



Carta científica

Tumor neuroendocrino en divertículo de Meckel: un hallazgo inusual



Neuroendocrine tumor in Meckel's diverticulum: An unusual finding

El divertículo de Meckel es una anomalía congénita debida al cierre incompleto del conducto onfalomesentérico durante el desarrollo fetal. Su incidencia se estima en alrededor del 2% de la población siendo asintomático en la mayoría de los casos. En ocasiones puede dar clínica de diverticulitis, hemorragia digestiva baja, oclusión o perforación. Los síntomas son más frecuentes durante la infancia y raros en el adulto. La diverticulitis de Meckel puede cursar con clínica similar a la apendicitis aguda, generalmente el diagnóstico es incidental intraoperatorio y el tratamiento es la diverticulectomía.

Presentamos el caso de un paciente varón de 26 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que fue intervenido de urgencia con la sospecha clínica de apendicitis aguda mediante abordaje laparoscópico. En el acto operatorio, el apéndice vermiforme no mostraba alteraciones y se halló la presencia de un divertículo de Meckel con signos inflamatorios, a 40 cm de la válvula ileocecal; se realizó diverticulectomía y apendicectomía y el paciente fue dado de alta al cuarto día postoperatorio.

El estudio histológico evidenció la presencia, en la luz del divertículo, de un tumor neuroendocrino (TNE) de 0,5 cm de tamaño, bien diferenciado con expresión de Ki-67 del 1%, positividad a cromogranina A y sinaptofisina, invasión de todas las capas de la pared intestinal hasta la serosa y márgenes libres (fig. 1). El estudio mediante tomografía computerizada (TC) tóraco-abdominal y OctreoScan[®] no evidenció enfermedad ganglionar residual ni metástasis a distancia.

Dado el grado de invasión parietal de la neoplasia, se planificó intervención electiva oncológica radical realizándose resección íleo-mesentérica en el lugar de la diverticulectomía previa: el estudio anátomo-patológico no evidenció enfermedad residual.

La presencia de un TNE en un divertículo de Meckel es un hallazgo muy poco común. En una revisión bibliográfica de la Clínica Mayo sobre 1.476 casos de diverticulectomía de Meckel, se reporta una incidencia del 2,1%¹.

Los TNE del tracto gastrointestinal se originan de células neuroendocrinas enterocromafines localizadas en la mucosa

del tracto gastrointestinal. Estas forman parte del sistema Amine Precursor Uptake Descarboxilase (APUD), un sistema hormonal paralelo al sistema endocrino común, cuya producción hormonal no proviene de glándulas sino de células epiteliales. Entre los TNE gastrointestinales, los de intestino delgado son los más frecuentes, seguidos por los de recto, apéndice cecal, colon y estómago². Los TNE pueden ser funcionantes y no funcionantes según se acompañen de síndrome clínico secundario a la secreción hormonal, como es el síndrome carcinoide, cuya presencia se relaciona mayormente con enfermedad metastásica hepática por la incapacidad de metabolizar las aminas en la circulación sanguínea. La indicación de resección quirúrgica del divertículo de Meckel como hallazgo casual es controvertida.

Existe consenso sobre su resección profiláctica en paciente pediátrico, sin embargo, no se recomienda en el paciente adulto. Park JJ et al. sugieren que la diverticulectomía puede ser beneficiosa en pacientes con una o más de las siguientes condiciones: varones, edad menor de 50 años, longitud del

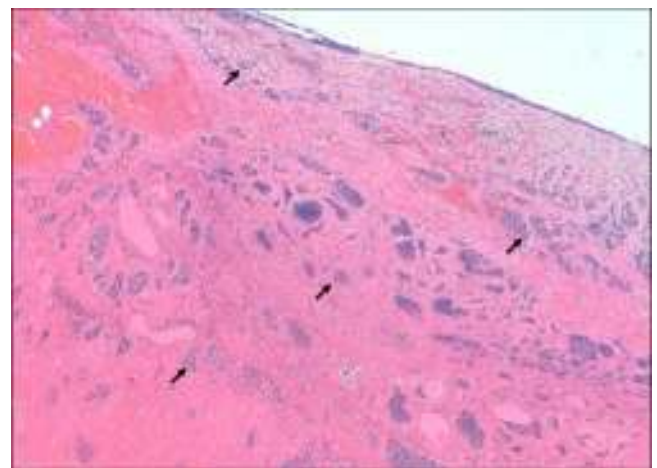


Figura 1 – Los nidos de células neuroendocrinas se extienden de forma transmural hasta la serosa.

