

**HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE
"PEDRO AGUSTIN PEREZ"
GUANTANAMO**

**TUMOR CARCINOIDE.
INFORME DE UN CASO.**

Dr. Juan Martínez Caballero¹, Dra. Mireya Martínez Velásquez², Dr. Alfonso Calzada Parra³, Dr. Miguel Angel Hernández Borges.³

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 14 años de edad, remitida al Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez", que presentó un tumor carcinoide. Se señala la procedencia, la evolución de la historia de la enfermedad actual y se señalan los aspectos clínicos que ayudaron a realizar el diagnóstico, así como las alteraciones encontradas en los estudios complementarios realizados. Se expone el tipo de incisión elegida por el cirujano, los hallazgos de la operación y el estado en que se encontró el apéndice cecal. Se realizan comentarios finales, donde se muestra la incidencia de esta enfermedad y se describen los síntomas más importantes del cuadro clínico del tumor carcinoide funcional y las sustancias activas que favorecen su mecanismo de producción. Además, se describen los aspectos macroscópicos y microscópicos de esta entidad nosológica. Se expone la evolución postoperatoria de la paciente intervenida y se muestran fotos macro y microscópica del apéndice cecal y de la tumoración, respectivamente.

Palabras clave: TUMOR CARCINOIDE/ **patología;** TUMOR CARCINOIDE/ **cirugía;** TUMOR CARCINOIDE/ **ultraestructura.**

INTRODUCCION

Dentro de las rarezas de los tumores apendiculares, el tumor carcinoide es el que se encuentra con mayor frecuencia. Puede localizarse en cualquier parte del aparato gastrointestinal, pero el apéndice cecal constituye la localización más frecuente en el tracto digestivo.^{1,2}

¹ *Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor.*

² *Especialista de I Grado en Embriología. Asistente. Facultad de Ciencias Médicas Guantánamo.*

³ *Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

Los tumores carcinoides se originan por una proliferación de algunas células basiglandulares de Kultschitzky, llamadas por Ciacco células enterocromafines, que tienen propiedad de ser argentófila debido a la presencia de un citoplasma de gránulos de secreción que acumulan aminas.

La serotonina es el principal agente cromógeno. Este tumor endocrino, también llamado por algunos argentomas, es de baja malignidad y puede presentarse a cualquier nivel del tubo digestivo (desde el cardias hasta el ano).² Para muchos autores este tumor alcanza el 90 % de los tumores primitivos del apéndice cecal.³⁻⁵

Las primeras descripciones de este tumor fueron realizadas por Merling en 1808 y, luego, Lubarseh en 1888 fue quien describió el origen del tumor en las criptas de Lieberkun. Por otro lado, Oerndofer en 1907 introdujo el término carcinoide para identificar a un tipo de tumor intestinal menos agresivo que el adenocarcinoma intestinal.^{1,6}

La importancia en el diagnóstico precoz de los carcinoides apendiculares radica en que a pesar de su malignidad si se realiza un tratamiento quirúrgico adecuado, puede ser curativo.^{1,4}

La actitud ante el carcinoide apendicular es debatida ya que su conducta biológica no es muy conocida debido al reducido número de casos presentados por diversos autores en diferentes series.^{1,2,7}

La sintomatología precoz, la baja agresividad del carcinoide apendicular, la extirpación del apéndice cecal antes de la aparición del tumor y la apendicetomía incidental, constituyen elementos que influyen en la rareza de su metástasis^{2,3,6}; todo ello nos motivó a realizar esta presentación.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 14 años de edad con historia clínica 461578, de sexo femenino, mestiza, de procedencia rural, con antecedentes patológicos familiares y antecedentes patológicos personales sin datos de interés, que ingresa en el Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez" remitida de su área de salud por presentar un dolor en fosa ilíaca derecha con tres días de evolución, de moderada intensidad, sin irradiación (fijo), acompañado de náuseas y fiebre de 38°C.

Al examen físico presentaba el abdomen doloroso hacia fosa ilíaca derecha y dolor a la descompresión brusca a ese nivel.

Temperatura axilar: 38°C. Temperatura rectal: 39°C. Pulso: 100 por minuto. Tacto rectal doloroso hacia el fondo de saco del lado derecho. El resto del examen físico es negativo.

Hemograma completo: 11 g/l. Leucocitos $15 \times 10^9/l$ a predominio de polimorfos nucleares (85 %).

Se realiza apendicetomía mediante una incisión de MacBurney de 2 cm de longitud. Se localizó el apéndice en posición retrocecal, aumentado de tamaño y gangrenado hacia el extremo distal.

El informe anatomopatológico reveló una apendicitis aguda gangrenada con tumor carcinoide diferenciado en el centro medio del apéndice cecal (Figuras 1 y 2).

DISCUSION DEL CASO

El tumor carcinoide puede presentarse en cualquier sitio del tracto digestivo, entre el esófago y el recto, sin embargo todos los autores concuerdan que el sitio más común de aparición de estos tumores es el apéndice cecal.^{4,5,8}

Algunos señalan que 1 de cada 500 apéndices extirpados puede presentar un tumor carcinoide, con mayor frecuencia en pacientes entre 20 y 40 años.^{3,8,9} Otros^{3,4} han presentado estadísticas de 10 niños pero en un período de 15 años.

Los carcinoides apendiculares se descubren de manera incidental o en pacientes afectados por una apendicitis aguda; generalmente es raro la presencia de metástasis, pero cuando aparece, el órgano más afectado es el hígado.^{8,9}

El síndrome carcinoide fue descrito por Torzón en 1954, pero es reconocido por diversos autores⁹⁻¹¹ que concuerdan al describirlo como un síndrome carcinoide funcional, donde se presenta crisis de rubor cutáneo, raro tipo de cianosis y diarreas líquidas, fenómenos de broncoconstricción, edemas, ascitis y manifestaciones clínicas de falla cardíaca derecha.

