

Tumor carcinoide bronquial y apendicular

J.L. Encinas^a, L.F. Ávila^a, M.A. García-Cabeza^b, A. Luis^a, F. Hernández^a, L. Martínez^a, A. Fernández^a, P. Olivares^a y J.A. Tovar^a

Departamentos de ^aCirugía Pediátrica y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Antecedentes

El tumor carcinoide es una rara neoplasia neuroendocrina con localizaciones diversas, capaz de producir sustancias vasoactivas y asociada ocasionalmente al síndrome carcinoide (enrojecimiento, diarrea y sibilancias).

Pacientes y métodos

Revisamos las historias de los pacientes con diagnóstico de tumor carcinoide en nuestro servicio entre 1966 y 2003.

Resultados

Diez pacientes (5 niños y 5 niñas con una edad media de 8 años) fueron diagnosticados de tumor carcinoide. Ocho tenían carcinoides apendiculares de los que cuatro presentaron síntomas de apendicitis aguda. De estos ocho, siete eran menores de 2 cm y estaban localizados en la punta del apéndice. El paciente restante presentaba un tumor carcinoide de 3,5 cm en la base apendicular por lo que fue reintervenido para realizar una resección ileocecal. Dos pacientes de 4 y 6 años presentaron un tumor carcinoide bronquial asociado a sintomatología respiratoria crónica y se llegó en ambos al diagnóstico acertado tras un año de seguimiento. Se realizó neumonectomía en un caso y resección bronquial con anastomosis traqueobronquial en el otro. Ningún paciente de la serie presentó sintomatología carcinoide. Se realizaron controles bioquímicos, radiológicos y fibrobroncoscópicos en los bronquiales. Todos se encuentran actualmente libres de enfermedad.

Conclusiones

El tumor carcinoide apendicular no se asocia a sintomatología característica de apendicitis aguda en la mitad de los pacientes. Encontramos que el síndrome carcinoide asociado al tumor carcinoide es excepcional en la edad pediátrica. En la mayor parte de los tumores carcinoides apendiculares la apendicectomía simple es suficiente con un pronóstico excelente. El tumor carcinoide bronquial es diagnosticado generalmente de manera tardía por lo que debemos considerar este diagnóstico en pacientes con sintomatología respiratoria crónica.

Palabras clave:

Carcinoide. Apendicectomía. Neumonectomía. Seguimiento.

BRONCHIAL AND APPENDICEAL CARCINOID TUMORS

Background

Carcinoid tumor (CT) is an unusual neoplasm observed in several locations and associated with the production of vasoactive substances and occasionally with carcinoid syndrome (flushing, diarrhea, wheezing).

Patients and methods

A retrospective review of the medical records of all children with a diagnosis of CT treated in our service between 1966 and 2003 was performed.

Results

Ten patients (5 boys and 5 girls with a mean age of 8 years) were diagnosed with CT. Eight had CT of the appendix, of which 4 showed the typical clinical presentation of acute appendicitis. Seven of these tumors were localized at the tip of the appendix and measured 2 cm or less. In one patient, the tumor was located at the cecum and measured 3.5 cm. In this patient, reoperation with ileocecal resection was performed. Two patients (4 and 6 years old) had bronchial CT associated with chronic respiratory manifestations. An accurate diagnosis was made after a 1-year follow-up. Pneumonectomy and tracheobronchial sleeve resection were carried out. None of the patients showed symptoms of carcinoid syndrome. All the patients underwent biochemical and radiological studies and fiberoptic bronchoscopy during follow-up. All the patients are currently disease-free.

Conclusions

Typical symptoms of acute appendicitis were not observed in half of patients with CT of the appendix. CT associated with carcinoid syndrome is exceptional in pe-

Correspondencia: Dr. J.L. Encinas.
Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: jlencinas@arrakis.es

Recibido en marzo de 2005.

Aceptado para su publicación en enero de 2006.

diatric patients. In most CT of the appendix, simple appendectomy was associated with an excellent prognosis. Diagnosis of bronchial TC tends to be delayed and consequently CT should be considered in the differential diagnosis of children with respiratory symptoms unresponsive to standard medical treatment.

Key words:

Carcinoid. Appendectomy. Pneumonectomy. Follow-up.

INTRODUCCIÓN

El tumor carcinoide es una rara neoplasia de origen neuroendocrino con localizaciones diversas siendo las más frecuentes en la edad pediátrica el apéndice y el pulmón. El tumor carcinoide tiene su origen probable en las células neuroendocrinas argentafines asociadas al sistema de captación y descarboxilación de los precursores aminados (APUD) capaces de producir sustancias vasoactivas como serotonina, histamina y bradicinina.

