

Estudio retrospectivo del tumor carcinoide apendicular en niños

B. San Vicente, C. Bardají, S. Rigol, P. Obiols, M. Melo¹, R. Bella²

Servicio de Cirugía Pediátrica. ¹Servicio de Oncología Pediátrica. ²Servicio de Anatomía Patológica. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.

RESUMEN

Los tumores carcinoides del apéndice son raros en la infancia. Habitualmente se diagnostican al realizar el estudio histológico del apéndice extirpado por un cuadro de apendicitis aguda.

Para analizar la trascendencia clínica se ha realizado un estudio retrospectivo de niños diagnosticados de tumor carcinoide histológicamente confirmado tras realizar una apendicectomía. Entre 1990 y 2007 se han realizado 1.158 apendicectomías con un total de 4 pacientes diagnosticados de carcinoide apendicular. Hemos estudiado el tratamiento, seguimiento y pronóstico de estos pacientes.

La indicación de apendicectomía fue por dolor en el cuadrante inferior derecho del abdomen. La medida del tumor en todos ellos fue inferior a 1cm y el tratamiento definitivo fue la apendicectomía. El pronóstico ha sido excelente en todos los casos.

PALABRAS CLAVE: Tumor carcinoide; Carcinoide apendicular en niños.

RETROSPECTIVE EVALUATION OF CARCINOID TUMORS OF THE APPENDIX IN CHILDREN

ABSTRACT

Carcinoids of the appendix are rare in children. Usually diagnosed incidentally on histologic investigation following appendectomy for acute appendicitis.

To investigate the significance of the diagnosis of appendiceal carcinoid tumors in children, we conducted a retrospective study in our institution.

Between 1990 and 2007 a total of 1158 appendectomy were done. In four patients the diagnosis was appendiceal carcinoid. We studied treatment, follow-up and prognosis of this patients. Indication for appendectomy was acute pain in lower right quadrant. The median tumor diameter was lower than 1cm and the appropriate tractament was appendectomy. The prognosis was excellent in all the patients.

KEY WORDS: Carcinoid tumors; Carcinoid of the appendix in children.

Correspondencia: Dra. B. San Vicente Vela. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Parc Taulí. Avda. Parc Taulí s/n. 08208 Sabadell
E-mail: begsanvi@yahoo.es

XLVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica.
IV Congreso Ibérico Cirugía Pediátrica. Zaragoza 2008

Recibido: Junio 2008

Aceptado: Marzo 2009

INTRODUCCIÓN

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 organismo, pero son más prevalentes en el tubo digestivo, páncreas y bronquios. Estos tumores pueden aparecer en cualquier punto del estómago al recto, pero son más frecuentes en el apéndice, íleon y recto⁽¹⁾.

Los tumores apendiculares representan casi la mitad de todos los tumores carcinoides y constituyen un hallazgo casual en el 0,3-0,7% de las muestras de estudio histopatológico de las piezas operatorias de pacientes intervenidos por apendicitis aguda. El tumor carcinoide apendicular representa el tumor maligno en niños más frecuente del tracto gastrointestinal⁽²⁻⁵⁾.

El objetivo de este trabajo es conocer la realidad de esta patología en nuestro medio en la edad pediátrica. Para ello se revisó la literatura sobre el tema destacando la clínica, tratamiento, seguimiento y pronóstico de esta entidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se practicó un estudio retrospectivo de los registros histopatológicos de los pacientes intervenidos de apendicitis aguda para encontrar diagnóstico de tumor carcinoide apendicular en un periodo comprendido entre 1990 y 2007. La edad de inclusión en el estudio fue de 0 a 15 años.

Se realizó un estudio referente a los parámetros: edad, sexo, diagnóstico preoperatorio, localización y tamaño del tumor, grado de invasión, tipo histopatológico, tratamiento, seguimiento y pronóstico de los pacientes.

