

Tumores Carcinoides

Estudio de 47 Casos

Rafael Coto Chacón*

Los tumores carcinoides pueden nacer en cualquier parte del tubo digestivo, desde la unión esofagogástrica hasta el ano, incluyendo vesícula biliar y conductos pancreáticos, así como en localizaciones ectópicas que contengan elementos celulares gastrointestinales. En 1888 A. Lubarsch describió por primera vez la existencia de dos tumores primitivos en ileon con los caracteres de carcinóide. Más tarde en 1907, Obendorfer acuña el término de "Carcinoide" para indicar que el aspecto histológico es el del carcinoma, pero sin su malignidad. (8). Aschoff en 1911 es el primero que reconoce la posibilidad de desarrollo maligno de ellos y en 1928, Masson determinó la histogénesis del tumor. En 1948, Rappaport aisló y estudió una sustancia llamada Serotonina y que era la que impartía las propiedades tan típicas histoquímicamente hablando a estas células del tumor. En 1952 Bjorck, Axen y Thorson describieron el "Síndrome Carcinóide" típico y en 1953 Lembeck extrajo la serotonina de un tumor carcinóide, demostrando concluyentemente el origen de esta sustancia de las células de Kulitschitzky. (8).

CONSIDERACIONES GENERALES

Los tumores carcinoides parecen derivar de las células de Kulitschitzky situadas en el fondo de las criptas de Lieberkühn del tracto gastrointestinal. Estas se encuentran en mayor número en el duodeno (16), aunque su proliferación más frecuente se observa sobretodo a nivel del apéndice y yeyuno-ileon. Histológicamente se caracterizan por la disposición de sus células que tienen forma redonda o poligonal en nidos; estas células pequeñas, de núcleo central fuertemente teñido, contienen finos gránulos eosinófilos en el citoplasma con afinidad y capacidad de reducir las sales de plata amoniacal y de dar color amarillo intenso con las soluciones de bicromato, propiedades que dieron origen a los términos de "Argentafinoma" y "Cremafinoma" con los que

antiguamente se conocía este tumor; sin embargo, el término de carcinóide pareciera más adecuado, sobre todo si se considera que hay tumores que presentan concentraciones elevadas de 5-Hidroxitriptamina, pero no son argentafínicos. Los tumores carcinoides son capaces de producir serotonina o 5-Hidroxitriptamina, (5-HTA), también llamada enteramina, sustancia vaso activa que las plaquetas almacenan. Situados en la submucosa, se presentan como masas duras de pequeño tamaño, entre 1/2 a 2 cms. (29), aunque pueden ser mayores. Solitarios como en el apéndice o múltiples como en el ileon, se propagan a veces a la muscular y ocasionalmente a la serosa y tienen capacidad de dar metástasis. Pareciera que histológicamente es imposible distinguir entre carcinoides benignos y malignos (12), y son las metástasis y la invasión del tumor lo que aclara esto. Las metástasis tienen lugar por la progresión directa a través de los canales linfáticos regionales y posteriormente a hígado, corazón derecho, pulmones, ovarios, sistema urogenital, piel y médula ósea. La implantación preferente de los tumores carcinoides es en el apéndice ileocecal y en la porción terminal del ileon (12), aunque pueden asentar en cualquier parte del tubo digestivo en especial, recto, estómago, vesícula, páncreas, etc. y fuera del mismo en pulmones, ovarios, etc. (1), (4), (6), (18), (19), (26). Los tumores carcinoides extra-apendiculares suelen ser malignos con mucha frecuencia. Los síntomas que pueden dar, dependen de su localización y de la existencia de metástasis que provoquen o no el llamado Síndrome Carcinóide.

SÍNDROME CARCINOIDE:

Complejo sintomático causado por un aumento excesivo de la serotonina en sangre, asociada a tumores carcinoides con metástasis extra-portales en especial a hígado y que escapa dicha serotonina a sus destrucción por acción de la monoaminoxidasa. Para comprender este síndrome, es necesario conocer someramente el metabolismo de la serotonina. Esta sustancia neurohumoral formada en las células cromafínicas del

* Cirujano del Hospital Dr. Calderón Guardia C.C.S.S.

