cm), agresivas, localizadas en la base o cuando existe cualquier posibilidad de que la lesión pueda ser invasora. Si se sigue esta conducta pueden obtenerse porcentajes satisfactorios de supervivencia a largo plazo.

Palabras clave

Apendicitis, tumor carcinoide.

Abstract

It realized the review of clinical case of Carcinoid Appen-dicular Tumor, diagnostic and treaty in Surgery General Service of the Hospital Military "Dr. Carlos Arvelo" in July 1996, thus such literature relatin therapeutics conduct. The appendix tumors are liffle frequent although important and difficult to diagnostic ft before surgical intervention. The presentation like apendicitis is frequent, but during intervention the diagnostic get unprovided. In other cases appendix looks maeroscopically normal and pathologys detection anomaly like an incidental act of finding. The urinary excretion of 5-HIAA and high concentrations of serotonyne in the urine and platelet are usefull for control of disease progression. TAC can help to diagnostic, however sometimes can imitate the look of apendicular abscess. The more important factor to consider treatment is weight of tumor. The small one, no aggressive and next to the top appendix set the apendicectomy single like only treatment. The additional surgery through right hemicolectomy must realize in big lesions, aggressives, found in the base or when exist any possibility that damage could be invading. If it follow this behavior can get satisfactory percentage of survivor in large time.

Key Words

Apendicitis, Carcinoid tumor

** Adjuntos del Servicio de Cirugía General Hospital Militar "Dr Carlos Arvelo". Caracas.

* Residente Centro Médico de Caracas. Venezuela.

Introducción

La apendicectomía representa el 55% de las intervenciones quirúrgicas de urgencia. En más del 5% de las apendicectomías practicadas en forma sistemática se observa una anomalía anatomopatológica y una parte importante de ella son neoplasias (1).

Las neoplasias apendiculares son entidades infrecuentes que generalmente se diagnostican por el patólogo en el post-operatorio o durante las necropsias. Dentro de este grupo, la neoplasia más frecuente es el Tumor Carcinoide que se presenta, según algunas series en el 0,5% de los especímenes de las apendicectomías y es responsable del 80% de todas las neoplasias apendiculares (2,3,4).

De acuerdo a la clasificación de la O.M.S. de 1980, los Tumores Carcinoides son definidos como tumores del Sistema Neuroendocrino Difuso o neoplasias malignas que exhiben un mejor pronóstico que los carcinomas; se caracterizan por un patrón de crecimiento típico por afinidad argentófila y reacción inmunohistoquímica con marcadores específicos neuronales y capaces de expresar diferentes péptidos y aminas biogénicas (5).

El Carcinoide de Apéndice representa el 15 % de todos los Tumores Carcinoides y deriva de las células neuroendocrinas subepiteliales de Kulchitsky (6).

Para resaltar la importancia del estudio anatomopatológico en las apendicitis y debido a que la relativa infrecuencia del cáncer apendicular sólo refleja el pequeño tamaño del órgano, presentaremos un caso clínico de un Tumor Carcinoide Apendicular diagnosticado y tratado en el Servicio de Cirugía General del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", discutiendo su diagnóstico y conducta terapéutica.

Presentación caso clínico

Nombre: A.R.; Edad: 19 años; Historia: # 363590; Motivo Consulta: Dolor Abdominal; Enfermedad Actual: paciente masculino de 19 años de edad, quien presentó el 20-2-1996 dolor epigástrico, continuo, de moderada intensidad, que posteriormente se irradia a fosa ilíaca derecha, concomitantemente náuseas y vómitos.

