

Tumor carcinoide de íleon. Síndrome carcinoide

Dr. DANIEL CASSINELLI y Br. ALBERTO ESTEFAN *

CONSIDERACIONES GENERALES

Los tumores del intestino delgado son hallazgos poco frecuentes en la práctica quirúrgica, lo cual está avalado por los relativamente pocos casos publicados por el tema.

Es interesante señalar, como dice Morison, que "en relación con su superficie expuesta, el intestino delgado presenta una mayor inmunidad a la neoplasia que cualquier otra región del organismo".

Dentro de las neoplasias del intestino delgado se destacan por su frecuencia y cuadro clínico los tumores carcinoides. En efecto, en conjunto representan el 27,60 % de los tumores del delgado (Moertel), siendo el tumor maligno más frecuente del íleon y apéndice (Crowden).

Las primeras publicaciones sobre estos tumores datan de 1867, efectuadas por Langhans, Morlin y Beger, aunque no lo diferenciaban del adenocarcinoma. Su identificación histológica definitiva fue efectuada por Lubarch en 1888 y Oberndorfer creó en 1907 el término de carcinoide para la denominación de estos tumores, término que se sigue utilizando. Gosset y Masson señalaron la presencia de gránulos citoplasmáticos argentafines en las células constitutivas de la neoplasia, carácter tintoreo de fundamental importancia para su diagnóstico histológico. Los mismos autores demuestran que la histogénesis de estos tumores se encuentra en las células de Kultschinsky, que se hallan presentes en la submucosa del tracto intestinal, desde la unión esofagogastrica hasta el ano, al igual que en la

vía biliar, en el revestimiento del conducto pancreático, y en el componente gastrointestinal de los teratomas. Estas células muestran marcada predilección por las criptas de Lieberkühn, concentrándose sobre todo a nivel del apéndice, lo cual proporciona una explicación anatómica de la diferente distribución topográfica de estos tumores.

Biörk y col. en 1952 publican la primera descripción del llamado síndrome carcinoide, cuya base fisiopatológica fue explicada al año siguiente por Ersparmer, Acero y Lembeck, al demostrar la presencia de 5-hidroxitriptamina (serotonina) en las células argentafines de un tumor carcinoide. Esta sustancia tiene como propiedad farmacológica, ser un estimulante de los receptores α . Un síndrome carcinoide atípico ha sido explicado por la producción de 5-hidroxi-triptófano por las células constitutivas de la neoplasia.

Dada la frecuencia de la localización apendicular de estos tumores carcinoides, la mayoría de los autores distinguen la localización apendicular de la extraapendicular. La frecuencia relativa de cada una de estas localizaciones, varía según las distintas estadísticas consultadas: así, Mac Donald da para la localización apendicular un 58 % y la extraapendicular 42 %; mientras que Dockerty da el 90 y el 10 % respectivamente. Boyd establece que 0,3—0,4 % de los apéndices extirpados son asiento de tumores carcinoides. Davies, sobre un total de 705 casos de tumores carcinoides de cualquier localización, encuentra un 30—36 % de localización en el intestino delgado.

Sanders y Axtel (1964) reunieron 871 casos de tumores carcinoides del delgado. Moertel (1966), en un estudio estadístico de veinte años tomado de la Clínica Mayo,

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 13 de mayo de 1970.

* Adjunto de Clínica Quirúrgica y Practicante Interno (Facultad de Medicina de Montevideo).

encuentra 575 tumores del delgado, de los cuales 159 (27,66 %) eran carcinoides, distribuidos de la siguiente manera: 11 casos (6,81 %) en yeyuno, 143 casos (89,9 %) en el íleon, 5 casos (3,18 %) en el divertículo de Meckel, de lo cual se desprende que la localización ileal es la que le sigue en orden de frecuencia a la apendicular.

Las neoplasias carcinoides del delgado tienen como característica remarcable la tendencia al crecimiento multicéntrico de los mismos, que llega de un 30 a 40 % de los casos, lo cual es un elemento de suma importancia a tener en cuenta para el tratamiento quirúrgico de los mismos y lo diferencia de las otras neoplasias del tubo digestivo. En su crecimiento invasor de las tunicas intestinales da origen a una intensa reacción conjuntivofibrosa de la serosa, llegando a ocasionar angulaciones del delgado, llevando a cuadros suboclusivos u oclusivos.

Según diversas estadísticas, entre el 30 al 35 % de los tumores carcinoides se encuentran metástasis hepáticas en el momento de la operación. Con respecto a este punto, los distintos autores señalan que los tumores de más de 2 cm. producen metástasis en el 50 % de los casos, mientras que en los menores de 1 cm. las producen sólo en el 2 % de los casos. Este es un elemento digno de destacarse, dado que desde el punto de vista histocelular es muy difícil establecer el carácter de malignidad, siendo necesario basarse en otros caracteres histológicos (invasión de la capa muscular, invasión venosa, metástasis ganglionares, etc.).

