

**Autores:** Cristina Saavedra Serrano, Reyes Ferreiro Monteagudo, Raquel Fuentes Mateos, Juan José Serrano Domingo, Vanessa Pachón Olmos. *Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Ramón y Cajal.*

## Introducción

Los tumores neuroendocrinos se desarrollan a partir de células enterocromafines pudiendo aparecer en cualquier localización. Se clasifican de acuerdo al grado de diferenciación y proliferación (tabla 1). Los tumores pobremente diferenciados o carcinomas (CNE) se caracterizan por un alto grado de proliferación, comportamiento agresivo y mal pronóstico. Los CNE de células pequeñas son típicamente de origen pulmonar, pudiendo aparecer en otras localizaciones, aunque en porcentaje menor, entre 2,5-4% (en sentido decreciente: cérvix, esófago, faringe y laringe, colon y recto, y próstata). Existe escasa evidencia acerca del manejo de estos tumores y, en general, las recomendaciones son extrapoladas del manejo de los tumores de células pequeñas pulmonares.

## Caso clínico

**ANTECEDENTES PERSONALES:** Varón. 77 años. Sigmoidectomía por adenocarcinoma de sigma pT2N0M0 (2015).

**HISTORIA ACTUAL:** Nódulo pulmonar en lóbulo superior izquierdo y adenopatías mediastínicas ligeramente aumentadas detectado durante el seguimiento, en septiembre de 2017.

### ESTUDIO:

→ PET-TC: Nódulo pulmonar y adenopatías con leve captación glicídica. Lesión hipercaptante polipoidea en colon (Imagen 1).

→ Fibrobroncoscopia y EBUS: datos de infección en el broncoaspirado.

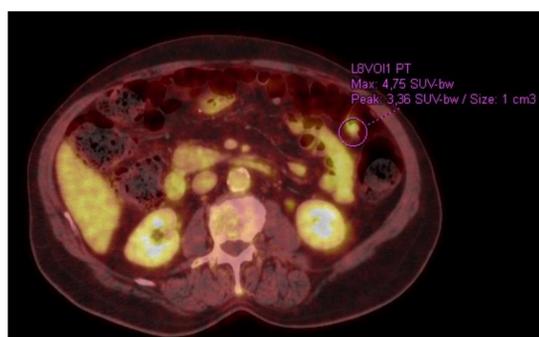
→ TC tórax tras realizar ciclo antibiótico: mejoría de la lesión pulmonar y adenopatías.

→ Colonoscopia: Lesión polipoidea friable, con sangrado al roce que se biopsia.

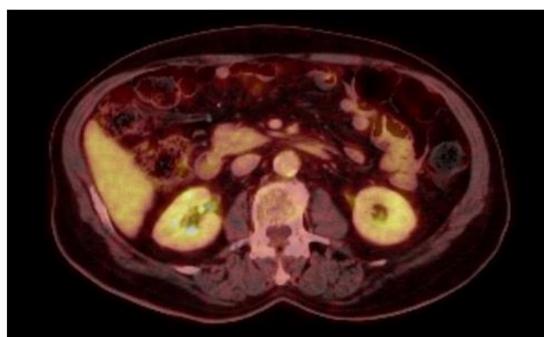
**DIAGNÓSTICO:** Carcinoma indiferenciado de célula pequeña. Ki67 80%.

**TRATAMIENTO:** Tras discutir el caso en comité multidisciplinar inicia tratamiento neoadyuvante: **Carboplatino AUC 5 y Etopósido 100mg/m<sup>2</sup>**. Recibe 4 ciclos, con excelente respuesta en la reevaluación a nivel del colon (Imagen 2); engrosamiento bronquial estable. Se realiza **hemicolecotomía izquierda**. Estudio de la pieza quirúrgica: **respuesta patológica completa** sin evidencia de tumor residual.

El paciente se encuentra en seguimiento sin evidencia de enfermedad.



**Imagen 1.** Lesión colon al diagnóstico.



**Imagen 2.** Reevaluación tras QT

	Diferenciación	Grado	Ki 67
<b>Tumores neuroendocrinos</b>	Bien diferenciados	1	<3%
		2	3-20%
		3	>20%
<b>Carcinomas neuroendocrinos</b>	Pobremente diferenciados	3	>20%

**Tabla 1.** Clasificación WHO 2017 neoplasias neuroendocrinas.

## Discusión

Los CNE de células pequeñas extrapulmonares son una entidad infrecuente. Dentro de estos, los localizados a nivel de colon y recto son aún más excepcionales, suponiendo menos de un 1% de las neoplasias colorrectales. Son más frecuentes en recto, ciego y sigma. La mayoría de datos disponibles acerca de la epidemiología e historia natural de la enfermedad procede de estudios retrospectivos y series de casos. En general estos tumores suelen aparecer entre los 50-60 años, en un porcentaje similar en ambos sexos, y no se ha objetivado clara relación con el tabaquismo. El abordaje de estos tumores ha de ser multidisciplinar. Al contrario que en carcinoma microcítico de pulmón, los tratamientos locales como la cirugía tienen un papel más relevante en la enfermedad localizada. Sin embargo, dado el alto riesgo de recurrencia se recomienda administrar quimioterapia adyuvante. Los esquemas empleados son combinaciones de cisplatino/carboplatino con etopósido, en base a la evidencia disponible en el carcinoma microcítico de pulmón y los CNE en general, con una tasa de respuestas en torno al 30-40% y una mediana de supervivencia en torno a un año en enfermedad diseminada. La radioterapia craneal profiláctica no está indicada en este contexto puesto que el beneficio no es significativo dada la menor incidencia de metástasis cerebrales, frente al carcinoma microcítico pulmonar.

## Bibliografía

- 1) National Comprehensive Cancer Network. Neuroendocrine and Adrenal Tumors (Version3.2018). [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/neuroendocrine.pdf](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/neuroendocrine.pdf). Accessed October 16, 2018.
- 2) Smith JD, Reidy DL, Goodman KA, et al. A Retrospective Review of 126 High-Grade Neuroendocrine Carcinomas of the Colon and Rectum. *Ann Surg Oncol.* 2014;21(9):2956-2962.
- 3) Brenner B, Tang LH, Shia J, et al. Small Cell Carcinomas of the Gastrointestinal Tract: Clinicopathological Features and Treatment Approach. *Semin Oncol.* 2007;34:43-50.
- 4) Balasubramanyam S, O'Donnell BP, Musher BJ, et al. Evaluating Treatment Patterns for Small Cell Carcinoma of the Colon Using the National Cancer Database (NCDB). *J Gastrointest Cancer.* 2018. [Epub ahead of print]
- 5) Yasui O, Tsukamoto F, Kudo K. Small cell undifferentiated carcinoma of the ascending colon with rapid enlargement after resection: report of a case and review of the literature. *J Exp Med.* 2006;209:361-367.
- 6) Kim KO, Lee HY, Chun SH, et al. Clinical Overview of Extrapulmonary Small Cell Carcinoma. *J Korean Med Sci.* 2006; 21: 833-837.
- 7) Garcia-Carbonero R, Sorbye H, Baudin E, et al. ENETS Consensus Guidelines for High-Grade Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Tumors and Neuroendocrine Carcinomas. *Neuroendocrinology.* 2016;103:186-194.