Tabla 1 – Gradación de las NNE yeyuno-ileales según el porcentaje de positividad para Ki-67 e índice mitótico según la ENETS/UICC

Grado	Índice Ki-67 (%)	Índice mitótico (mitosis/10 CGA)
G1	≤ 2	< 2
G2	3-20	2-20
G3	> 20	> 20

ENETS: European Neuroendocrine Tumor Society; NNE: neoplasias neuroendocrinas; UICC: Union for International Cancer Control.
Fuente: Pape et al.³.

divertículo mayor de 2 cm o aspecto macroscópico sospechoso o dudoso¹.

Las guías clínicas de manejo de los TNE no hacen específica referencia a los tumores localizados en un divertículo de Meckel³ y, clásicamente, han sido considerados y tratados como los TNE de apéndice cecal. Sin embargo, estudios recientes han reportado que el comportamiento y el pronóstico de los TNE en el divertículo de Meckel son similares a los tumores ileales^{4,5}.

En la literatura existe amplio consenso que, si el TNE hallado en un divertículo de Meckel tiene un tamaño superior o igual a 2 cm, hay indicación para realizar rescate quirúrgico con intención curativa mediante ampliación de la resección al segmento de intestino delgado y mesenterio correspondientes a la diverticulectomía previa. El punto de corte de 2 cm proviene de la experiencia con tumores apendiculares. Otros autores consideran indicada la resección intestinal con lesiones superior o igual a 1 cm mientras que tumores de menos de 1 cm sin factores de mal pronóstico, podrían beneficiarse únicamente de una diverticulectomía. Se consideran factores de mal pronóstico, además del tamaño igual o superior a 2 cm, la afectación de los márgenes de resección, la invasión parietal más allá de la muscular propia, la invasión vascular y la clasificación igual o mayor a G2 según el grado de expresión del Ki-67 y el índice mitótico⁶ (tabla 1).

El pronóstico, la incidencia de metástasis, e incidencia de clínica de síndrome carcinoide son similares a los que se asocian a los TNE ileales⁷: la supervivencia a los 5 años es del 100% en estadios I/II, del 97,1% en estadio III y del 84,8% en estadio IV⁸.

En el caso del paciente expuesto, se consideró el rescate quirúrgico por la invasión parietal más allá de la muscular propia como uno de los factores de mal pronóstico expuestos previamente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Park JJ, Wolff BG, Tollefson MK, Walsh EE, Larson DR. Meckel diverticulum: The May Clinic experience with 1476 patients (1950-2002). *Ann Surg.* 2005;241:529-33.
- Sutter PM, Canepa MG, Kuhrmeier F, Marx A, Martinoli S. Carcinoid tumor in Meckel's diverticulum: Case presentation and review of the literature. *Schweiz Med Wochenschr Suppl.* 1997;89:20S-4S.
- Pape U, Perren A, Niederle B. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with neuroendocrine neoplasms from the jejunum-ileum and the appendix including goblet cell carcinomas. *Neuroendocrinology.* 2012;95:135-56.
- Moyana TN. Carcinoid tumors arising from Meckel's diverticulum. A clinical, morphologic, and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol.* 1989; 91:52-6.
- Modlin IM, Shapiro MD, Kidd M. An analysis of rare carcinoid tumors: Clarifying these clinical conundrums. *World J Surg.* 2005;29:92-101.
- Poncet G, Hervieu V, Walter T. Neuroendocrine tumors of Meckel's diverticulum: Lessons from single institution study of eight cases. *J Gastrointest Surg.* 2011;15:101-9.
- Weber JD, McFadden DW. Carcinoid tumors in Meckel's diverticula. *J Clin Gastroenterol.* 1989;11:682-6.
- Jann H, Roll S, Couvelard A, Hentic O, Pavel M, Müller-Nordhorn J, et al. Neuroendocrine tumors of midgut and hindgut origin: Tumor-node-metastasis classification determines clinical outcome. *Cancer.* 2011;117:3332-41.

Jordi Miquel Escarrà^{a*}, Domenico Fraccalvieri^a,
María José Paules Villar^b y Esther Kreisler Moreno^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva,
Hospital Universitari de Bellvitge,
Hospitalet de Llobregat,
Barcelona, España

^bServicio de Anatomía Patológica,
Hospital Universitari de Bellvitge,
Hospitalet de Llobregat,
Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jordi.miquel@bellvitgehospital.cat
(J.M. Escarrà).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2014.07.003>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.