La existencia del síndrome carcinoide acompañando a estas neoplasias no es nada frecuente, variando entre un 2,5 % y un 10 % de los casos estudiados, señalando los diversos autores que el mismo aparecería en aquellos casos con metástasis hepáticas, y que por lo tanto sería una manifestación tardía del tumor. El diagnóstico clínico preoperatorio del síndrome es excepcional.

El llamado síndrome carcinoide, cuya base fisiopatogénica se encuentra en la presencia de 5-hidroxi-triptamina (estimulante) generada por las células tumorales, está integrado clínicamente por los siguientes síntomas y signos:

- 1) Manifestaciones cardiovasculares:
 - a) Dilatación generalizada de la red venosa subcutánea con telangiectasias.
 - b) Estenosis pulmonar de tipo valvular e insuficiencia tricuspídea.
- 2) Manifestaciones digestivas:
 - a) Cuadros diarreicos.
- 3) Manifestaciones cutaneomucosas:
 - a) Coloración pletórica y cianosis cutaneomucosa, en ausencia de poliglobulia.
 - b) Lesiones cutáneas similares a la pelagra.
- 4) Manifestaciones broncopulmonares:
 - a) Crisis de tipo "asmático".

Ya fue indicada la existencia de un síndrome atípico ligado a la existencia de 5-hidroxi-triptófano.

La confirmación y diagnóstico del síndrome carcinoide fue dada por Page y col. al demostrar la eliminación por la orina de cantidades anormales (más de 10 mg./24 h.) de ácido 5-hidroxi-indolacético (5-HIAA), producto metabólico final de la serotonina.

El motivo de esta comunicación, es la de mostrar un tumor carcinoide maligno del íleon terminal con síndrome carcinoide.

HISTORIA CLINICA

S. L., 75 años, sexo masculino. H. Maciel, Nº 1.146. Paciente proveniente de Montevideo, con varios ingresos en este Servicio por cuadros dolorosos de hipocondrio derecho interpretados como episodios de obstrucción vesicular aguda, que ingresa por astenia, anorexia, con repugnancia por las comidas y adelgazamiento.

Antecedentes. Cuadros diarreicos a repetición desde hace varios años, en algunas oportunidades con melenas. Cuadros dolorosos de abdomen a inicio en F.I.D., con irradiación hacia epigastrio e hipocondrio derecho. Desde hace un mes, tiene crisis disneicas a predominio espiratorio con gemidos y sibilancias. Apendicetomizado hace 15 años.

Al examen: adelgazado, deshidratado, acrocianosis, telangiectasias. Pulso de 80 p.m. P.A. 12/8. Abdomen: cicatriz de Mac Burney.

Hepatomegalia dura de 5 dts. del reborde costal. Dolor franco a la palpación de hipocondrio derecho.

Exámenes. Hemograma: 4.800.000 g. rojos. Funcional hepático: se destaca fosfatasa alcalinas de 11,5 U.B. Resto de exámenes de laboratorio, dentro de lo normal. Gammagrama hepático: captación irregular del coloide en todo el parénquima, pudiendo corresponder a un proceso infiltrativo difuso del parénquima hepático.

Intervención. Anestesia general. Incisión transversa subcostal. Exploración: ascitis hemorrágica. Hígado masivamente sembrado de metástasis. A 35 cm. del ángulo ileocecal se encuentra en el mesenterio una tumoración dura, nodular de $3 \times 3 \times 3$ cm. con los caracteres de una adenopatía metastásica. Adyacente a éste, y en íntimo contacto, la pared ileal se encuentra estrechada por un proceso infiltrativo de la pared que toma toda la circunferencia del asa, y que en sentido longitudinal se extiende unos 4 cm., encontrándose el asa intestinal angulada en forma de asa omega, cuyo vértice está constituido por el propio proceso infiltrativo. Procedimiento: biopsia de nódulo hepático y de la tumoración mesentérica. Drenaje de ascitis con sonda Pezzer. Cierre de la pared por planos. Puntos totales extraperitoneales.

Evolución postoperatoria. Al sexto día se diagnostica clínica y radiológicamente una oclusión mecánica de delgado bajo, sin compromiso mesentérico en asa abierta. Muerte al tercer día. No se efectuó la autopsia por razones administrativas. En el postoperatorio tiene una crisis asmatiforme que cesa con broncodilatadores.

Anatomía patológica (Dr. Fontans). Macroscópico. Se recibe: 1) pequeño fragmento tisular que mide 3 mm. de diámetro, negruzco y duro; 2) masa tisular en forma de cuña, con una de sus caras redondeadas; la coloración es parda y amarillenta a nivel de la zona redondeada que es dura.

Microscópico. Los fragmentos examinados corresponden: Nº 1: cortes de un nódulo fibroso, sin otros caracteres a señalar. Nº 2: cortes de hígado sustituido por masas o cordones sólidos anastomosados y en algunas zonas por túbulos y formaciones quísticas, todas con pequeñas células epiteliales monomorfos, de forma cúbica o poliédrica, citoplasma escaso, pálidamente eosinófilo y núcleo redondo, regular, hiper cromático, con cromatina dispersa en gruesos grumos.

