



P-450 - ADENOCARCINOMA TIPO *GOBLET CELL* APENDICULAR, ¿Y AHORA QUÉ HAGO?

López Rojo, Irene; Alonso Casado, Óscar; Ortega Pérez, Gloria; Teijo Quintans, Ana; Castella Bataller, Laura; Núñez O'Sullivan, Sara; González Moreno, Santiago

Md Anderson Cancer Center, Madrid.

Resumen

Introducción: Los tumores apendiculares corresponden al 0,4-1% de todos los tumores gastrointestinales. Los adenocarcinomas tipo *Goblet cell* son una entidad con características histológicas mixtas de tumor neuroendocrino (NET) y epitelio glandular, con un comportamiento clínico y pronóstico más agresivo y próximo al adenocarcinoma de apéndice de tipo colónico que a los NET. Más de un 50% de los casos se presentan con clínica de apendicitis aguda, apareciendo en el 1% de las piezas de apendicectomía. Su comportamiento es agresivo, teniendo hasta un 50% metástasis en el momento del diagnóstico, siendo lo más frecuente la diseminación linfática, peritoneal y ovárica (tumor de Krukenberg). Su diagnóstico incidental y su escasa frecuencia en la práctica clínica habitual genera dudas en cuanto a su manejo quirúrgico, posibilidad de HIPEC, alterativas de tratamiento sistémico y plan de seguimiento posterior.

Objetivos: El objetivo de este trabajo es actualizar y revisar el manejo de esta infrecuente patología.

Métodos: Se realiza una revisión de la literatura reciente existente y la descripción de los casos tratados recientemente en una Unidad de carcinomatosis peritoneal y tumores digestivos.

Resultados: Se presentan en la tabla.

Edad y sexo	Debut	Cirugía inicial	Cirugías posteriores	Anatomía Patológica	Adyuvancia	Recidiva
49, mujer PCI 19	Masa ovárica con carcinomatosis peritoneal	Citorreducción ginecológica (histerectomía y anexectomía bilateral, apendicectomía, omentectomía, histerectomía)	Citorreducción HIPEC MMC + hemicolectomía derecha. CC-0 Grado 3 Sin tumor en base apendicular	pT4aN0M1 (peritoneal)	XELOX	No. Seguimiento 7 meses
56, varón Grado 1 Sin tumor en base apendicular	Apendicitis	Apendicectomía laparoscópica	Hemicolectomía derecha robótica	pT3N0M0	XELOX	No. Seguimiento 21 meses

56, varón				T4aN0M1 (peritoneal)		Recidiva peritoneal a los 7 meses.
Grado 2	Masa en FID con carcinomatosis peritoneal	Laparoscopia exploradora y biopsia peritoneal	Citorreducción sin HIPEC + hemicolecotomía derecha. CC-0, PCI 21		FOLFOX + cetuximab	Tratamiento actual con Folfox- Bevacizumab. Seguimiento 24 meses
Tumor que infiltra ciego e ileon						
44, mujer	Masa apendicular que simula apendicitis	Hemicolecotomía derecha abierta	Citorreducción + resección anastomosis ileocecal previa + sigmoidectomía + HIPEC (cisplatino + doxorubicina). CC-1. PCI 33	pT4N1(2/1 8)M1 (peritoneal	Docetaxel	Recidiva peritoneal a los 6 meses. Fallecimiento a los 24h meses por progresión peritoneal
Grado 3	carcinomatosis peritoneal					

Conclusiones: Las Sociedades Europea y Norteamericana de Tumores Neuroendocrinos recomiendan hemicolecotomía derecha. Sin embargo, algunos autores solo la recomiendan si se cumple alguno de los siguientes criterios: tumores mayores de 2cm o localmente avanzados, márgenes positivos, pT3-T4, índice mitótico alto, grupos B y C de Tang o apéndice perforado. Los pacientes con estadio III o IV deben recibir quimioterapia con régimen similar al adenocarcinoma colorrectal. Los pacientes con carcinomatosis peritoneal se benefician de citorreducción completa y en algunos casos, quimioterapia intraperitoneal hipertérmica. El tratamiento de estos tumores debe hacerse en centros especializados con Unidades de Oncología Peritoneal y equipos multidisciplinares con experiencia en el tratamiento de tumores apendiculares. Cabe reseñar que es de especial importancia el tratamiento de las piezas por Patólogos con experiencia en la patología apendicular.