En algunos pacientes con tumor carcinoide se observan alteraciones cutáneas, artralgia, artropatías de las manos y trastornos endocrinos y metabólicos.¹¹

Hoy se conoce de otras sustancias activas que pueden intervenir en la aparición de este síndrome, como el 5-hidroxitriptófano, la caliceína, la histamina y la hormona adrenocorticotropa (ACTH), lo que no se ha podido determinar es la interrelación entre estas sustancias.^{2,3}

La serotonina es inactivada en el hígado por la acción de la monooxidasa. Cuando hay metástasis hepática, esta sustancia pasa directamente a la circulación central por las venas suprahepáticas sin ser destruidas, en este caso se presenta el síndrome carcinode.¹¹

Se han señalado informes del tumor carcinoide en pacientes adultos donde se presenta el sexo femenino con mayor predominio sobre el masculino, y se argumenta que esto ocurre debido al aumento de la frecuencia de la apendicetomía complementaria que se practica en el curso de las operaciones ginecológicas.

Microscópicamente, el tumor carcinoide aparece como una tumoración bulbosa en la punta del apéndice o como un engrosamiento de la pared a ese nivel, lo que le da aspecto de palillo de tambor. Puede presentar uno o varios nódulos pequeños y duros en la submucosa. La superficie de sección es de color amarillo-gris o canela (con esta imagen, a veces se llega al diagnóstico macroscópico).^{7,10}

Microscópicamente, se observan masas o cordones de células epiteliales, regulares, cúbicas o poliédricas, que sólo ocasionalmente adoptan distribución glandular. Las células guardan notable semejanza entre sí y no hay variaciones de tamaño ni de forma. Los núcleos son redondos y ovalados y se tiñen intensamente. Presentan punteados finos y difusos. En el citoplasma se encuentran gránulos amarillentos de lipocromo, de lo que depende su color macroscópico. Casi no hay células gigantes, anaplasia, ni mitosis. A pesar del aspecto histológico benigno, el tumor invade profundamente la túnica muscular y a veces a la serosa, rara vez va más allá.^{2,11}

Nuestro hallazgo ocurre en una paciente adolescente, cuya evolución postoperatoria fue satisfactoria. Posteriormente a su operación, se le realizó ultrasonido abdominal, colon por enema y tránsito intestinal con resultados negativos.

A los 7 días de su intervención quirúrgica se le dio el alta hospitalaria y se sigue en consulta de cirugía siendo su evolución satisfactoria.

En nuestra provincia no han existido antecedentes de informes previos de este tumor en el niño por lo que podría ser de gran utilidad esta presentación.

CONSIDERACIONES FINALES

El carcinoide apendicular es una tumoración infrecuente, se diagnostica generalmente de forma casual en pacientes con apendicitis aguda. El diagnóstico y tratamiento quirúrgico temprano favorecen el diagnóstico de estos pacientes, pues este tumor puede formarse maligno.

El informe histológico del caso estudiado reveló una apendicitis aguda gangrenada, con un tumor carcinoide diferenciado en la parte media y central del apéndice cecal. Este paciente fue dado de alta y seguido por consulta, manteniendo evolución satisfactoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hartman Gary E. Apendicitis aguda. En: Nelson. Tratado de Pediatría. 16 ed. México: Interamericana 2001:1291-4.
2. Cotran RS. Tumores del apéndice. En: Robbins. Patología estructural y funcional. 6 ed. Madrid: Interamericana 2000:874-6.
3. Summary of American Cancer Society. Recommendations for the early detection of cancer in average risk asymptomatic people, Cancer Journal for Clinic 2000; 50:(1).
4. Aspen Center for patient education "Oncology". Patient Education Resource Manual. Gaithersburg, Maryland 2001.
5. Fenton Tait MC, Morot Montano A. Temas de enfermería médico-quirúrgica. La Habana: Ciencias Médicas 2005: 47-51.
6. Harrison TR. Principios de Medicina Interna, 15 ed. Vol. II España Interamericana Mac Grow Hill 2002.
7. Soga J, Osaka M, Yakuwa Y. Carcinoids of the ovary: An analysis of 329 reported cases. J Exp Clin Cancer Res 2000; 19:271-80.

8. Baker PM, Oliva E, Young RH, Taleman A, Scully RE. Ovarian mucinous carcinoids including some with a carcinomatous component. *Am J Surg Pathol* 2001; 25:557-68.
9. Scott A. Current status of positron emission tomography in oncology. *Australian Radiol* 2002; 46:154-62.
10. Lips C JM, Lentjes G WM, Hoppener J WM. The spectrum of carcinoid tumours and carcinoid syndromes. *Ann Clin Biochem* 2003; 40:612-27.
11. Kulke MH, Mayer RJ. Carcinoid tumors. *N Engl J Med* 1999; 340(11):858-68.



Figura 1. Apendicitis aguda en fase gangrenada.

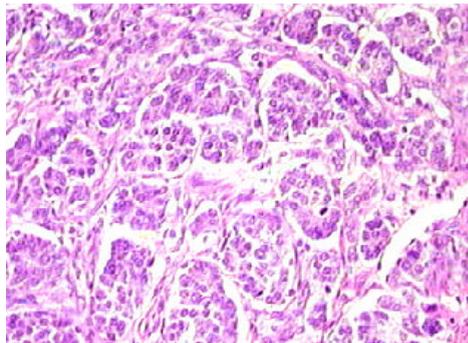


Figura 2. Localización submucosa del carcinoides apendicular. (Obsérvese la celularidad uniforme que constituye el nido neoplásico).