Antecedentes: no contributorios; Examen Físico: FC: 80x' FR: 16x' TA: 120/80 mmHg, aparentes buenas condiciones generales, Cardiopulmonar: DLN, Abdomen: blando, depresible, dolor a palpación superficial y profunda en fosa ilíaca derecha, con defensa voluntaria a ese nivel, signo de Blumberg y Rovsing +, signo del psoas +, ruidos hidroaéreos presentes, tacto rectal y resto sin alteraciones presentes. Paraclínicos: Glóbulos blancos: 13.500 mm³; neutrófilos: 90%; linfocitos: 10%; exámen de orina: DLN; Rx abdomen: DLN. Impresión Diagnóstica: Apendicitis Aguda,

Es llevado a quirófano donde se corrobora el diagnóstico evidenciándose un apéndice de 10 cm. de longitud, laterocecal interna, engrosada e hiperémica en toda su extensión. Se realiza apendicectomía apico-basal. En Biopsia se evidenció: 1º) Tumor Carcinoide Clásico (positivo para coloración argentófila), de 1,5 cm. de diámetro en tercio medio de apéndice que se extendía hasta la capa muscular sin atravesarla completamente. 2º) Cambios inflamatorios compatibles con apendicitis aguda. Evolución: Satisfactoria en seguimiento cada 3 meses durante 1 año.

centro médico

Dr. Pedro Mastrodoménico • Dr. Luis Evaristo • Dr. Ricardo Escalante • Dr. Marcos Dewendt • Dr. César Toledo

Tabla N° 1. Clasificación de Tumores Carcinoides. Fuente ⁽⁵⁾

Origen	Organo	Sintomas clínicos	Patron inmunohistoquímico
Intestino Anterior	Tracto Respiratorio	Síndrome carcinoide*, raramente Síndrome de Cushing	Principalmente serotonina; hormonas pituitarias y neuropéptidos
	Estómago Duodeno Yeyuno	Rubor Hipersecreción gástrica Diarrea, diabetes, Síndrome Cushing	Péptidos gastrointestinales serotonina, histamina
Intestino Medio	Ileo Apéndice Colon derecho	Síndrome carcinoide Ninguno Síndrome carcinoide	Principalmente serotonina; péptidos del grupo de las taquiquininas
Intestino Posterior	Colon izquierdo Recto	Ninguno Ninguno	Múltiples péptidos intestinales

* Síntomas solo en casos de metástasis generalizadas

Discusión

Embriológicamente los Tumores Carcinoide se clasifican según su origen de: el intestino anterior, medio y posterior (Tabla N° 1). Se pueden localizar en el tracto gastrointestinal en estómago, duodeno, yeyuno, íleon, colon, recto; pero aproximadamente del 40-50% de los casos se encuentran en el apéndice.⁽⁷⁾ El Carcinoide Apendicular se presenta en todas las edades, con una edad promedio del tipo Clásico a los 32 años y del tipo Mucinoso a los 58 años⁽⁸⁾. En todas las edades es más frecuente en las mujeres.^(9, 10)

En más de la mitad de los pacientes la presentación del Carcinoide Apendicular es indistinguible de la apendicitis aguda^(11, 12). Sin embargo en algunas situaciones puede existir dolor recidivante en el cuadrante inferior derecho que indica obstrucción intermitente debida al tumor. La mayoría de los casos que no se asocian a una apendicitis representan un hallazgo incidental de los apéndices extirpados durante laparotomías realizadas a causa de otra enfermedad⁽¹³⁾. Podría ser beneficioso la apertura rutinaria de las piezas (apéndice) para mejorar la detección de los tumores y con la ayuda del corte congelado proceder en el mismo acto operatorio a la colectomía si fuese necesario. El Síndrome Carcinoide (diarrea, dolor abdominal, sudoración, rubor, etc.) es raro en tumores apendiculares; cuando se presenta, la enfermedad esta muy avanzada con metástasis hepáticas debido a la pérdida del metabolismo hepático de las aminas vasoactivas, el cual actúa como filtro, liberando las mismas directamente a la circulación.⁽¹⁴⁾

Aunque el síndrome se observa en pacientes con altas concentraciones de serotonina y a menudo de sustancia P en la sangre, probablemente estos no son los únicos mediadores de todos los componentes del mismo. Las células enterocromafín malignas producen 5-hidroxitriptamina, también denominada serotonina (5-HT), la cual es metabolizada en el hígado y en el pulmón para formar ácido 5-hidroxiindolacético (5-HIAA) que no tiene actividad farmacológica. El aumento de la excreción urinaria del 5-HIAA, junto a concentraciones elevadas de serotonina en la orina y en las plaquetas son útiles para el control de la progresión de la enfermedad.⁽¹⁵⁾