RESULTADOS

Durante los años 1990 al 2007 se han intervenido 1.158 pacientes diagnosticados de apendicitis aguda entre 0 y 15 años de edad en nuestro Hospital. De todos ellos, se han con-

Tabla I Pacientes con tumor carcinoide apendicular

Nº	Edad	Sexo	Indicación quirúrgica	Localización apendicular	Tamaño tumor	Anatomía patológica	Producción hormonal
1	12	Femenino	Dolor FID	Apex	< 1 cm	Mucosa Submucosa muscular	No
2	8	Femenino	Dolor FID	Cuerpo	< 1 cm	Mucosa Submucosa	No
3	15	Femenino	Dolor FID	Cuerpo	< 1 cm	Mucosa Submucosa	No
4	14	Femenino	Dolor FID	Apex	< 1 cm	Mucosa Submucosa muscular	No

FID: Dolor en fosa ilíaca derecha.

firmado histológicamente 4 casos de tumor carcinoide apendicular.

Las edades de los pacientes afectados van de 8 a 15 años. Todos ellos fueron de sexo femenino. La indicación quirúrgica fue de dolor en fosa ilíaca derecha y se intervinieron quirúrgicamente por sospecha de apendicitis aguda. Solo una de las pacientes asociaba fiebre y leucocitosis en los datos preoperatorios. La intervención que se realizó fue la apendicectomía en todos ellos.

La localización del tumor fue de 2 casos en el ápex y otros 2 en el cuerpo del apéndice. El diámetro del tamaño del tumor fue inferior a 1 cm en todos los casos.

A nivel histopatológico afectaba a la capa submucosa y mucosa en dos casos y también la capa muscular en los otros dos restantes. En ninguno de ellos había afectación serosa, del mesoapéndice, ni invasión vascular ni perineural. El tipo histológico en los cuatro pacientes fue: clásico o insular (Tabla I).

El seguimiento de los pacientes se realizó con determinaciones séricas de serotonina y de 5-hidroxiindol ácido acético (5-HIAA) en orina de 24 H. En ningún caso hubo elevación de los mismos después de la cirugía. Igualmente se practicó ecografía abdominal para descartar metástasis en otras localizaciones y solo en un caso TAC abdominal para completar el estudio. En todas las pacientes el estudio fue negativo. Se repitieron los niveles de serotonina y 5-HIAA a los 3 y 6 meses de la intervención y posteriormente de forma anual. Igualmente se usó la ecografía abdominal como método de despistaje de metástasis con la misma cadencia. Hasta la actualidad todos los pacientes permanecen asintomáticos (Tabla II).

DISCUSIÓN

Los tumores carcinoideos situados en el apéndice, aunque son raros, son los tumores malignos más frecuentes en el tracto gastrointestinal en el niño y el adolescente⁽⁴⁾. La frecuencia del tumor carcinoide apendicular en los niños oscila según la bibliografía entre 0,085%-0,169% de todos los estudios histopatológicos de apéndice extirpadas, lo cual es menor que en los adultos⁽⁵⁾.

Tabla II Seguimiento de los pacientes con tumor carcinoide apendicular.

	1 mes	3 meses	6 meses	Anuales (hasta 5 años)
Niveles de serotonina				
Niveles de 5-HIAA	♦	♦	♦	♦
Ecografía abdominal	♦		♦	♦
TAC abdominal	♦			

Normalmente, el tumor carcinoide apendicular en los niños no va asociado a síntomas neuroendocrinos^(6,7).

En la mayoría de los casos la indicación quirúrgica es dolor en el cuadrante inferior derecho del abdomen que obliga a la realización de la apendicectomía ante el diagnóstico de apendicitis aguda. En la mayoría de los casos la apendicectomía es suficiente y resulta ser el tratamiento de elección. Los tumores carcinoideos que presentan un diámetro menor de 1 cm no suelen metastatizar. El tamaño del tumor es el parámetro predictivo más importante del potencial metastásico del tumor^(7,8).

