Endocrinol Nutr. 2013;60(8):e5–e6

ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN

www.elsevier.es/endo

CARTA CIENTÍFICA

Tumor carcinoide apendicular de células globoides

Goblet cell carcinoid of the appendix

Los tumores neuroendocrinos (TNE) del apéndice representan aproximadamente el 25-30% del total de los TNE del tracto gastrointestinal y el 35-85% de los tumores apendiculares[1,2]. Generalmente son diagnosticados de forma incidental tras la práctica de una apendicectomía. El tumor carcinoide de células globoides (CCG) es un TNE del apéndice extremadamente raro que posee un comportamiento biológico más agresivo que el resto de los TNE apendiculares[3].

Presentamos el caso de un varón de 55 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 tratada con pioglitazona (30 mg/d), que tras acudir al Servicio de Urgencias por un cuadro de dolor abdominal localizado en la fosa ilíaca derecha y ante la sospecha clínica de una apendicitis aguda fue sometido a una apendicectomía urgente. La evolución postoperatoria resultó satisfactoria, pero el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica demostró la existencia de cambios concordantes con una apendicitis úlcero-flemonosa y un tumor CCG o adenocarcinoide de 2,2 cm de diámetro mayor que contactaba con el borde de resección quirúrgico, infiltrando hasta la capa serosa y con un Ki-67 del 40% (figs. 1 y 2). Ante tal hallazgo patológico, 4 semanas después de la apendicectomía, se le practicó una hemicolectomía derecha, no hallándose esta vez presencia tumoral residual en la pieza resecada. El seguimiento posquirúrgico mediante pruebas de imagen y marcadores tumorales (CEA, CA-19-9 y CA-125) no ha evidenciado persistencia ni recidiva del proceso tumoral primario ni enfermedad metastásica transcurridos 30 meses de la confirmación diagnóstica.

El tumor CCG, también conocido como adenocarcinoide o adenocarcinoide mucinoso, es un carcinoma neuroendocrino de localización prácticamente exclusiva en el apéndice ileocecal que, debido a su mayor agresividad biológica, precisa una aproximación diagnóstica y terapéutica diferente al resto de los TNE apendiculares[4]. Es un tumor extremadamente raro con una incidencia estimada en torno a 0,05 casos/100.000 habitantes/año y suele constituir un hallazgo incidental en el 0,3-0,9% de las apendicectomías. Su edad media de presentación es la quinta década de la vida, lo cual es un rasgo diferencial del resto de los TNE del apéndice que suelen diagnosticarse entre los 15 y los 25 años. Son más frecuentes entre la población de origen caucásico, siendo su distribución igual en ambos sexos[3].

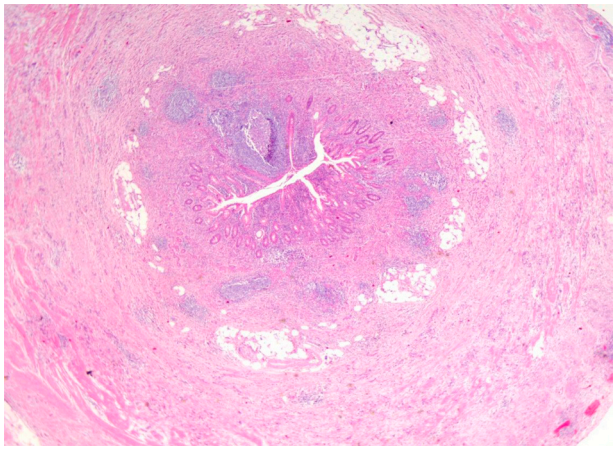

Figura 1 Infiltración transmural por pequeños nidos de células, ocasionalmente con morfología en anillo de sello, acompañada de una apendicitis aguda (HE × 20).

En la mayoría de los casos la forma de presentación inicial es una apendicitis aguda causada por la obstrucción tumoral de la luz apendicular y no se acompañan de un síndrome de hiperfunción hormonal. Otras manifestaciones clínicas

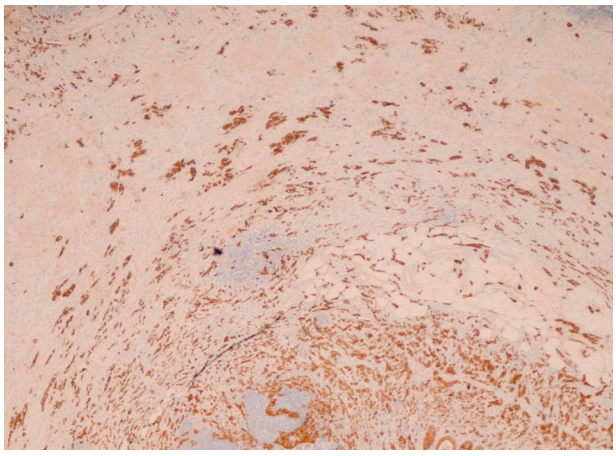

Figura 2 Positividad de los nidos tumorales con la técnica inmunohistoquímica para queratinas AE1/AE3 (HE × 20).