El tumor carcinoide apendicular es tras el linfoma en tumor maligno intestinal más frecuente en esta edad; lo encontramos generalmente en adolescentes, localizado del 36 al 45%¹ en el apéndice ileocecal y asociado con frecuencia a síntomas de apendicitis aguda. Otras localizaciones intestinales menos frecuentes son el intestino delgado (25%), el recto (16%) y el colon (6%)².

El tumor carcinoide bronquial por otro lado es el tumor pulmonar más frecuente en la infancia. Hasta el 75% de los tumores pulmonares en el niño son malignos; de éstos hasta el 50% está constituido por los adenomas: carcinoide, carcinoma adenoide quístico y carcinoma mucoepidermoide; el tumor carcinoide supone el 90% de los adenomas. El tumor carcinoide bronquial se encuentra en escolares y adolescentes con sintomatología respiratoria de repetición. La tos y la hemoptisis características del adulto no lo son tanto en el niño que suele presentar sibilancias, atelectasias y neumonías de repetición^{3,4}.

Con el objetivo de conocer el comportamiento de esta rara neoplasia en sus dos localizaciones más frecuentes revisamos nuestra experiencia con el tumor carcinoide a lo largo de los últimos 35 años.

PACIENTES

Diez pacientes (5 niños y 5 niñas) con una edad media de 8 años fueron diagnosticados de tumor carcinoide en nuestro servicio entre los años 1965 y 2003.

1. *Tumor carcinoide apendicular.* Ocho pacientes con una edad media de 13 años fueron diagnosticados de tumor carcinoide apendicular; cuatro de éstos presentaron síntomas de apendicitis aguda, tres presentaban dolor en la fosa ilíaca derecha de más de una semana de evolución no asociado a fiebre y uno fue diagnosticado tras una apendicectomía de rutina durante un trasplante hepático

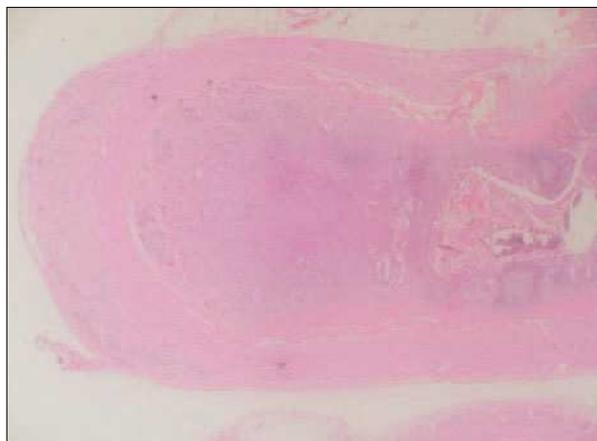


Figura 1. Apéndice ileocecal. Tumor carcinoide de 1,5 cm de diámetro en punta sin afectación de grasa periapendicular. (Hematoxilina-eosina, 15.)

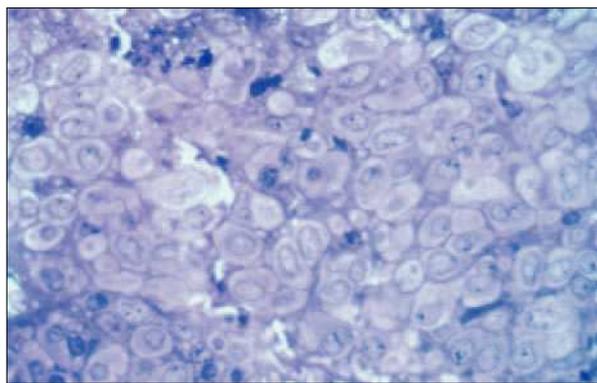


Figura 2. Tumor carcinoide en apéndice ileocecal. Células monomorfas con núcleos con patrón en sal y pimienta. (Hematoxilina-eosina, 150.)

por atresia de vía biliar extrahepática. Ninguno de ellos presentó sintomatología carcinoide. Siete de los tumores carcinoides en las piezas anatomopatológicas eran menores de 2 cm de diámetro, se localizaron en la punta del apéndice y los márgenes de resección se encontraron libres. De estos siete, tan sólo en uno existía afectación de la grasa periapendicular (figs. 1 y 2).

El paciente restante tenía un tumor carcinoide apendicular de 3,5 cm de diámetro localizado en la base; el paciente fue reintervenido realizándose resección ileocecal (10 cm de ileon y ciego).