En el estudio histopatológico, resulta un tumor amarillento al corte que en el 70% de las veces se sitúa en el ápex del apéndice, seguido del cuerpo del mismo.

La clasificación histopatológica del tumor carcinoide lo divide en dos tipos. El más frecuente es el tipo clásico o insular que se presenta con nidos sólidos y formación de acinos y rosetas (Fig. 1). El segundo tipo es el adenocarcinoide, mucho más raro, que se caracteriza por la formación de glándulas. Dentro de este tipo se sitúa el tubular (a veces muy semejante al adenocarcinoma) y el tipo en anillo de sello con un comportamiento mucho más agresivo⁽⁹⁾ (Figs. 2 y 3). En la inmunohistoquímica: la cromogranina y la enolasa neuronal específica, junto con otros marcadores neuroendocrinos, suelen ser positivos en el caso del tumor carcinoide, mientras que en los adenocarcinomas suelen ser negativos, por lo que nos sirve no solo para el diagnóstico sino también para diferenciarlo del tipo tubular⁽¹⁰⁾.

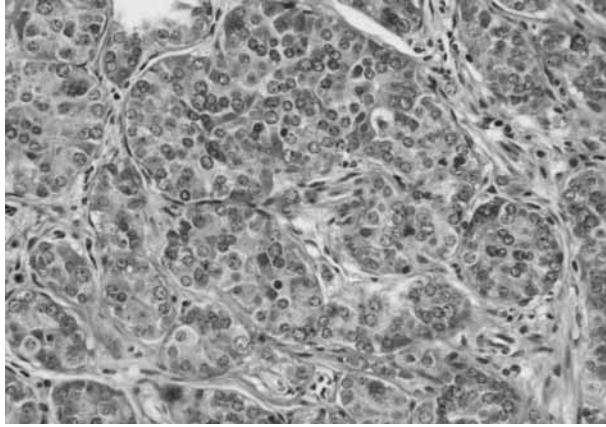


Figura 1. Histología: tumor carcinoide clásico o insular.

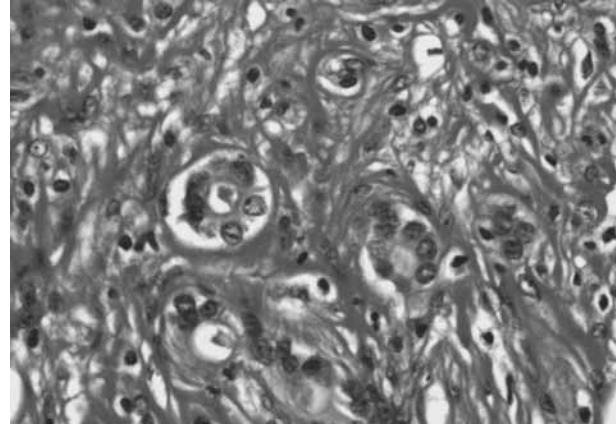


Figura 2. Histología: tumor adenocarcinoide tubular.

En los tumores cuyo tamaño es menor de 1 cm es suficiente la apendicectomía, mientras que en los tumores mayores de 2 cm se indica la hemicolectomía derecha. Cuando el tamaño está entre 1-2 cm el tratamiento en niños es controvertido: si el tumor está situado en la base del apéndice e histológicamente no pertenece al tipo adenocarcinoide parece suficiente realizar una resección ileocecal. Por otra parte, si hay invasión vascular, perineural o células en anillo de sello como tipo histológico, o si el tamaño es mayor de 2 cm, los autores indican realizar una hemicolectomía derecha⁽¹¹⁾.

De todas formas, el pronóstico es bueno pese a la existencia de diseminación metastásica, alcanzando una supervivencia a los 5 años de 86-100% en los carcinoides clásicos y cerca de un 80% en los adenocarcinoides⁽¹²⁻¹⁴⁾.

