

## Tumor carcinoide apendicular. A propósito de un caso

B. Toledo del Castillo, M.J. Solana García, J. Pérez Moreno, M.M. Tolín Hernani,  
G. Álvarez Calatayud, C. Sánchez Sánchez

*Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid*

### Resumen

Los tumores carcinoideos derivan de las células neuroendocrinas de cualquier parte del organismo (más frecuentemente del tubo digestivo, el páncreas y los bronquios). Son los tumores endocrinos gastrointestinales más frecuentes, ya que representan un 75% de estas neoplasias, y el tumor maligno gastrointestinal más frecuente en los niños. Su diagnóstico suele realizarse de manera casual en el 0,3-0,9% de las apendicectomías, y son menos frecuentes en la edad pediátrica. Presentamos el caso de un tumor carcinoide en un niño de 12 años de edad y realizamos una revisión de esta patología.

**Palabras clave:** Tumor carcinoide, tumor apendicular, tumores neuroendocrinos, apendicectomía

### Abstract

*Title:* Appendiceal carcinoid tumor. A case report

Carcinoid tumors derive from neuroendocrine cells at different anatomic locations (although they are most commonly found at the gastrointestinal tract, pancreas and bronchial airway) and are the most common gastrointestinal endocrine tumors, of which they represent 75%; being also the most common gastrointestinal malignant tumour in children. Diagnosis is often incidental (in around 0.3 to 0.9% of appendectomies, and less common in children). We report the case of a carcinoid tumor in a pediatric patient aged 12 years, providing aswell a review of this pathology.

**Keywords:** Infantile sleep, hypoxemia, obstructive sleep apnea, alteration on growth, tonsillectomy

Fecha de recepción: 6/04/12. Fecha de aceptación: 8/10/12.

**Correspondencia:** B. Toledo del Castillo. Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital «Gregorio Marañón». Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid. Correo electrónico: [blankmajal@hotmail.com](mailto:blankmajal@hotmail.com)

**Cómo citar este artículo:** Toledo del Castillo B, Solana García MJ, Pérez Moreno J, Tolín Hernani MM, Álvarez Calatayud G, Sánchez Sánchez C. Tumor carcinoide apendicular. A propósito de un caso. Acta Pediatr Esp. 2013; 71(7): e195-e198.

## Caso clínico

Varón de 12 años de edad, que acude al servicio de urgencias por presentar vómitos de 1 semana de evolución, en relación con la ingesta de pescado, junto con fiebre de hasta 39 °C, deposiciones líquidas de 5 días de evolución y también un dolor asociado en el hemiabdomen derecho. Se le realizó un seguimiento en la consulta de alergología por sospecha de alergia a *Anisakis*. En la exploración física presentaba un abdomen doloroso en la fosa iliaca derecha, con signos de irritación peritoneal localizada. En la analítica se apreciaba una leucocitosis sin desviación izquierda, unas cifras de IgE total de 3.027 U/mL e IgE para *Anisakis* negativa. En la ecografía abdominal se observaba un plastrón apendicular. Ante tales hallazgos se decidió realizar una apendicetomía. La anatomía patológica de la muestra quirúrgica presentaba un tumor carcinoide apendicular de 4 mm, que respetaba los márgenes de resección. La evolución clínica del paciente ha sido favorable, y los controles clínicos y el 5-hidroxiindol ácido acético (5-HIAA) en orina eran normales.

## Discusión

Los tumores carcinoides, pese a su baja incidencia, son los tumores malignos más frecuentes en el tracto gastrointestinal de niños y adolescentes<sup>1-3</sup>. Estas neoplasias afectan principalmente a las mujeres, en una proporción de 2-4:1 respecto a los varones<sup>4,5</sup>.