tubo digestivo y cerebro, es llevada por las plaquetas sanguíneas y destruida por la acción de la monoaminoxidasa en el hígado, pulmón, cerebro, riñón e inclusive en la misma mucosa gastrointestinal. Su precursor es el aminoácido triptofano que en condiciones normales, un 10% del mismo se destina a la formación de serotonina y el 90% restante se utiliza en la síntesis de niacina y de proteína. (24). En el síndrome carcinoide por el contrario, la proporción de triptofano destinado a formar serotonina alcanza hasta el 60% con reducción en la formación de niacina y proteínas. En condiciones normales, a partir de ese triptofano contenido en la dieta y por hidrólisis se forma 5-Hidroxitriptofano que se descarboxila para formar 5-Hidroxitriptamina o serotonina. La acción de la monoaminoxidasa la transforma en ácido 5-Hidroxiindolacético (5-HIAA) que se excreta por la orina en cantidades de 2 a 9 mg. en 24 horas. El nivel normal de serotonina en suero es de 0, 1 a 0,3 mcg. por ml., si hay síndrome carcinoide suele elevarse hasta 0,5 a 3 o más mcg. por ml. Cifras por encima de 30 mg/ diarios de (5-HIAA) en orina son afirmativas del síndrome. Pareciera existir dificultad para demostrar la existencia de serotonina en sangre (27), en cambio la prueba de 5-HIAA en orina es relativamente sencilla (1), aunque se deben tomar ciertas precauciones como: a) que el paciente no reciba medicación un día antes del test especialmente derivados de la fenotiacina que impiden la reacción, b) evitar la ingesta de bananos que contienen mucha serotonina, c) y de acetinilida, harmina, alcaloides del erget, etc., que la alteran, así como la reserpina que libera serotonina cerebral y aumenta la excreción. (23). No todos los tumores carcinoide, incluyendo los que son malignos producen este síndrome (19) y en realidad es poco frecuente. Hay casos con extensas metástasis de un carcinoide maligno nacido en el intestino delgado o recto, que no manifestaron síntomas, inclusive enfermos con metástasis hepáticas no necesariamente presentan siempre este síndrome. Aún más, para Talbert y Zuidema (26), incluso en presencia de esas metástasis hepáticas, es raro que estos tumores se acompañen de síndrome carcinoide. (26), (27). Sauer y col. (22), demostraron que pueden existir casos de tumor carcinoide con grandes cantidades de serotonina en el mismo tumor y una excreción elevada de 5-HIAA sin evidencia clínica del síndrome. En la Clínica Mayo, 11% de un total de 209 carcinoide del intestino delgado, solamente apareció síndrome carcinoide en 14 casos. La acción de la serotonina es, estimulación de la musculatura lisa del tubo digestivo, vasoconstricción o vasodilatación, dependiendo los diversos efectos presores del tono vascular, broncoconstricción, anti-

diuresis renal, estimulación del crecimiento del tejido conectivo y participación funcional en el sistema nervioso central, en especial en el hipotálamo. Estos efectos explican los síntomas hallados en el síndrome y que son: (3), (11), (13), (15), (17), (20), (22),.

a) BOCHORNOS. Episodios de rubor por vasodilatación, usualmente en cara, cuello y hombros, pudiendo generalizarse, acompañados de sudoración profusa, a veces alternan con cianosis y palidez por vasoconstricción. Suelen durar de unos minutos hasta media hora y pueden repetirse varias veces al día. El enfermo aparece rosado, angustiado, hipotenso y taquicárdico, pueden aparecer telangiectasias tardíamente en cara y demás regiones. Al parecer la ansiedad, el alcohol, las bebidas calientes y la palpación de la zona hepática o de una masa tumoral si ésta existe, pueden desencadenar la crisis. A diferencia de los feocromocitomas que cursan con crisis hipertensivas, en el síndrome carcinoide suele haber hipotensión. (12). b) SINTOMAS INTESTINALES. Diarrea, debida a crisis de hiperperistaltismo y acompañadas de cólicos abdominales, borborigmos y distensión abdominal. c) CRISIS DE TIPO ASMA BRONQUIAL. Por broncoconstricción. d) LESIONES EN LA PIEL. A veces hay hiperpigmentación e hiperqueratosis semejantes a las vistas en la pelagra, de color pardusco y sobre todo en piernas y zonas expuestas a la luz. Parecieran deberse a las deficiencias de niacina que tienen estos pacientes. (12), (24). e) SINTOMAS Y SIGNOS CARDIOVASCULARES. Son manifestación tardía y afectan el corazón derecho, su patogenia no está bien aclarada, parece estar directamente vinculada con la enfermedad. El soplo sistólico es franco y eso constituye el signo más importante. La insuficiencia ventricular derecha es al parecer consecutiva a la endocarditis que suele determinar. Las lesiones suelen consistir en estenosis pulmonar e insuficiencia tricúspidea. (17), (27). Estas lesiones valvulares derechas parecieran ser la consecuencia de la acción irritativa del 5-HTA sobre el tejido conectivo con proliferación del mismo. Los cambios patológicos del endocardio son algo similares a los observados en la fibroelastosis endocárdica fetal. (12). El hecho de que el corazón izquierdo se mantenga relativamente indemne, se atribuye a la importante destrucción de la serotonina circulante por el tejido pulmonar. f) EDEMA. Se ha visto que suele ser el resultado de: 1) Insuficiencia cardíaca. 2) Acción antidiurética de la serotonina y, 3) Debido a la hipoproteinemia por falta de síntesis proteica a cargo del triptofano.

