

CONTENIDO

POSTERS

Abstracts

PDF

Comentarios

Título

Resumen

Introducción

Caso 1

Caso 2

Discusión

Referencias

Imágenes Caso 1

Imágenes Caso 2

**CARCINOIDE APENDICULAR
ASOCIADO A NEOPLASIA OVÁRICA.
ESTUDIO DE DOS CASOS.**

Luis Alfaro, Enrique Poblet, María José Roca.

*Departamento de Patología. Hospital de la Marina Baja.
Villajoyosa. Alicante; España.*

IV-CVHAP 2001 PÓSTER-E - 001

Fecha recepción: 15/10/2000

Fecha evaluación: 17/10/2000

Fecha publicación: 08/11/2000

RESUMEN

La presencia simultánea de neoplasias ováricas y apendiculares es un hecho relativamente común y que plantea problemas diagnósticos a la hora de discernir la naturaleza primaria o metastásica de cada una de ellas. Esta situación se plantea en la mayor parte de los casos ante adenocarcinomas mucosecretorios sincrónicos. Sin embargo, los tumores apendiculares más comunes son los carcinoides, y también en estos casos pueden establecerse peculiares interrelaciones con neoplasias ováricas sincrónicas. Presentamos dos casos de carcinoide apendicular asociado a neoplasia ovárica.

El primero ocurrió en una mujer de 42 años, a la que se practica histerectomía con doble anexectomía por tumores ováricos bilaterales de 4 y 3 cm. Se extirpó también epiplon y apéndice, que macroscópicamente aparecía normal. Ambos ovarios presentaban estroma fibroso prominente, con pequeñas estructuras epiteliales cordonaes y tubulares intercaladas, con células en anillo de sello. La imagen sugería un tumor de Krukenberg. La naturaleza metastásica se confirmó al estudiar el apéndice que mostraba un pequeño tumor carcinoide de tipo adenocarcinoide.

El segundo corresponde a una mujer de 56 años, con tumoración ovárica derecha de 21 cm. Junto al anejo y útero se extirpó el apéndice que mostraba un carcinoide de 1'5 cm de tipo convencional (insular). El ovario presentaba estroma fibroso, entre el que aparecían pequeñas estructuras tubulares de células monomorfas. La imagen sugería también la posibilidad de una metástasis de origen apendicular. Sin embargo, el carcinoide apendicular clásico raramente metastatiza. El estudio inmunohistoquímico en el ovario reveló negatividad para marcadores neuroendocrinos y positividad para inhibina, indicando que la tumoración ovárica correspondía a un tumor estromal con túbulos sertoliformes.

La naturaleza primaria o metastásica en estas asociaciones debe quedar bien establecida por las diferentes implicaciones pronósticas y terapéuticas que plantean, y al igual que en los carcinomas mucoscretorios, en ocasiones pueden plantearse problemas complejos de diagnóstico diferencial.

Palabras clave: carcinoide | Krukenberg | sertoliforme | apéndice | ovario

INTRODUCCIÓN

Los tumores sincrónicos de ovario y apéndice han planteado tradicionalmente problemas diagnósticos, bien para definir la naturaleza primaria o metastásica de cada uno de ellos, o bien para confirmar la posibilidad de neoplasias primarias independientes. Estos problemas ocurren generalmente ante tumores mucinosos, con frecuencia asociados pseudomixoma peritoneal. Los criterios clínicos y patológicos parecen resultar insuficientes a la hora de resolver esta cuestión. En la actualidad, y basándose en sofisticadas técnicas de patología molecular (1) hay una tendencia a considerar al apéndice como origen primario de estas lesiones, con metástasis ováricas subsiguientes.

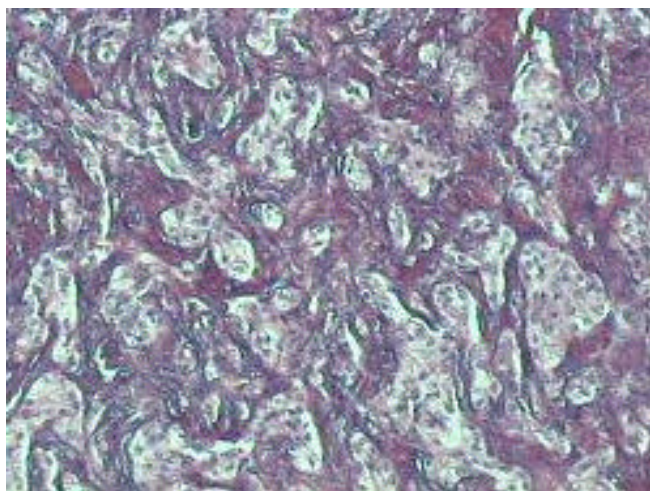
Sin embargo, la posibilidad de neoplasias ováricas y apendiculares sincrónicas no se limita a los tumores mucinosos. Con menor frecuencia surgen problemas similares a los descritos ante tumores apendiculares de tipo carcinoide. De hecho los carcinoides apendiculares son los tumores apendiculares más habituales. Los dos casos descritos a continuación reflejan el problema descrito, es decir tumores carcinoides apendiculares con presentación sincrónica a neoplasias ováricas de morfología similar. El carcinoide apendicular de tipo insular, el más común de todos ellos, raramente metastatiza. Sin embargo, la variante de carcinoide de células caliciformes o adenocarcinoide, tiene mayor agresividad y existen algunas

