

T. Fenollosa Sanz¹, B. Honrubia Peris¹, M.C. Gómez Soler¹, P. Llor Rodríguez¹, A. Pellicer Boigues¹, E. Cabrera Espinós¹. Oncología Médica, Hospital Arnau de Vilanova de Valencia¹.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios apendiculares son una entidad rara representando menos del 1% del total de tumores gastrointestinales malignos. Se clasifican en adenocarcinomas, tumores neuroendocrinos (NET), mucinosos, carcinoma de células en anillo de sello y tumores carcinoides de células calciformes, conocidos como "globet cell carcinoide" (GCC). Los GCC representa entre el 14-19% de los tumores primarios apendiculares, con una incidencia anual de 0.01-0.05 casos por 100.000 habitantes. Presentan un componente epitelial o glandular y un componente neuroendocrino formando células calciformes. El único factor de riesgo potencial descrito es la esquistosomiasis (1). Presentamos un caso clínico de un paciente diagnosticado de GCC, como hallazgo casual en la pieza quirúrgica de la apendicectomía tras una intervención urgente de apendicitis aguda.

HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 35 años, que acude a urgencias por clínica compatible con apendicitis aguda. Se realiza ecografía abdominal en la que se objetiva un engrosamiento apendicular de hasta 12mm y fue intervenido de manera urgente realizándose un apendicectomía.

Marcadores tumorales: Antígeno CA 19.9: 4.7 U/mL; CEA: 1.9 ng/mL; Cromogranina A: 74.3 ng/mL.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las neoplasias apendiculares comprenden en primer lugar, los adenocarcinomas invasivos y neoplasias mucinosas apendiculares de bajo grado. En segundo lugar, las neoplasias neuroendocrinos incluyen TNE de alto grado, carcinoides de células calciformes y carcinomas adenoneuroendocrinos mixtos. Los carcinoides de células calciformes (adenocarcinoides) poseen características tanto de adenocarcinomas como de TNE bien diferenciados. Son más agresivos y presentan peor pronóstico que los TNE. El estadiaje y tratamiento es similar al de los adenocarcinomas apendiculares (2).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El resultado del estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica mostró un adenocarcinoma GCC infiltrante de 4 cm, pobremente diferenciado (G3) y borde proximal afecto. Se estadió inicialmente como un pT3pN0. Tras revisar en comité de tumores, los resultados de la anatomía patológica y las imágenes del TAC, objetivando una masa tumoral residual, se decide reintervención quirúrgica realizándose una hemicolectomía derecha. Finalmente se diagnostica de GCC infiltrante G3, pT3pN0(0/21)M0, estadio II. Se plantea la posibilidad de tratamiento adyuvante con capecitabina durante 6 meses, de forma similar al cáncer de colon estadio II con factor de riesgo el grado 3 histológico y el paciente decide no realizar tratamiento adyuvante.

Imagen 1. TC con lesión hipercaptante en ciego, de 10 x 15 mm en base de apendicectomía, adyacente a clip quirúrgico de arteria apendicular, compatible con resto tumoral