La TAC ayuda a diagnosticar un tumor apendicular y a detectar metástasis, aunque se produce confusión en presencia de infección, ya que entonces el aspecto imita al de un absceso apendicular.⁽¹⁶⁾ Recientemente se ha demostrado que la escintigrafía con el análogo de la somatostatina ó 131-I-m-yodobencilguanidina resulta valiosa, tanto antes como durante la intervención para detectar a los tumores carcinoides metastásicos.⁽¹⁷⁾

Histopatológicamente se han reconocido dos patrones principales, uno morfológicamente idéntico al Carcinoide Clásico (intestino medio) y el otro idéntico al Carcinoide Rectal (intestino posterior)⁽¹⁸⁾. Los tumores carcinoides con predominio de células calciforme y comportamiento agresivo se han denominado Carcinoide Mucinoso o de células de la cripta⁽¹⁹⁾. Del 70-90% de todos los carcinoides apendiculares miden menos de 1 cm. de diámetro, 4-25% entre 1 y 2 cm. y menos de 3% más de 2cm.⁽²⁰⁾ Alrededor del 75 % se presentan en la

Tabla N° 2. Conducta terapéutica tumor apendicular. Fuente⁽²⁰⁾

Tamaño del Tu apendice	Riesgo de metastasis a nodulos linfaticos	Tratamiento recomendado	Tratamiento "filosofico"
< 1 cm.	0%	Apendicectomía	Generalmente conservador
1 - 2 cm.	0,7%	Depende de otras características	El paciente mas joven, el paciente mas agresivo
> 2 cm,	30%	Hemicolectomía derecha	Procedimiento estándar

punta del apéndice, el 15% en la mitad y un 10% en la base.⁽²¹⁾

El riesgo de metástasis de un tumor apendicular que mide menos de 1cm. es cero, el de un tumor que mide 1-2 cm. es 0-1%, mientras que los mayores de 2 cm. varía entre 20-85%⁽²⁰⁾. Por lo tanto, el factor más importante para considerar el tratamiento es el tamaño del tumor. Sin embargo, otros factores como el grado histológico, localización, invasión a serosa deben ser considerados. En un tumor menor de 2 cm. que no esté localizado en la base, no invada serosa o mesoapéndice; la apendicectomía simple es el tratamiento definitivo de elección. Algunas series han sugerido la hemicolectomía derecha en lesiones mayores de 2cm., localizadas en la base del apéndice, que invadan serosa, linfáticos o mesoapéndice y tumores productores de mucinas^(22,23) (Tabla N° 2)

El pronóstico del carcinoide clásico es bueno, con un 90-100% de supervivencia a los 5 años. Sin embargo, el pronóstico del carcinoide mucinoso es malo⁽²⁴⁾.

En presencia de metástasis hepática y síndrome carcinoide la ocreótida, un análogo de la somatostatina, produce una mejoría sintomática en el 85% de los pacientes y una reducción del 5-HIAA urinario en un 60 % de los casos⁽²⁵⁾.

Referencias bibliográficas

- Deans CT, Spence RAJ. Las neoplasias del apéndice. Br. J. Surg (Ed. esp.) Vol 13. Número 6:454-460.1995.
- Gupta SC, Gupta AK, Keswani NK, Singh PA, Tripathi AK, Krishna V. Pathologig of tropical appendicitis. J-Clin-Pathol; 42:1169-72.1989.
- Moertel CG, Dockrty MB, Judd ES. Carcinoid tumor of the vermiform appendix. Cancer; 21:270-8.1996.
- Jetmore AB, Ray JE, Gathright JB Jr., Memulien KM, Hicks TC, Timmcke AE. Reptal carcinoids: the most frequent carcinoid tumor. Dis-Colon-rectum; 35:717-25,1992.
- Werner Creutzfeldt. Carcinoid tumor: development of our knowledge. World-J-Surg. 20: 126-131.1996.
- Goddard MJ, Lonsdale RN. The iústogenesis of appendiceal carcinoid tumours. Histopathology; 20:345-9.1992.
- fflunler KPhilipp Heitz, Carlo Capella, Enrico Solcia.