2. *Tumor carcinoide bronquial.* Dos pacientes de 4 y 6 años presentaron un tumor carcinoide bronquial. Ambos sufrían neumonías de repetición y tan sólo el paciente de 4 años presentaba sibilancias en la auscultación. Ninguno de los dos presentó sintomatología carcinoide y en ambos se llegó al diagnóstico acertado tras 12 y 13 meses de seguimiento, respectivamente. Los dos fueron tratados durante este tiempo con varios ciclos de antibióticos orales y en ambos se realizaron radiografías to-

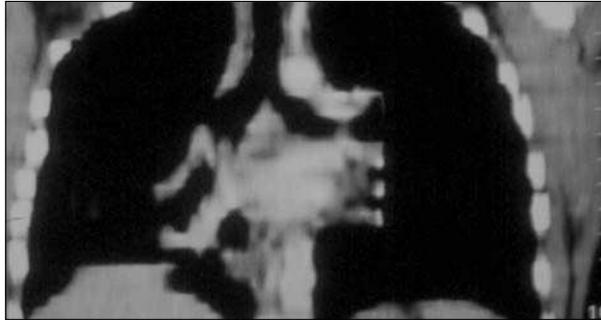


Figura 3. TC torácica. Tumorción endoluminal en bronquio lobulillar inferior derecho.

rácicas que mostraron en ocasiones condensaciones neumónicas.

El paciente de 4 años fue diagnosticado mediante broncoscopia rígida por biopsia de una masa pediculada en el bronquio principal izquierdo. Se realizó una resección bronquial segmentaria con anastomosis traqueobronquial.

El paciente de 6 años fue seguido inicialmente en otro centro donde se le realizó una lobectomía por síndrome del lóbulo medio que no diagnosticó el tumor carcinoide. Al persistir la clínica fue remitido a nuestro centro donde la tomografía computarizada (TC) y una fibrobroncoscopia con biopsia de una masa polipoide permitieron el diagnóstico. Se realizó neumonectomía derecha por afectación del bronquio principal (fig. 3).

El tamaño de los tumores carcinoides bronquiales fue de 1,5 y 2 cm de diámetro.

En los 10 pacientes de la serie y durante los siguientes 3 años se realizaron semestralmente niveles en plasma u orina de 5-HIAA, ecografías anuales en los tumores carcinoides apendiculares y una fibrobroncoscopia al año de la intervención en ambos tumores carcinoides pulmonares. En el caso del tumor carcinoide de bronquio lobulillar inferior derecho se realizó una TC al año de la intervención. En ningún caso se encontraron indicios de recidiva o metástasis. Tras un seguimiento de 4 a 38 años todos los pacientes se encuentran actualmente libres de enfermedad.

DISCUSIÓN

Clásicamente se ha descrito cierta predominancia femenina (3:1) asociada al tumor carcinoide en la edad pediátrica^{3,5,6}; ésta no ha sido descrita en las series con pacientes adultos^{7,8} y nosotros no la hemos encontrado en nuestros pacientes (1:1).

Nuestra serie muestra una clínica característica de apendicitis aguda tan sólo en la mitad de los casos. La sintomatología apendicular atípica (ausencia de fiebre y dolor en fosa ilíaca derecha prolongado) asociada al tumor carcinoide ya había sido descrita en otras series⁵; lo cual no es extraño si recordamos que más del 70% de los tumores

carcinoides apendiculares se encuentran en la punta del apéndice con escasa posibilidad de oclusión endoluminal.

La mayoría de los tumores carcinoides apendiculares son distales y miden menos de 2 cm de diámetro; la apendicectomía es tratamiento suficiente y eficaz con un pronóstico excelente en todas las series^{5,6,9,10}. En aquellos casos en los que la pieza sea mayor de 2 cm, los márgenes de resección no se encuentren libres, el tumor se encuentre en la base apendicular o exista afectación de linfáticos regionales o ciego, deberemos realizar una resección cecal parcial o ileocecal. Considerando que el tumor carcinoide apendicular pediátrico que generalmente nos encontramos tiene poco potencial metastatizante consideramos que la hemicolectomía derecha debe ser reservada para casos excepcionales; nuestra revisión de la literatura médica indica que el estudio histopatológico de las piezas de hemicolectomía en estos casos no muestran afectación tumoral del tejido linfático^{11,12}.