En nuestros cuatro pacientes, el tumor carcinoide presentaba un tamaño menor de un cm y el tipo histológico era el clásico o insular. La apendicectomía fue suficiente como tratamiento y el seguimiento que ha sido entre diecisiete y un año con valores de serotonina y 5-HIA han sido normales, igual que la ecografía abdominal por lo que el pronóstico ha sido excelente en todos ellos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaplan L. Tumores carcnoides. Harrison. Principios de Medicina Interna. Madrid, McGraw-Hill Interamericana España; 1998:667.
2. Ryden SE, Drake RM, Franciosi RA. Carcinoid tumors of the appendix in children. *Cancer* 1975; 36: 1538-1542.
3. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL. Carcinoid tumor of the appendix in the first two decades of life. *J. Pediatr. Surg.* 1990; 25: 1073-1075.
4. Parkes SE, Muir KR, Al Sheyyab M, et al. Carcinoid tumours of the appendix in children 1957-1986: incidence, treatment and outcome. *Br. J. Surg.* 1993; 80: 502-504.
5. Doede T, Foss HD, Waldschmidt J. Carcinoid tumors of the appendix in children: epidemiology, clinical aspects and procedure. *Eur. J. Pediatr. Surg* 2000; 10: 372-377.
6. Roggo A, Wood WC, Ottinger LW. Carcinoid tumors of the appendix. *Ann. Surg* 1993; 217: 385-390.

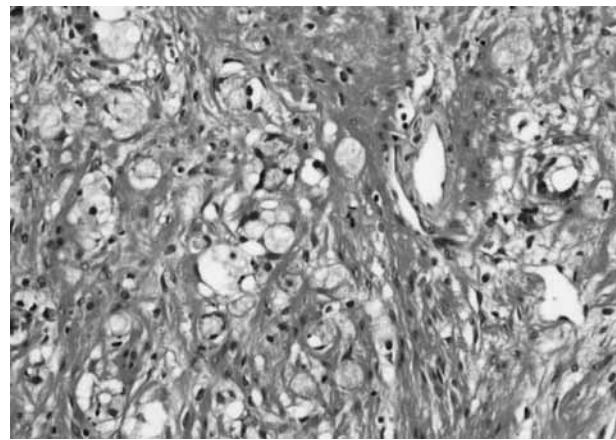


Figura 3. Histología: tumor adenocarcinoide en células en anillo de sello.

7. Moertel CG, Weiland LH, Nagorney DM, et al. Carcinoid tumor of the appendix: treatment and prognosis. *N. Engl. J. Med* 1978; 317: 1699-1701.
8. Mac Gillivray DC, Heaton RB, Rushin JM, et al. Distant metastasis from a carcinoid tumor of the appendix less than one centimetre in size. *Surgery* 1992; 111: 466-471.
9. Lundquist M, Wilander E. A study of histopathogenesis of carcinoid tumors of the small intestine and appendix. *Cancer* 1987; 60: 201-206.
10. Prommegger R, Obrist P, Ensinger C, et al. Secretoneurin in carcinoids of the appendix: immunohistochemical comparison with chromogranins A, B and secretogranin II. *Anticancer Res.* 1998; 18: 3999-4002.
11. Prommegger R, Obrist P, Ensinger C, et al. Restrospective evaluation of carcinoid tumors of the appendix in children. *World J. Surg* 2002; 26: 1489-1492.
12. Masaki A, Osamu W, Yoshihiko N, et al. Adenocarcinoid of the appendix: report of two cases. *Surg. Today* 2003; 33: 375-8.
13. Cynthia A, Corpron MD, Thomas C, et al. A half century of experience with carcinoid tumors in children. *Am J. Surg* 1995; 170: 606-608.
14. Tchana-Sato V, Detry O, Polus M, et al. Carcinoid tumor of the appendix: A consecutive series from 1237 appendectomies. *World J. Gastroenterol* 2006; 12(41): 6699-6701.