CARCINOIDE APENDICULAR

Es el tumor más frecuente del apéndice. Ackerman y Del Regato señalan que el 90% de los tumores del apéndice son carcinoides. (1). En el Hospital Memorial (13) el 60%, y en la Clínica Mayo el 88.2%. Es 10 veces más frecuente que el carcinoma (5). Además, el carcinóide se presenta con mayor frecuencia en el apéndice que en cualquier otra parte. (1), (12), (13), (17), (23), (29), (31). Los carcinoides apendiculares son poco malignos, (23), (26), ya que las metástasis ocurren sólo en el 1% al 4% de los casos, en contraste con el 10% al 30% o más que dan los nacidos en el íleon. (17). Es más frecuente en mujeres 3/1 a 5/1, (23) en la tercera década de la vida. Usualmente nacen en la parte distal del apéndice (75%) de los casos y sólo el 10% ocurre en la base, y se debe a que las células argentafines son más abundantes en el tercio distal del apéndice. (5). Es pequeño, circunscrito, amarillento y situado en la submucosa; de crecimiento lento, suelen permanecer localizados sin dar sintomatología importante en la mayoría de los casos, o causando molestias vagas en la fosa ilíaca derecha o cuadro parecido a la apendicitis aguda en algunas ocasiones en cuyo desarrollo seguramente interviene el tumor. (15), (5). La mayor parte de los casos se descubren en forma incidental, al examinar piezas extirpadas a pacientes con diagnóstico de apendicitis (30), o en laparotomías por otras causas en las que se reseca el apéndice profilácticamente. La posible explicación para la baja incidencia de metástasis podría ser debida al crecimiento lento del tumor, al pobre drenaje linfático del apéndice en comparación con el íleon y a que por sus molestias de tipo apendicular que pueden dar, son intervenidos tempranamente por los cirujanos con diagnóstico de apendicitis evitando así, que el tumor continúe evolucionando. El pronóstico es excepcionalmente bueno, e incluso con metástasis a hígado, estos pacientes suelen vivir varios años.

CARCINOIDE DEL INTESTINO DELGADO

Pueden nacer en cualquier parte del intestino, 2/3 de los extra-apendiculares se localizan en intestino delgado, incluyendo el duodeno (5), pero por lo general aparecen en el íleon, ocupando el segundo lugar como origen del carcinóide. Son múltiples (17) y submucosos y a veces presentan pequeñas zonas de ulceración superficial amarillentos a la sección debidos a la gran cantidad de colesterol presente, suelen tener múltiples focos de origen, a menudo invaden la pared intestinal llegando a la serosa. Dan metástasis con relativa frecuencia, 40% de los casos (5)

con aparición en algunos casos de síndrome carcinóide. (3), (17), (29). Pareciera ser que son los situados en el íleon, los que más causan metástasis, y la liberación de metástasis parece guardar relación con el mayor tamaño del tumor. En la Clínica Mayo (14) hubo metástasis en el 26% de los tumores menores de 1 cm. y en el 80% de los de más de 2 cms. Ocurren en pacientes de todas las edades; pero predomina en pacientes de mayor edad, como promedio que los que se originan en el apéndice. (2). Los síntomas son: cuadros de tipo obstructivo intestinal intermitentes, con meteorismo, cólicos abdominales, peristalsis visible, diarreas con sangre, o estreñimiento, masa palpable, pérdida de peso, etc. En muchos casos hay metástasis a ganglios linfáticos mesentéricos y el hígado (8). Según Broockes y col. (1), tienen excelente pronóstico, aunque haya metástasis regionales, al operarlos.