Existe una serie de factores predisponentes para el desarrollo de este tipo de neoplasias. Entre ellos se encuentran los antecedentes familiares de síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1), las afecciones que modifican la capacidad de producción ácida del estómago, como la gastritis atrófica, la anemia perniciosa o el síndrome de Zollinger-Ellison y el tabaquismo.

El 85% de los tumores carcinoides se localiza en el tracto gastrointestinal<sup>3</sup>. Pueden localizarse en cualquier punto entre el estómago y el recto, aunque son más frecuentes en el apéndice, el íleon y el recto<sup>6,7</sup>. Entre los de localización apendicular, los más frecuentes se originan en la punta del apéndice, seguidos de los originados en la base y el cuerpo del mismo<sup>5,6</sup>.

Los tumores carcinoides se originan a partir de tejido neuroectodérmico, por lo que pueden generar grandes cantidades de serotonina. La clínica dependerá en gran parte del tejido donde se localice el tumor, ya que en función de ello suele producir distinta cantidad de serotonina. Así, los que tienen su origen en el tracto superior intestinal, el tracto respiratorio, el hígado y el páncreas generarán bajos niveles de serotonina, mientras que los procedentes de la zona distal del duodeno, el yeyuno, el íleon, el apéndice y el colon ascendente pueden producir grandes cantidades, y provocan un síndrome carcinoide con mayor frecuencia<sup>8</sup>. El síndrome carcinoide consiste en la aparición de enrojecimiento facial, hipermotilidad intestinal episódica y diarrea, trastornos vasomotores y episodios de broncoconstricción, aunque habitualmente la clínica es silente y no suelen aparecer síntomas neuroendocrinos en los niños<sup>9-11</sup>. Los procedentes del colon descendente y el recto no producen serotonina.

Los tumores localizados en la punta del apéndice y con un tamaño <1 cm suelen ser silentes o cursar con dolor abdominal, mientras que los localizados en la base del apéndice o que presentan tamaños >2 cm pueden iniciarse como una peritonitis<sup>12</sup>. Los localizados en los bronquios pueden manifestarse como sibilancias o neumonías recurrentes<sup>11</sup>.

El diagnóstico es habitualmente un hallazgo casual<sup>4,9,10,13</sup>, pero en las situaciones en que se sospecha esta patología es útil realizar pruebas de imagen, como la tomografía computarizada y la ecografía.

Los mediadores neuroendocrinos como el 5-HIAA en orina de 24 horas, metabolito de la serotonina producida por el tumor, también son útiles en el diagnóstico y, principalmente, para el seguimiento<sup>3,4</sup>. La escintigrafía con <sup>111</sup>IN-octeótrida tiene una sensibilidad del 86% para la detección de tumores carcinoideos y es útil para establecer la estadificación tumoral y la decisión terapéutica<sup>4</sup>.

En el estudio histopatológico tiene un aspecto amarillento macroscópicamente, y puede clasificarse en 2 tipos por la anatomía patológica. El más frecuente es el tipo clásico, o insular, con nidos sólidos y formación de acinos y rosetas. El segundo tipo es el adenocarcinoide, mucho más raro, que se caracteriza por la formación de glándulas, y puede subdividirse, a su vez, en el tipo tubular (muy parecido al adenocarcinoma) y el tipo en anillo de sello, con un comportamiento mucho más agresivo<sup>3</sup>.

El tratamiento de los tumores carcinoideos depende de su localización, tamaño y extensión. En los que asientan en la punta del apéndice, no metastásicos y de tamaños <1 cm, suele ser suficiente la realización de una apendicectomía. Existe controversia acerca de la indicación de una hemicolectomía derecha, aunque la mayoría de las guías recomiendan esta segunda opción en tumores >2 cm, con invasión linfática o local del meso, un alto grado de malignidad histológico (alto índice mitótico, pleomorfismo, tipo en anillo de sello...) y unos márgenes positivos tras la apendicectomía<sup>3,4,9,13</sup>. Si existen metástasis, puede ser útil el empleo de octeótrida<sup>4</sup>.

