

Carcinoide apendicular en niños

Dres. C. Matus O., M. V. Romanini C., G. Correia D, R. Ibañez, L. Velozo P., P. Romero M.

Servicio de Cirugía Infantil y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Niños Roberto del Río, Santiago, Chile.

Resumen

El tumor carcinoide del apéndice es una neoplasia de origen neuroendócrino, aunque de escasa frecuencia, es en general, un hallazgo incidental durante una apendicectomía. El objetivo de este estudio retrospectivo es mostrar nuestra experiencia en el hospital Roberto del Río en el manejo de esta patología, entre enero de 1990 y junio de 2001. Sobre un total de 4906 biopsias apendiculares se hallaron 7 con diagnóstico de tumor carcinoide, 5 niñas y 2 niños. Las edades oscilan entre 4 y 14 años. La presentación clínica fue de abdomen agudo de origen apendicular, sin sospecha intraoperatoria de tumor carcinoide. La ubicación más frecuente fue el tercio medio y distal. La apendicectomía fue el único procedimiento. Nuestra serie presenta un corto período de seguimiento, lo que debe ser evaluado en una segunda etapa.

Palabras claves: Tumor carcinoide - Apudoma o tumor Apud - Abdomen agudo.

Summary

Carcinoid tumor of the appendix is an unfrequent neuroendocrin-originated neoplasm. Commonly is incidentally found during an appendectomy procedure. Aim of this study is to show our experience between January 1990 and June 2001 with 7 cases of carcinoid tumor among 4906 appendectomies. Five were females and two were males. Age varied from 4 to 14 years. Clinical presentation was acute abdominal pain of appendix origin without suspicious of carcinoid tumor. Mostly were localised in the medial and distal portion of the appendix (4 / 7). Appendectomy was the only treatment instituted. Our serie has a short follow-up period, thus remaining a second stage evaluation.

Index words: Carcinoid tumor – Apudoma – Acute abdomen

Resumo

O tumor carcinóide do apêndice é uma neoplasia de origem neuroendócrina, ainda que de escassa frequência, é em geral, um achado acidental durante uma apendicectomia. O objetivo deste estudo retrospectivo é mostrar nossa experiência no hospital Roberto del Río com o manuseio desta patologia, entre janeiro de 1990 e junho de 2001. Num total de 4906 biopsias apendiculares 7 tiveram o diagnóstico de tumor carcinóide, 5 meninas e 2 meninos. As idades variaram entre 4 e 14 anos. A apresentação clínica foi de abdome agudo de origem apendicular, sem suspeita intraoperatória de tumor carcinóide. O comprometimento mais frequente foi o terço médio e distal. A apendicectomia foi o único procedimento. Nossa série apresenta um curto período de seguimento, o que deverá ser avaliado em uma segunda etapa.

Palavras chave: Tumor carcinóide – Apudoma ou tumor de Apud – Abdome agudo

Introducción

El tumor carcinoide del apéndice es una neoplasia de origen neuroendócrino, descrito inicialmente por Merling a principios del siglo XIX^{1,2}. Aunque de escasa frecuencia, es generalmente un hallazgo incidental de una apendicectomía. Pertenecce a un grupo definido de tumores intestinales, los carcinoides, que se originan de células que pertenecen al sistema APUD (Amine- Precursor-Uptake Decarboxylation). Pudiendo localizarse en cualquier órgano o tejido donde existan dichas células como el árbol respiratorio, páncreas, vía biliar y especialmente el trato gastrointestinal donde representan el 2.5% de todos los tumores del tubo digestivo³.

El apéndice cecal representa la localización más frecuente, en más del 85% de los casos; aunque excepcionalmente se han reportado en íleon, estómago, intestino delgado colon y recto, incluso en divertículos de Meckel y duplicaciones gastrointestinales. Se desarrolla de células argentoafines del epitelio intestinal, crece y forma nódulos café amarillentos que se expanden hacia la submucosa, proyectándose hacia el lumen e infiltrando así la pared hasta la serosa^{2,4,5}. En el tejido tumoral es posible detectar polipéptidos pancreáticos, sustancia P, gastrina, glucagón, y aminas vasoactivas como bradiquininas, dopamina y serotonina, siendo esta última la responsable de las manifestaciones sistémicas que forman parte del síndrome carcinoide³.

En 1907 Sifried Oberndorfer, introdujo el término "Karzinoide" por su similitud con el carcinoma, haciendo énfasis en su naturaleza benigna, lo que con el tiempo se ha modificado ya que se ha documentado su comportamiento agresivo con metástasis a dis-

tancia⁶, principalmente en tumores ileales, mayor a 2 centímetros y en pacientes adultos, por lo que es mandatorio adecuar las pautas de manejo y seguimiento a cada caso.

El objetivo de la revisión es mostrar la experiencia de nuestro servicio en el manejo de esta Patología en el último decenio del siglo XX.

Material y método

Se realiza un estudio retrospectivo en base a todos los registros anatomopatológicos y fichas clínicas de pacientes con diagnóstico de tumor carcinoide del apéndice desde enero 1990 a junio de 2001 en los Servicios de Anatomía Patológica y Cirugía Pediátrica del Hospital Roberto del Río y pacientes de la práctica privada. Se analiza: edad, sexo, manifestaciones clínicas, tamaño y grado de infiltración tumoral, tratamiento quirúrgico y seguimiento.