CARCINOIDE DEL ESTOMAGO

Son muy raros y frecuentemente malignos, (13), (25), (30) del 10% al 20% dan metástasis a hígado, forman una masa redonda submucosa proyectada hacia la luz del estómago, si son sésiles pueden ser detectados por la radiología. Se originan en focos multicéntricos y están cubiertos por la mucosa gástrica, pueden ulcerarse y sangrar. Al principio pseudoencapsulados, luego invaden la muscularis mucosae y dan metástasis. Existe un número variable de células basales granulares en el estómago y por lo tanto aunque raros, no es sorpresa que se puedan desarrollar tumores carcinoides en esas células del estómago. Azzopardi y Pollock (30) reportaron células argentafines o argirófilas en cerca de 10% de carcinomas gástricos. Histológicamente son semejantes a los de cualquier otro sitio.

CARCINOIDE DE COLON Y RECTO.

Más frecuentes en recto, pequeños y únicos de 1.5 cms. o menos, aunque pueden ser mayores (1), sésiles y pediculados, casi nunca metastatizan. Se han publicado más de 250 casos de esta localización (21). La mayoría en pacientes viejos de ambos sexos (5). De crecimiento lento, estos tumores difieren de los carcinoides nacidos en otras partes del tubo digestivo, por cuanto sólo raramente pueden demostrarse gránulos argentófilos en el carcinóide rectal, mientras que son característicos de los situados en otras partes del tubo digestivo, con excepción de los del estómago (10). El síndrome carcinóide no ha sido descrito en la localización rectal. (5). No pueden ser considerados como benignos, puesto que producen metástasis en ganglios regionales y en el hígado. (5).

CARCINOIDE DEL PULMON

Es una variante del adenoma bronquial, se ha demostrado que es similar a los otros del tracto gastrointestinal y contienen material argentafín en sus células, existiendo también al parecer serotonina. (7). Solía afirmarse que los adenomas bronquiales no causaban metástasis en ganglios linfáticos locales, sin embargo, aunque de propagación tardía y ocurre en pocos casos, la forma histológica del carcinóide es capaz de ello. (9). De lenta evolución pueden dar cuadro de tipo obstrucción bronquial con la infección resultante de ella, neumonías o abscesos pulmonares secundarios. Es frecuente la bronquiectasia con broncorreas y hemorragias o cuadros de neumonías recidivantes. (28). A los Rayos X, se aprecian a veces pequeñas tumoraciones o un tumor parecidos al carcinoma.

OTROS SITIOS

Se puede presentar también en la vesícula biliar, (4) en los conductos pancreáticos y en el ovario asociado a teratomas, habiendo Nissen (18) reportado 8 casos. Moertel y col. (14) observaron un caso de síndrome carcinóide en ausencia de metástasis, debido a un carcinóide en un dermoide ovárico.

TRATAMIENTO

Es siempre quirúrgico, debe extirparse la mayor cantidad del tumor posible, aún en los pacientes portadores de metástasis. Más adelante en los "Comentarios" se detalla el tratamiento quirúrgico. Los medicamentos antagonistas de la serotonina no han dado hasta el momento buenos resultados. Al parecer la clorpromacina es la que más utilidad ha tenido, también se ha empleado la hidrácida del ácido nicotínico por interferir la producción de la serotonina. La amfetildopa que inhibe la descarboxilasa se ha empleado últimamente con resultados regulares, pero no persistentes. La ciproheptadina antagonista de la serotonina y el maleato de metisergida, un derivado del ácido lisérgico no respondieron a la confianza puesta en ellos. En presencia de broncoespasmo se puede utilizar la adrenalina o la aminofilina, pero son menos efectivos que en otros tipos de asma. La digital es ineficaz en la mayor parte de los casos de insuficiencia cardíaca.

PRESENTACION DE CASOS

En el material de biopsias del Servicio de Anatomía Patológica de los Hospitales San Juan de Dios, Dr. R.A. Calderón Guardia y México de

la Caja Costarricense de Seguro Social, y que comprendían aproximadamente 459.692 biopsias en total; se encontraron 47 casos de tumores carcinoides, o sea, una incidencia de 0.01%. De estos 47 casos, 40 eran carcinoides apendiculares, 2 carcinoides gástricos, 1 de duodeno, 2 de recto, 1 de colon y el restante, un carcinóide bronquial.