Ciertos factores determinan el pronóstico, como la extirpación completa del tumor, la existencia de metástasis, el tamaño, la localización dentro del tracto gastrointestinal y la existencia de recidivas, aunque por lo general el pronóstico de los tumores carcinoideos es bueno: a los 5 años del diagnóstico los tumores clásicos presentan una supervivencia del 86-100% y los adenocarcinoideos cercana a un 80%<sup>3,7,14,15</sup>.

## Conclusión

Los tumores carcinoideos son infrecuentes en la práctica clínica. Su pronóstico y tratamiento dependen del tamaño y la localización del tumor, por lo que es imprescindible realizar un diagnóstico precoz.

## Bibliografía

1. Ryden SE, Drake RM, Franciosi RA. Carcinoid tumors of the appendix in children. *Cancer*. 1975; 36: 1.538-1.542.
2. 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.

3. San Vicente B, Bardajé C, Rigol S, Obiols P, Melo M, Bella R. Estudio retrospectivo del tumor carcinoide apendicular en niños. *Cir Pediatr.* 2009; 22: 97-99.
4. Spallitta SI, Termine G, Stella M, Calistro V, Marozzi P. Carcinoid of the appendix. A case report. *Minerva Chir.* 2000; 55(1-2): 77-87.
5. Safioleas MC, Moulakakis KG, Kontzoglou K, Stamoulis J, Nikou GC, Toubanakis C, et al. Carcinoid tumors of the appendix. Prognostic factors and evaluation of indications for right hemicolectomy. *Hepatogastroenterology.* 2005; 52(61): 123-127.
6. Neves GR, Chapchap P, Sredni ST, Viana CR, Mendes WL. Childhood carcinoid tumors: description of a case series in a Brazilian cancer center. *Sao Paulo Med J.* 2006; 124(1): 21-25.
7. Spunt SL, Pratt CB, Rao BN, Pritchard M, Jenkins JJ, Hill DA, et al. Childhood carcinoid tumors: the St Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Surg.* 2000; 35(9): 1.282-1.286.
8. Erbil Y, Barbaros U, Kapran Y, Yanik BT, Bozbora A, Özarmadan S. Synchronous carcinoid tumour of the small intestine and appendix in the same patient. *West Indian Med J.* 2007; 56(2): 187-189.
9. Beyrouti MI, Gharbi A, Abid M, Beyrouti R, Elleuch S, Gharbi W, et al. Carcinoid tumors of the appendix. A report of 46 cases. *Tunis Med.* 2004; 82(7): 668-673.
10. Roggo A, Wood WC, Ottinger LW. Carcinoid tumours of the appendix. *Ann Surg.* 1993; 217(4): 385-390.
11. Encinas JL, Avila LF, García-Cabeza MA, Luis A, Hernández F, Martínez L, Fernández A, Olivares P, Tovar JA. Bronchial and appendiceal carcinoid tumors. *An Pediatr (Barc).* 2006; 64(5): 474-477.
12. Pelizzo G, La Riccia A, Bouvier R, Chappuis JP, Franchella A. Carcinoid tumors of the appendix in children. *Pediatr Surg Int.* 2001; 17(5-6): 399-402.
13. Fornaro R, Frascio M, Sticchi C, De Salvo L, Stabilina C, Mandolino F. Appendectomy or right hemicolectomy in the treatment of appendiceal carcinoid tumors? *Tumori.* 2007; 93: 587-590.
14. Jónsson T, Jóhannsson JH, Hallgrímsson JG. Carcinoid tumors of the appendix in children younger than 16 years. A retrospective clinical and pathologic study. *Acta Chir Scand.* 1989; 155(2): 113-116.
15. Hall N, Jones C, Eaton S, Stanton M, Burge D. Is interval appendicectomy justified after successful nonoperative treatment of an appendix mass in children? A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 767-71.