Por los caracteres señalados, puede corresponder a la metástasis de un carcinoma. Esta presunción se confirmó con las técnicas de la plata.

CONSIDERACIONES

Se presenta un tumor carcinóide de íleon terminal, unicéntrico, con metástasis múltiples de ambos lóbulos del hígado y ascitis.

Retrospectivamente, luego de conocer el informe anatomopatológico, se interpretaron una serie de síntomas y signos que constituyen un verdadero síndrome carcinóide: diarreas, crisis de tipo asmatiforme, sofocación, telangiectasias, coloración pletórica y cianosis distal, en ausencia de poliglobulia o de causa locorregional o central que la justificare.

Replantando el caso, seguramente podemos presumir que la sintomatología dolorosa de F.I.D., diarreas y en ocasiones melenas, todo datando de varios años, son las manifestaciones del tumor mismo y que el cuadro doloroso de H.D. de 6 meses de evolución y la hepatomegalia, lo son de las metástasis hepáticas.

Se hace especialmente mención a la evolución silenciosa y solapada durante años del tumor carcinóide, hasta alcanzar el tamaño mayor de 2 cm. que coincide con la aparición de las metástasis múltiples de hígado, y la aparición tardía de las crisis asmatiformes, coincidiendo con la diseminación metastásica.

La muerte del paciente se produjo por una oclusión mecánica, sin compromiso vascular, seguramente condicionada por la angulación del asa asiento del tumor, posibilidad evolutiva que no fue lo suficientemente valorada en el lacto quirúrgico.

RESUMEN

Se presenta un tumor carcinóide de íleon terminal, con metástasis múltiples de hígado y ascitis, acompañado de un síndrome carcinóide.

Estando internado hace un cuadro oclusivo de intestino delgado, por el cual se opera, comprobando la presencia del tumor y metástasis. Retrospectivamente, al estudiar la histología del tumor, se hace diagnóstico interpretando la rica sintomatología asociada.

RÉSUMÉ

Présentation d'une tumeur carcinomateuse de l'iléon terminal avec métastases multiples du foie et ascites, dans un syndrome carcinomateux.

Le sujet hospitalisé présente les symptômes d'une occlusion de l'intestin grêle, d'où opération et constatation de la tumeur et la métastase. En étudiant rétrospectivement l'histologie de la tumeur, on établit un diagnostic en interprétant l'abondante symptomatologie qui l'accompagne.

SUMMARY

The paper discusses one case of carcinoid tumor of the terminal ileon with multiple metastasis in the liver and ascitis, accompanied by a carcinoid syndrome.

While the patient is in hospital he presents symptoms of obstruction in the small intestine and is operated. There is a tumor and metastasis. In tracing tumor histology the rich associated symptomatology is interpreted in the diagnosis.

BIBLIOGRAFIA

1. BÜÖRCK, G. AXEN, O. and THORSON, A. Unusual cyanosis in a boy with congenital pulmonary stenosis and tricuspid insufficiency. Fatal outcome after angiocardiology. *Amer. Heart. J.*, 44: 143, 1952.
2. CROWDER, L., JUDD, E. and DOCKERTY, M. Gastrointestinal carcinoids and the carcinoid syndrome. *Surg. Clin. orth Amer.*, 47: 913, 1967.
3. DOCKERTY, M. Carcinoid tumors. *Calif. Med.*, 99: 157, 1963.
4. GOSSET, A. et MASSON, P. Tumeurs endocrines de l'appendice. *Presse Med.*, 22: 237, 1914.
5. LEMBECK, F. Hidroxytryptamine in a carcinoid tumor. *Nature*, 172: 910, 1963.
6. MAINGOT, R. *Abdominal operations*. Lewis & Co., London, 1961.
7. MOERTEL, D., SAUER, W., DOCKERTY, M. and BAGGENSTOSS, A. Life history of the carcinoid tumor of the small intestine. *Cancer*, 14: 901, 1961.
8. PAGE, I. and CORCORAN, A. Argentafinoma as endocrine tumor. *Lancet*, 1: 198, 1955.
9. SANDERS, R. and AXTELL, H. K. Carcinoides of the gastrointestinal tract. *Surg. Gynec. Obst.*, 119: 369, 1964.

DISCUSION

Dr. Valls: Felicitamos al Dr. Cassinelli por haber presentado un tema a la media hora previa, en primer lugar; y en segundo lugar, por hacer un aporte a la casuística nacional de tumores carcinoides. Creo que las diarreas son por el mismo síndrome de tipo carcinoides, por la estimulación de la fibra muscular lisa; podría haber sido también por un cuadro oclusivo, pero ha sido por el síndrome carcinoides.

Y la repercusión psíquica, hay que saber que la serotonina se produce en el sistema nervioso también, las sustancias reticulares son encargadas de la estimulación. Pueden causar trastornos psíquicos por acumulación de simples dosis de S. HT.