CARCINOIDES APENDICULARES

40 casos (85.10%) fueron hallados en esta localización, predominó el sexo femenino sobre el masculino 55.7/1. Edad mínima 9 años, máxima 60 años, promedio de edad 25 años. No fue posible localizar los expedientes clínicos de cinco casos, de los restantes, cinco casos fueron hallazgos incidentales, al practicar laparotomía exploradora por otras causas y efectuándose una apendicectomía del tipo profiláctico. 16 casos presentaron cuadros semejantes a una apendicitis aguda, con dolor brusco en fosa ilíaca derecha, de aparición repentina, dolor a la palpación en esa zona, rebote positivo y leucocitosis. En los 14 casos se encontró un apéndice inflamado y el estudio anatomopatológico reveló aparte del proceso inflamatorio, un tumor carcinóide en su interior. En dos casos, el resto del apéndice no tenía lesiones, sólo el tumor. 14 casos presentaban cuadro de dolor crónico en la fosa ilíaca derecha, de aparición ocasional con dolor a la palpación en esa zona y sin leucocitosis, siendo catalogados como portadores de una "apendicitis crónica". El tumor carcinóide estaba localizado en la porción distal en 26 casos, en cuerpo en 8 casos y en la base en únicamente 2 casos. En 4 casos no se describió localización del tumor. Existía parasitosis intestinal franca en ocho de los pacientes considerados como portadores de apendicitis crónica. Una paciente de 31 años portadora de un carcinóide apendicular localizado, sin metástasis comprobadas ya que no fueron reportadas por el cirujano que operó el caso, sufría de rinitis vasomotora, dermatosis alérgica, crisis de broncoespasmo de tipo asmático y bochornos ocasionales, así como diarrea intermitente. Posteriormente a la intervención ha sido tratada sin resultados de sus crisis asmáticas y de su alergia. Por no haberse practicado dosificación de 5-Hidroxitriptamina, y debido a no reportar el cirujano que existían metástasis a ganglios regionales o a hígado, no estamos en condición a afirmar que este caso podría incluirse dentro del llamado síndrome carcinóide.

CARCINOIDE DEL ESTOMAGO

Se encontró en dos pacientes: uno del sexo masculino de 53 años de edad y el otro femeni-

no de 68 años. El primero presentaba dolor epigástrico, anorexia, pérdida de peso, meteorismo y anemia de dos años de evolución, el segundo relataba los mismos síntomas; pero con una evolución de únicamente 4 meses. En ambos casos se encontró una tumoración en la región antro-pilórica que obligó a efectuar gastrectomía subtotal amplia de tipo paliativa, ya que los dos mostraban metástasis hepáticas y a ganglios regionales. Ambos fallacieron posteriormente a consecuencia de recidiva del tumor. El reporte de anatomía patológica fue de carcinoma gástrico maligno. En ninguno de los dos casos, pese a existir metástasis a hígado se presentó el síndrome carcinoide.

CARCINOIDE DE DUODENO

Estudiado y operado en el Hospital San Juan de Dios, (Exp. No. 221995), varias veces por síndrome pluriglandular endocrino múltiple familiar, ya que pertenece a una familia en que predomina un síndrome poliglandular endocrino. Paciente sexo femenino, 44 años de edad, que en 1949, presentó cuadro de hiperinsulinismo y fue operada de un adenoma pancreático, que fue descrito como adenoma insular de páncreas, aunque la pieza estaba muy mal fijada. En 1967-68 fue nuevamente operada extirpándose un adenoma de células no beta. En enero 1970, se le extirpó un adenoma paratiroideo, localizado en la paratiroides inferior izquierda, por presentar cuadro de hipertiroidismo. En este mismo año, abril, se le extirpa otro adenoma de páncreas de células no beta. En 1971 se le extirpó otro adenoma de cabeza de páncreas y el reporte de biopsia fue de adenocarcinoma del páncreas medianamente diferenciado. El tumor estaba bien delimitado; pero se encontró "en la primera porción del duodeno inmediatamente por encima de la masa de la cabeza del páncreas una tumoración de 1 cm. de diámetro, situada dentro de la mucosa y la muscular del mismo". Se extirpó y la biopsia reportó carcinoide del duodeno. Se ignora evolución ulterior de este paciente.

CARCINOIDE DEL COLON

Paciente de 46 años, masculino con un carcinoide del colon. No fue posible localizar el expediente de este caso.