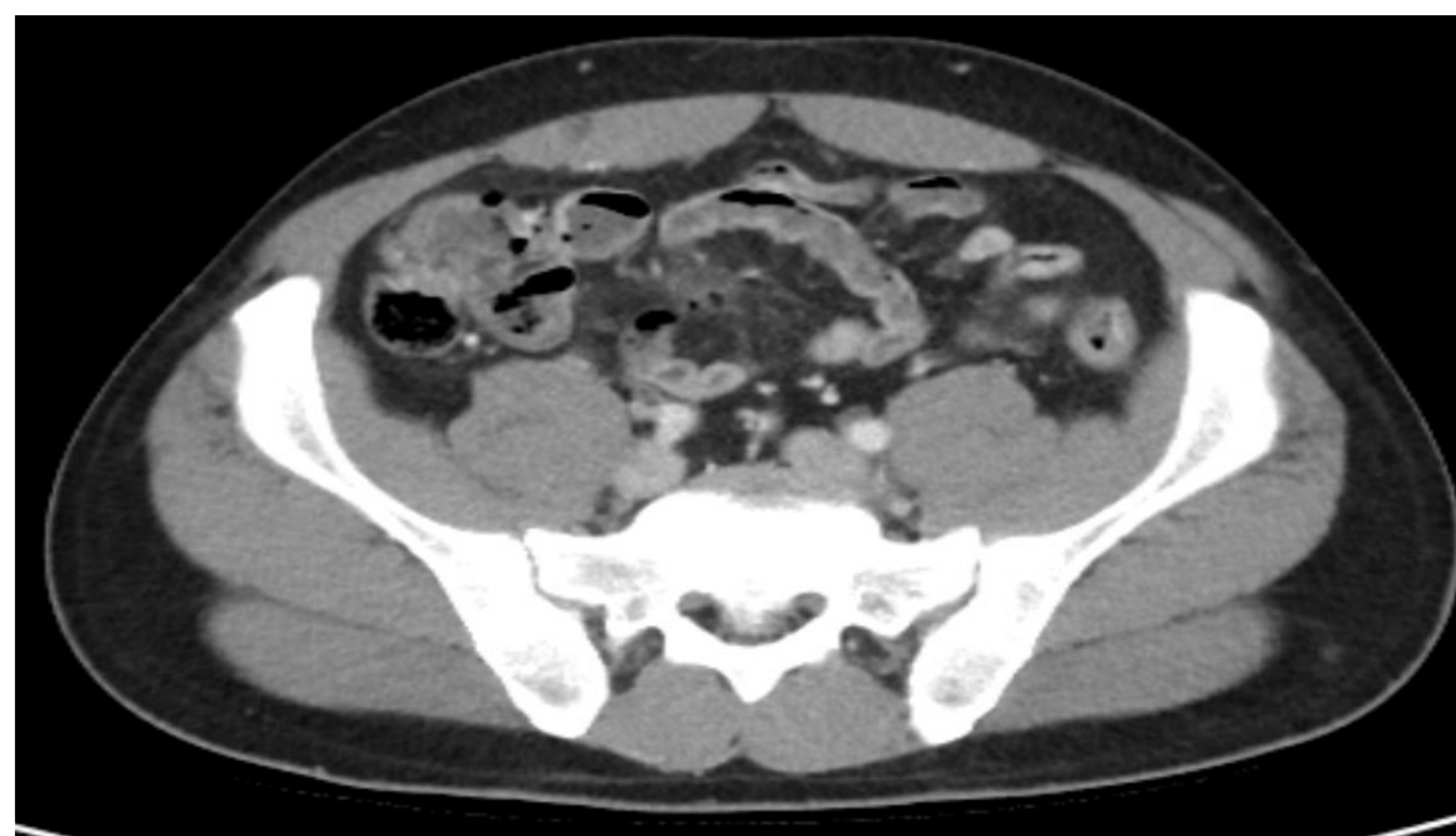


Tabla 1. Clasificación patológica de los Tumores Carcinoides de Células Calciformes del Apéndice, "Globet Cell Carcinoid, GCC". Tang et al.

	Criterios morfológicos
GCC típico (Grupo A).	Células calciformes bien diferenciadas agrupadas patrón lineal. Mínima atípica citológica. Mínima distorsión arquitectónica de la pared apendicular. Cambios degenerativos con mucina extracelular.
GCC de células en anillo de sello (Grupo B).	Agrupaciones de células en anillo de sello. Patrón infiltrativo. Atipia citológica. Infiltración de la pared apendicular.
GCC pobremente diferenciado subtipo carcinoma (Grupo C).	Focos de células con morfología calciforme. Adenocarcinoma pobremente diferenciado con: a) Formaciones glandulares. b) Células en anillo de sello. c) Carcinoma indiferenciado.

CONCLUSIONES

- Los GCC son tumores exclusivos del apéndice, siendo la clínica de debut más común la apendicitis aguda y como hallazgo casual tras estudio de la pieza quirúrgica.
- Tang et al sugiere una clasificación en 3 grupos (Tabla 1) en función de los hallazgos anatomopatológicos (3).
- En los casos en que la resección no está asegurada o se sospechan metástasis, se puede realizar un PET con Ga-68-DOTATE si el TAC no es concluyente.
- Presentan un pronóstico intermedio entre los tumores carcinoides y los adenocarcinomas apendiculares, siendo la mediana de supervivencia global a los 5 años, en los estadios II, del 76%. Presentan alto riesgo de diseminación peritoneal aún en ausencia de metástasis ganglionares.
- En cuanto al tratamiento, en los estadios iniciales se sugiere apendicectomía en tumores de bajo grado y bajo índice proliferativo. En caso de enfermedad localmente avanzada, se propone la realización de hemicolectomía derecha en tumores mayores de 2cm, pobremente diferenciados o con afectación ganglionar (4).
- A pesar de la ausencia de datos comparativos, se extrapolan los datos de eficacia en la adyuvancia del cáncer de colon con regímenes de quimioterapia basados en 5-FU y oxaliplatino. Para pacientes con estadios II se propone realizar terapia adyuvante en caso de factores de riesgo: T4, tumores perforados, ganglios afectados o tumores pobremente diferenciados (5).
- En cuanto al seguimiento, dado que el comportamiento es más agresivos que el de los TNE apendiculares, se sugiere realizar una estrategia similar a la del adenocarcinoma de colon.

1. Gilmore et al. Goblet cell carcinoid of the appendix – diagnostic challenges and treatment updates: a case report and review of the literatura. Journal of Medical Case Reports (2018) 12:275.

2. Eeden S et al. Goblet cell carcinoid of the appendix: a specific type of carcinoma. Histopathology. 2007;51(6):763.

3. Tang et al. Pathologic classification and clinical behavior of the spectrum of goblet cell carcinoid tumors of the appendix. Am J Surg Pathol 2008; 32:1429

4. Taggart MW, et al. Goblet cell carcinoid tumor, mixed goblet cell carcinoid-adenocarcinoma, and adenocarcinoma of the appendix: comparison of clinicopathologic features and prognosis. Arch Pathol Lab Med. 2015;139(6):782–90.

5. Schippinger W. et al. A prospective randomised phase III trial of adjuvant chemotherapy with 5-fluorouracil and leucovorin in patients with stage II colon cancer. Br J Cancer. 2007;97(8):1021. Epub 2007 Sep 25.