El tumor carcinoide apendicular raramente metastatiza con la excepción de aquéllos mayores de 2 cm en los que estará indicada la búsqueda de metástasis abdominales y extraabdominales; la enfermedad diseminada del tumor carcinoide apendicular se observa del 8 al 13%⁵. Se ha descrito la utilización de quimioterapia (carboplatino y etopósido) en el tratamiento de la enfermedad diseminada con respuestas escasas^{5,13}; sin embargo, la poca frecuente sintomatología carcinoide ha sido paliada con éxito mediante administración subcutánea de octreótida⁵. Teniendo estos tumores capacidad de concentrar aminas y de expresar receptores de somatostatina han sido descritos en adultos la utilización de octreótida marcada radiactivamente (Octreoscan) así como la tomografía por emisión de positrones (PET) como métodos de diagnóstico y estadificación de tumores carcinoides intestinales¹⁴.

La clínica del paciente pediátrico con tumor carcinoide bronquial consiste en sibilancias, neumonías de repetición y atelectasias en la exploración radiológica siendo el diagnóstico definitivo generalmente tardío. La hemoptisis característica del adulto es muy poco frecuente; así como en el adulto se encuentran sibilancias tan sólo en el 1%^{15,16} y prácticamente no hay referencias a la atelectasia en las series publicadas. Se ha sugerido que las sibilancias asociadas al tumor carcinoide bronquial o a la enfermedad diseminada del tumor carcinoide apendicular podrían deberse a la liberación de serotonina en la vía aérea¹².

Existe enfermedad diseminada del 5 al 27% en el tumor carcinoide bronquial infantil; consideraremos por tanto su potencial metastatizante mayor que el del tumor carcinoide apendicular. El tratamiento de tumor carcinoide bronquial es la resección segmentaria y de adenopatías regionales cuando sea posible o exéresis más amplias cuando la topografía no permita gestos más conservadores. La extirpación completa se asocia a un pronóstico excelente³. El tumor carcinoide bronquial no es considerado generalmente en niños con sintomatología respiratoria de repeti-

ción y se suele llegar al diagnóstico acertado tras un seguimiento medio de un año; el tumor carcinoide bronquial es la neoplasia primitiva pulmonar más frecuente y debemos considerarla en niños con neumonías recurrentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pelizzo A. Carcinoid tumors of the appendix in children. *Ped Surg Int.* 2001;17:399-402.
2. Rosai J. *Gastrointestinal tract. Ackersman Surgical Pathology.* St. Louis: Mosby Year Book; 1996. p. 392-8.
3. Hancock BJ, Lorenzo M, Youseff S, et al. Childhood Primary Neoplasms. *J Pediatr Surg.* 1993;28:1133-6.
4. Linda T, Earle W, Wilkins MD Jr, Bode H. Bronchial carcinoid tumor in pediatric patients. *Chest.* 1993;103:1426-84.
5. Spunt SL, Pratt CB, Rao BN. Childhood Carcinoid Tumors: The St. Jude Children's Research Hospital Experience. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1282-6.
6. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL. Carcinoide tumor of the appendix in the first two decades of life. *J Pediatr Surg.* 1994; 25:1073-5.
7. Parkes SE, Muir KR, Al Sheyyab M, et al. Carcionid tumors of the appendix in children 1957-1986. Incidence treatment and outcome. *Br J Surg.* 1993;80:502-4.
8. Corpron CA, Black TC, Herzog CE, et al. A half century experience of carcinoid tumors in children. *Am J Surg.* 1995;170: 606-8.
9. Goldwin JD. Carcionid tumors. An analysis of 2,837 cases. *Cancer.* 1975;36:560-9.
10. Soga J. Statistical evaluation of 2001 carcionid cases with metastases collected from the literature. A comparative study between ordinary carcinoid and atypical varieties. *J Exp Clin Cancer Res.* 1998;17:3-12.
11. Chan W, Fu KH. Value of routine histopathological examination of appendices in Hong-Kong. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg.* 1993;28:1133-6.
12. Gouzi JL, Laigneau P, Delande JP, Flammant Y, Bloom E, Oberlin P, et al. Indications of right hemicolectomy in carcinoid tumors of the appendix. *Surg Gynecol Obstet.* 1993;176:543-7.
13. Oberg K. The use of chemotherapy in the management of neuroendocrine tumors. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 1993;22:941-52.
14. Oberg K. Nuclear medicine in the detection, staging and treatment of gastrointestinal carcinoid tumours. *Best Pract Res Clin.* 2005;19:265-76.
15. Wilkins EW Jr, Darling RC, Soutter L, Sniffen RC. A continuing survey of adenomas of the trachea and bronchus in a general hospital. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1963;46:279-91.
16. Wilkins EW. Changing times in surgical management of bronchopulmonary carcinoid tumor. *Ann Allergy.* 1986;57:139-41.