CARCINOIDE DEL RECTO

Paciente de 34 años, masculino, que desde 21/2 meses antes de su internamiento presentaba diarrea mucosanguinolenta, rectorragias, pérdida de peso y anemia. La exploración demostró la

existencia de una tumoración en hipogastrio profunda, que el tacto rectal y la rectoscopia confirmaron como un tumor del recto con carácter maligno. La laparotomía exploradora mostró un tumor carcinoide invasivo a vejiga y sacro, con metástasis a ganglios pélvicos y por tal motivo sólo se practicó ano-contranatura. El paciente falleció posteriormente a consecuencia del tumor. El otro paciente de 78 años, masculino, estudiado en Hospital Dr. Calderón Guardia en 1969, presentaba anemia, hemorroides internos y hematoquesia. No fue posible localizar el expediente de este caso y sólo se encontró una biopsia en que se describe un "tumor localizado en la submucosa, tipo carcinoide".

CARCINOIDE BRONQUIAL

Paciente de 50 años, masculino, estudiado y operado por los Doctores F. Urbina S., y L. Soto Pacheco, en 1960, cuando tenía 37 años, por cuadro pulmonar compatible con absceso pulmonar crónico. Se le practicó una toracotomía posterolateral derecha, encontrando "absceso localizado a segmentos basales del lóbulo inferior derecho. Además, una masa dura, de 4 cms, de diámetro en el bronquio principal por debajo del bronquio del lóbulo medio". Se le practicó lobectomía inferior derecha. El reporte anatomopatológico señaló la existencia de una tumoración de 4 cms. de diámetro, consistencia muy firme, que al corte era blanco homogéneo, con una zona osificada, que obstruía el lumen completamente y que tenía caracteres de un tumor carcinoide. El 23-3-1973, ingresó al Hospital San Juan de Dios por una úlcera duodenal sangrando severamente, tiene un paro cardíaco, aunque sale con el masaje interno y se le practica gastrectomía subtotal; pero fallece horas después por shock hemorrágico, bronconeumonía y sepsis, encontrándose en la autopsia "metástasis de carcinoide bronquial a ganglios linfáticos intertraqueobronquiales del hilio pulmonar derecho y al hígado, además, del hallazgo de la úlcera duodenal sangrante, penetrada a páncreas, paquipleuritis del lóbulo medio derecho y la bronconeumonía bilateral.

COMENTARIO Y CONCLUSIONES

El tumor carcinoide es relativamente raro en nuestro país, sin embargo, se presentan 47 casos comprobados anatomopatológicamente y operados en los Hospitales San Juan de Dios, Dr. Calderón Guardia y México de la Caja Costarricense de Seguro Social. Es un tumor que afecta a personas jóvenes, el promedio de edad fue de 29 años. 38 pertenecían al sexo femenino y 9 al masculino. Ninguno de los casos fue diagnosticado

do preoperatoriamente y fue únicamente el estudio histológico de la lesión el que hizo el diagnóstico correcto. Es tan grande la dificultad clínica para hacer el diagnóstico en vida o preoperatoriamente, que en la Clínica Mayo (14) de un total de 209 casos de carcinoides de intestino delgado, solamente en uno se hizo el diagnóstico antes de la operación. Inclusive aún en presencia del síndrome carcinoides, es difícil pensar en este padecimiento, ya que no siempre se presentan todos los síntomas o signos del mismo, lo cual dificulta su interpretación. En nuestra serie solamente un paciente con un carcinoides apendicular presentó datos clínicos sugerentes de este síndrome, sin embargo, por no haberse confirmado operatoriamente la existencia de metástasis hepáticas y por la ausencia de dosificación de serotonina en sangre en este caso, no es posible afirmar esto. Los carcinoides apendiculares eran aparentemente benignos ya que se encontraban localizados al apéndice, lo cual está de acuerdo con lo señalado por otros autores. El carcinoides del estómago se comportó como suelen hacerlo estos tumores en esa localización o sea como malignos. En los dos casos, a pesar de existir metástasis hepáticas, no hizo su aparición el síndrome carcinoides. El carcinoides del duodeno, sólo un caso, a pesar de que derivan de las células de Kultschitzky, abundantes en el duodeno, y estuvo asociado a un síndrome pluriglandular endocrino múltiple familiar, y a un adenocarcinoma medianamente diferenciado del páncreas. El carcinoides del pulmón se comportó como adenoma benigno, aunque 13 años después de operado, demostró su capacidad potencial de malignización dando metástasis locales y a distancia en el hígado. Se recomienda enviar a estudio histológico todo apéndice extirpado, ya sea con diagnóstico de apendicitis o de manera profiláctica, por la posibilidad de que sea portador de un tumor carcinoides y la necesidad de controles posteriores. En casos en que se sospeche la existencia de un cuadro clínico sugestivo de la llamada "apendicitis crónica" y siempre y cuando se haya excluido una parasitosis intestinal, cabe la posibilidad de pensar en la existencia de un carcinoides apendicular. En casos de carcinoides del apéndice localizados y que no afecten la base del mismo, recomendamos la apendicectomía simple y control periódico del paciente. Si afecta la base o si hay metástasis ganglionares, se recomienda la ileohemicolectomía derecha con resección de la mayor cantidad posible de meso y ganglios afectados. Esto se debe hacer aún en presencia de metástasis hepáticas, pues aumenta la supervivencia del paciente. En el carcinoides gástrico se debe efectuar gastrectomía subtotal o total radical, o sea, debe considerarse como un carcinoma dada la alta incidencia de malignización de estos car-