Pathology and nomeciature of human gastrointestinal neuroendocrine (carcinoid) tumor and related lesions. World-J-Surg. 20; 132-141.1996.

- Roggo A, Wood WC, Ottinger LW. Carcinoid tumors of the appendix. Ann-Surg.217:385-90.1993.
- Parker SE, Muir KR, al Sheyyab M. et al. Carcinoid tumours of the appendix in children. 1957-1986: incidence, treatment and outcome. Br-J-Surg; 80:502-4.1993.
- Sandor A Modlin IM. A retrospective analysis of 1570 appendiceal carcinoids. Am. J. Gastroenterol. 93(3): 422-428. 1998.
- Hermans JJ, Hermans AL, Risseeuw GA, Verhaar JC, Meradji M. Appencitis caused by carcinoid tumor. Radiology ; 188:71-72.1993.
- Bonati L, Rubini P, Pavarini E. Carcinoids of the appendix: observation on four cases. Minerva Chir.53 (5): 435-439. 1998.
- Nwiloh JO, Pillarisetty S, Moscovic EA, Freeman HP. Carcinoid tumors. Journal-Surg-Oncol; 45:261-4.1990.
- N.D.Bax, H.F, Woods, A. Batchelor, M. Jenniest. Clinical Manifestation of carcinoid disease. World- JSurg. 20:142-46.1996.
- Kema IP, de Vries EG, Schellings AM, Postmus PE, Muskiet FA. Improved diagnosis of carcinoid tumors by measurement of platelet serotonin. Clin-Chem; 38: 534-40. 1992.
- Burke AP, Sobin LH, Federspiel BH, Shekitekka KM, Helwig EB. Goblet cell carcinoids and related tumors of the, vermiform appendix. Amn.J.Clin Pathol;94:27-35.1990.
- Dik. Kwেকেboom, Eric Kianning. Somatostatin receptor scintigraphy in patients with carcinoid tumors. World-J-Surg. 20:157-161,1996.
- Dorr U, Rath U, Sautter-Bihl ML et al. Improved visualization of carcinoid liver metastases by indium-I 11 pentetretotide scintigraphy following treatment with cold somatostatin analogue. Eur-J Nucl-Medicin; 20:431-3. 1993.
- Skaane P, Strom EH, Corneliussen B. Adenocarcinoid (mucinous carcinoid) of the veriniform appendix. Tidsskr-Nor-Laegeforen; 113:2259-60.1993.

centro médico

Dr. Pedro Mastrodoménico • Dr. Luis Evaristo • Dr. Ricardo Escalante • Dr. Marcos Dewendt • Dr. César Toledo

20. B.Stinner, O.Kisker, A.Zielke, M.Rothmund. Surgical management of carcinoid tumors of small bowel, appendix colon and rectum. *World-J-Surg.* 20; 183-88.1996.
21. Moertel CG, Dockerty MB, Judd ES. Carcinoid tumors of the vermiform appendix. *Cancer*; 21: 270-8.1968.
22. Jonsson T; Johannsson JK; Hallgrimsson JG. Carcinoid tumors of the appendix in children in younger than 16 years. A retrospective clinical and pathologic study. *Acta Chirurgica Scandinavica* 155:113-16.1989.
23. Connor SJ; Hanna GB; Frizelle FA. Appendiceal tumors: retrospective clinicopathologic analysis of appendiceal tumors from 7970 appendectomies. *Dis. Colon Rectum.* 41(1)-75-80.1998.
24. Gouzi JL; Laigneau P; Delalande JP et al. Indications of right hemicolectomy in carcinoid tumors of the appendix. *The french association for surgical research. Surg- Ginecol- Obstet*; 176: 543-7.1993.
25. Dhillon AP; Williams RA; Rode J. Age site and distribution of subepithelial neurosecretory cells in the appendix. *Pathology* ;24:56-9.1992.