Resultados

Se encontraron siete pacientes con diagnóstico de tumor carcinoide del apéndice: cuatro del Hospital Roberto del Río y tres de la práctica privada de un total de 4.906 biopsias apendiculares, presentando una distribución por sexo de cinco niñas y dos niños; con rango de edad de cuatro a catorce años, y una media de once años. Todos los casos se presentaron como un cuadro de abdomen agudo de origen apendicular, sin sospecha intraoperatoria del tumor en la totalidad de los casos (tabla N° 1).

La anatomía patológica demostró que la ubicación más frecuente fue en el 1/3 medio y distal con un tamaño menor a dos centímetros en todos los pa-

Caso	Edad	Sexo	Dg. Preoperatorio	Dg.Postoperatorio	Cirugía	Seguimiento
1	12	F	Peritonitis apedicular	A. Flegmonosa	Apendicectomía	1.5 años
2	11	M	Apendicitis aguda	A. Flegmonosa	Apendicectomía	1 año
3	11	M	Apendicitis aguda	Blanco*	Apendicectomía	-
4	11	F	Apendicitis aguda	Blanco	Apendicectomía	1 año
5	6	F	Peritonitis apedicular	Peritoitis primaria	Apendicectomía	2 meses
6	10	F	Apendicitis aguda	A. Congestiva	Apendicectomía	-
7	14	F	Peritonitis apedicular	Plastrón apendicular	Apendicectomía	1 año

*Cirujano describe punta indurada y en rosario

Tabla 1: características clínicas de los tumores carcinoides.

Caso	Localización	Tamaño (cms) L x A	Ex. Microscópico	Infiltración	Inflamación
1	1/3 medio	1.8 x 0.8	Nidos células, redondas	Serosa	Ulceroflegmonosa
2	1/3 medio	0.8 x 0.8	Nidos con células sueltas	Subserosa	Ulceroflegmonosa
3	1/3 distal	1.5 x 0.5		Serosa	Congestiva
4	Punta	0.5 x 0.2	Nidos con células sueltas	Muscular	Mucosa atrófica
5	Punta	0.5 x 0.5	Nidos con células sueltas	Muscular	Peritonitis -obs1a
6	Punta	0.7 x 0.5	Permeación linfática	Muscular	Congestiva
7	1/3 distal	0.4 x 0.4	Nidos	Muscular	Microhemorragias

Tabla 2: características anatomopatológicas de los tumores carcinoides.

cientes, con un rango de 0.3 a 1.8 cm, y sólo 2 de 7 infiltraron la serosa. (tabla N°2).

Discusión

En esta serie, el tumor carcinóide presentó una incidencia de 1 caso por cada 1226 apendicectomías. La localización más frecuente fue en el extremo distal, generalmente menor a 2 cms y con compromiso de la serosa en 2 de 7 (28%). Se considera que la apendicectomía es el tratamiento curativo.

En adultos la localización del tumor carcinóide es variable^{2,4,5}. En la población pediátrica se ubica principalmente en el apéndice cecal.

Todos los pacientes se presentaron como un cuadro clínico de abdomen agudo de origen apendicular⁴. Al realizar el estudio histológico se comprobó un proceso inflamatorio de apendicitis en seis de ellos. En el caso restante se describe una mucosa apendicular atrófica sin proceso inflamatorio agudo.

Todos nuestros casos se trataron con apendicectomía como único procedimiento. Existe consenso en las distintas publicaciones que la apendicectomía se considera el tratamiento curativo en la mayoría de los casos y especialmente en la población pediátrica⁶⁻⁸.

A diferencia de algunos estudios^{1,6,8} nuestra serie presenta un corto período de seguimiento, lo que debe ser evaluado en una segunda etapa.

Bibliografía

1. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL: Carcinoid Tumor of the appendix in the first two decades of life. *J Pediatr Surg*; 10: 1073-1075, 1990.

2. Alvarez R, Pacheco F, Seguel E et al. Tratamiento quirúrgico del tumor carcinóide del tubo digestivo. *Rev Chilena de cirugía*; 51: :41-47, 1999.
3. Cubillos L, Gonzalez S, Cruz F et al: Carcinoides del tracto gastrointestinal. Estudio anatómico-clínico. *Rev Chilena de cirugía*; 44: 70-76, 1992.
4. BB Dahmf. *Perspectives in Pediatrics Patology: Gastrointestinal disease*; 20: 146-148, 1997.
5. San Martin S, Duarte I, Rahmer A et al: Tumores no epiteliales y carcinoides del intestino grueso. *Rev Med Chile*; 114: 17-22, 1986.
6. Parkes SE, Muir KR, Sheyyab A: Carcinoid tumors of the appendix in children 1957-1986: incidence, treatment and outcome. *Br. J. Surg*; 80: 502-504, 1993.
7. Andersson A, Bergdahl L: Carcinoid Tumors of the appendix in children. *Acta Chirg Scand*; 143: 173-175, 1977.
8. Corpron CA, Black T, Herzog E: A half century of experience with carcinoid tumors in children. *Am J of Surg*; 170: 606-608, 1995.
9. Swendsen LB, Bullock S: Carcinoid Tumors of the appendix in young patients. *Acta Chirg Scand*; 146: 137-139, 1980.
10. Spunt S, Pratt C, Rao B et al: Childhood Carcinoid Tumors: The St Jude Children's Research Hospital Experience; *J Pediatr Surg* 35: 1282-1286, 2000.

Trabajo presentado en el IV Congreso del CIPESUR, Noviembre de 2001

Dr. C. Matus O.

Servicio de Cirugía Infantil
Hospital de Niños Roberto del Río
Profesor Zañartú 1885
Comuna de Recoleta
Santiago, Chile