cinoides gástricos. En los carcinoides del íleon se necesita siempre hemicolectomía derecha y resección del íleon y su meso, incluyendo territorio linfático. Con la resección de la lesión primaria, estos pacientes pueden sobrevivir 10 ó más años (5). En el carcinoides del colon, la hemicolectomía es lo indicado o la resección amplia del segmento cólico afectado (8). En el carcinoides del recto, la resección abdominoperineal si hay datos de invasión o difusión; en casos localizados puede intentarse una extirpación local amplia con controles periódicos subsiguientes. En el carcinoides del pulmón se debe efectuar siempre una lobectomía.

RESUMEN

Se revisaron 459.692 biopsias de los Hospitales San Juan de Dios, Dr. Calderón Guardia y México de la Caja Costarricense de Seguro Social. Se encontraron 47 casos de tumores carcinoides: 40 del apéndice, 2 gástricos, 1 de duodeno, 2 del recto, 1 de colon, y 1 del pulmón. Predominó el sexo femenino 4.2/1 y el promedio de edad fue de 29 años. Ninguno de los pacientes presentó síndrome carcinoides comprobado, aunque se sospechó el mismo en 1 caso. El carcinoides del duodeno se asoció a un síndrome pluriglandular endocrino múltiple familiar y a adenoma carcinoma de páncreas. El carcinoides bronquial mostró su capacidad de malignización tardía con metástasis locales y a distancia en el hígado. Se presentan los casos, se hace una breve revisión del tema y se consideran las normas quirúrgicas que se deben tener en cuenta para el tratamiento de los tumores carcinoides.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— ACKERMAN, L.V.; and DEL REGATO, J. A.: *CANCER*. Fourth Edition. St. Louis. The C. V. Mosby Co., 1970.
- 2.— BARCLAY, F. T., and ROBB; W. A. T.: *A Clínico Pathologic Study of Carcinoid Tumor*. Surg. Gynec. Obst. 126:483 - 496, 1968.
- 3.— BRANWOOD, A. W., and BAIN, A. D.: *Carcinoid Tumors of the Small Intestine With Hepatic Metastases, Pulmonic Stenosis and Atypical Cyanosis*. Lancet 2: 1259, 1954.
- 4.— CHRISTIE, A. C.: *Three Cases Illustrating the Presence of Argentaffin (Kultschitzky Cell in the Human Gallbladder*. Am. J. Clin. Path. 7: 318-321, 1954.