1575-0922/$ - see front matter © 2012 SEEN. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
http://dx.doi.org/10.1016/j.endonu.2012.10.008

menos comunes son las ocasionadas por la existencia de una masa pélvica, tales como dolor abdominal, generalmente intermitente y de localización baja, invaginación o sangrado intestinal, distensión abdominal o complicaciones genitourinarias secundarias[3,5]. Más raramente, el tumor constituye un hallazgo incidental en el curso de intervenciones quirúrgicas por entidades nosológicas no relacionadas[6]. En el momento del diagnóstico la enfermedad metastásica está presente en aproximadamente el 11% de los casos y suele localizarse en los ovarios y, menos frecuentemente, consiste en una carcinomatosis peritoneal diseminada o de localización extraabdominal[5,6]. Se ha descrito además asociada a este tumor una mayor incidencia de una segunda neoplasia sincrónica o metacrónica, preferentemente de localización colónica[4-7]. El CCG no ocasiona un síndrome carcinoide, siendo los niveles de 5-hidroxi-indol-acético urinarios habitualmente normales[4].

El CCG muestra una agresividad intermedia entre los adenocarcinomas clásicos y los tumores carcinoides apendiculares típicos, pues se han descrito unas tasas de supervivencia a 5 años que oscilan entre un 58 y 83%[7-8]. Debido a ello, su manejo terapéutico y su seguimiento clínico se asemeja más al de los primeros que al de los últimos. Por tanto, tras la apendicectomía que habitualmente conduce a su diagnóstico, se recomienda la realización de una hemicolectomía derecha en un plazo no superior a 3 meses, aunque algunos autores aconsejan únicamente la apendicectomía en el caso de tumores sin factores de riesgo de diseminación locoregional o metastásica (tamaño inferior a 1 cm sin invasión de la serosa, mesoapéndice cecal y con un bajo índice de proliferación celular). En mujeres, independientemente de la edad, este procedimiento quirúrgico debe completarse con una salpingo-ooforectomía bilateral[3]. En aquellos casos con diseminación extensa de la enfermedad se suelen emplear los regímenes de quimioterapia de uso habitual en el cáncer colorrectal basados en la administración de 5-fluorouracilo.

Después de la resección quirúrgica deberá realizarse un seguimiento clínico, bioquímico y con pruebas de imagen inicialmente cada 3 a 6 meses y, posteriormente, con una frecuencia al menos anual.

En resumen, el CCG es una rara neoplasia apendicular con una agresividad biológica superior a la de los tumores carcinoides convencionales. Por ello, su manejo terapéutico y seguimiento clínico posterior se asemeja más a los del adenocarcinoma colorrectal.

Bibliografía

1. Maggard MA, O'Connell JB, Ko CY. Updated population-based review of carcinoid tumors. Ann Surg. 2004;240:117–22.
2. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A five-decade analysis of 13.715 carcinoid tumors. Cancer. 2003;97:934–59.
3. Plöckinger U, Couvelard A, Falconi M, Sundin A, Salazar R, Christ E, et al. Consensus guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine tumours: well-differentiated tumour/carcinoma of the appendix and goblet cell carcinoma. Neuroendocrinology. 2008;87:20–30.
4. Roy P, Chetty R. Goblet cell carcinoid tumors of the appendix: an overview. World J Gastrointest Oncol. 2010;2:251–8.
5. Goede AC, Caplin ME, Winslet MC. Carcinoid tumor of the appendix. Br J Surg. 2003;90:1317–22.
6. Pahlavan PS, Kanthan R. Goblet cell carcinoid of the appendix. World J Surg Oncol. 2005;3:36.
7. Bucher P, Gervaz P, Ris F, Oulhaci W, Egger JF, Morel P. Surgical treatment of appendiceal adenocarcinoid (goblet cell carcinoid). World J Surg. 2005;29:1436–9.
8. Tang LH, Shia J, Soslow RA, Dhall D, Wong WD, O'Reilly E, et al. Pathologic classification and clinical behaviour of the spectrum of goblet cell carcinoid tumors of the appendix. Am J Surg Pathol. 2008;32:1429–43.

Pablo Fernández Catalina[a,*], Mónica Lorenzo Solar[a], Paula Sánchez Sobrino[a] y Carlos Álvarez Álvarez[b]

[a] *Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Montecelo, Complexo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España*
[b] *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Montecelo, Complexo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: pablo.fernandez.catalina@sergas.es (P. Fernández Catalina).