- 5.—CORREA, P., ARIAS S. J., PEREZ TAMAYO, R., CARBONELL, L. M.: *Texto Patología*. México. Prensa Médica Mexicana. 1970.
- 6.—FREUND, J. S.: Carcinoid Tumors of the Rectum. *Am. J. Surg.* 93: 67-73, 1957.
- 7.—FEYTER, F.: Ueber das Bronchuscarcinoid. *Arch. Path. Anat.* 332: 25-43, 1959.
- 8.—GALLART MONES, F., PI FIGUERAS J., VALLS COLOMER, J.: *Enfermedades del Intestino Delgado, Apéndice Ileocecal y Colon. Tratado de Patología y Clínicas Médicas. Tomo I. 4a. Edición.* Barcelona. Salvat Editores S. A. 1964.
- 9.—HINSHAW, H. C., GARLAND, L. H.: Adenoma Bronquial, *Enfermedades del Tórax*. Ed. Interamericana, S. A. 21: 335-338, 1957.
- 10.—LILLIE, E. D., and GLENNER, G. G.: Histochemical Reactions in Carcinoid Tumors of the Human Gastrointestinal Tract. *Am. J. Path.* 6: 623, 1960.
- 11.—MACDONALD, R. A.: A Study of 356 Carcinoids of the Gastrointestinal Tract. Report of four new Cases of the Carcinoid Syndrome. *Am. J. Med.* 21: 867-878, 1956.
- 12.—MACHELLA, E. T.: Tumors of the Small Intestine. *Gastroenterology* (By H. L. Bockus). W. B. Saunders. Co. Second Editions. Vol. II 48: 176-204. 1964.
- 13.—MCNEER, B., and PACK, G. T.: Malignant Carcinoid Tumors of the Stomach. *Treatment of Cancer and Allied Diseases*. Second Ed. Paul, B., Hoeber Inc. Vol. V. 9: 171-173, 1962.
- 14.—MOERTEL, C. G., SAUER, W. G., DOCKERTY, M. B., and BAGGENSTOSS, A. H.: Carcinoid Tumors of the Small Intestine. *CANCER*. 14: 901-912, 1961.
- 15.—MOORE, F. D.: Acute Appendicitis. *Surgery* (R. Warren, Ed.) Philadelphia, W. B. Saunders Co. 783-787, 1963.
- 16.—MORSEN, B. C.: Pathology of Carcinoid Tumors. In: Jones, F. A.: *Modern Trends in Gastroenterology*. Second Series. London. Butterworth & Company, Ltd.: 107-117, 1958.
- 17.—NASIO, J.: Tumores del Apéndice. *Tratado de Gastroenterología*. Salvat Ed. Tomo II. 130: 463-465, 1961.
- 18.—NISSEN, E. D.: Considerations of the Malignant Carcinoid Syndrome. Primary Argentaffin Carcinomas Arising in Benign Cystic Teratomas of the Ovary. *Obst. Gynec. Surg.* 14: 459-488, 1959.
- 19.—OCHSNER, A.: Treatment of Tumors of the Jejunum and Ileum. *Treatment of Cancer and Allied Diseases*. Second Ed. Paul B., Hoeber Ind. Vol. V. 12: 281-285, 1962.
- 20.—PEREZ TAMAYO, R.: Síndrome Carcinoid. *Principios de Patología*. México. La Prensa Médica Mexicana. Primera Ed. 5: 125, 1959.
- 21.—PESKIN, G. W., and ORLOFF, M. J.: A Clinical Study of 25 Patients with Carcinoid Tumors of the Rectum. *Surg. Gynec. & Obst.* 109: 673, 1959.
- 22.—SAUER, W. G., DEARING, W. H., and FLOCK, E. V.: Diagnosis and Clinical Management of functioning Carcinoids. *J. A. M. A.* 168: 139, 1958.
- 23.—SMITH, F. H., y MURPHY, R.: Tumores Carcinoides. *Práctica Quirúrgica de la Clínica Lahey*. Ed. Bernades. S. A. XLIV: 379-388, 1966.
- 24.—SMITH, F. H., y MURPHY, R.: Melanosis Cutánea asociada con Enfermedad Gastrointestinal. *Cl. Médicas de Norte América* 349-359. Marzo, 1966.
- 25.—STOUT, A. P.: Tumors of the Stomach. (*Atlas of Tumor Pathology*). Published by the Armed Forces Institute of Pathology. Section VI—Fascicle. 21: 98, 1953.
- 26.—TALBERT, J. M., y ZUIDEMA, G. D.: Appendicitis. *Clin. Quirúrgicas de Norte América*. 1109. Octubre, 1966.
- 27.—THORSON, A., BJORK, G., BJORKMAN, G., and WALDENTSRÖM.: Malignant Carcinoid of the Small Intestine with Metastases to the liver, Valvular Diseases of the Right Side of the Heart. *Am. Heart. J.* 47: 795-817, 1954.
- 28.—URBINA SALAZAR, F., y SOTO PACHECO, L.: Carcinoides Bronquiales. *Memorias del Congreso Médico Centroamericano*. IX. 485. Noviembre. 1961.
- 29.—WHITE, M. S.: Malignant Carcinoid Tumors of the Appendix. *International Surgery*. Vol. 47. No. 4: 328-335. Abril, 1967.
- 30.—WILLIS, R. A.: *Pathology of Tumors*. Fourth Edition. London. Butterworths. 1967.
- 31.—WILSON, H., STORER, E. H., and STAR, F. J.: Carcinoid Tumors. A Study of 78 Cases. *Am. J. Surg.* 105: 35, 1963.