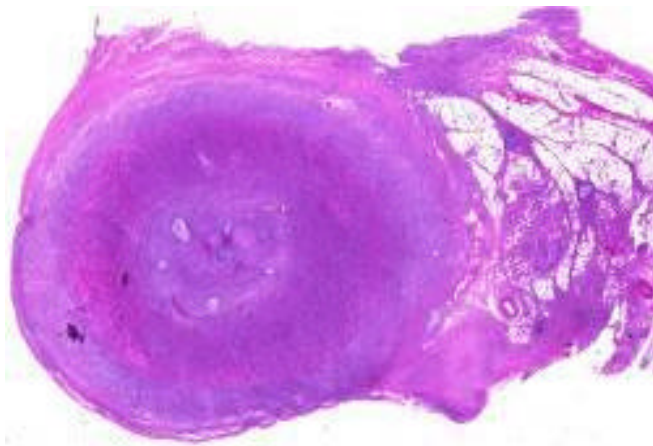
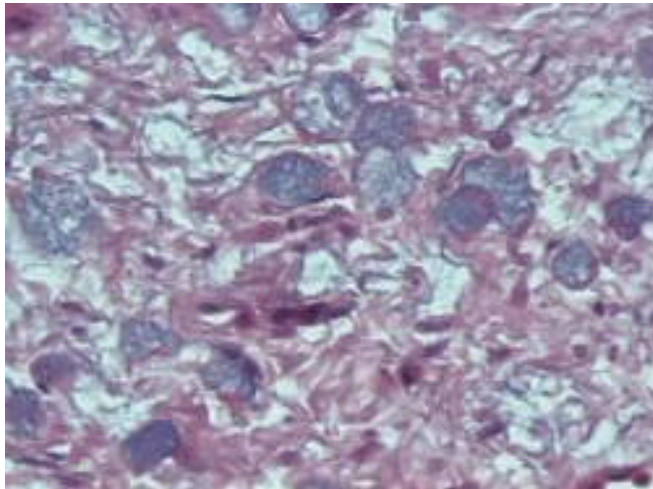
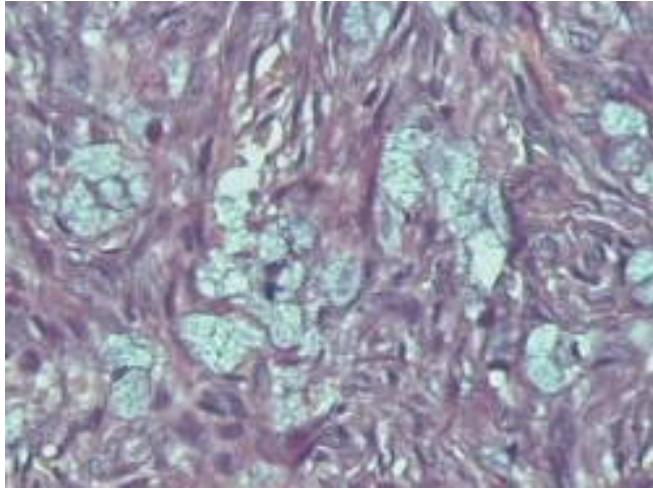
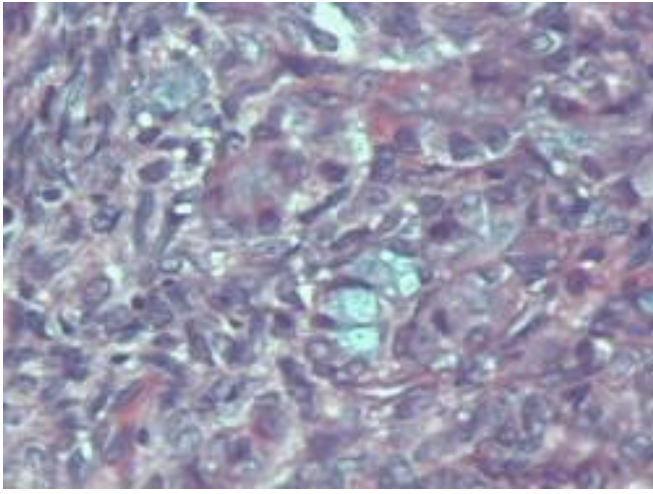
descripciones de metástasis ováricas con patrón de tumor de Krukenberg. Ello se describe en el primer caso. Por otro lado aunque extraordinariamente infrecuente, se admite la posibilidad de tumores de krukemberg primarios de ovario, o en realidad, carcinomas ováricos primarios de células en anillo de sello (2). Esta posibilidad es difícil de demostrar ya que el tumor primario puede pasar inadvertido durante años, y puede originarse en lugares tan dispares como estómago, páncreas, colon apéndice, mama, etc. En el segundo caso se plantea la situación inversa. Ante dos tumores ovárico y apendicular de morfología similar, surge la idea de una posible metástasis, cuando en realidad el tumor ovárico corresponde a elementos sertoliformes, simulando cordones y túbulos de carcinoide.

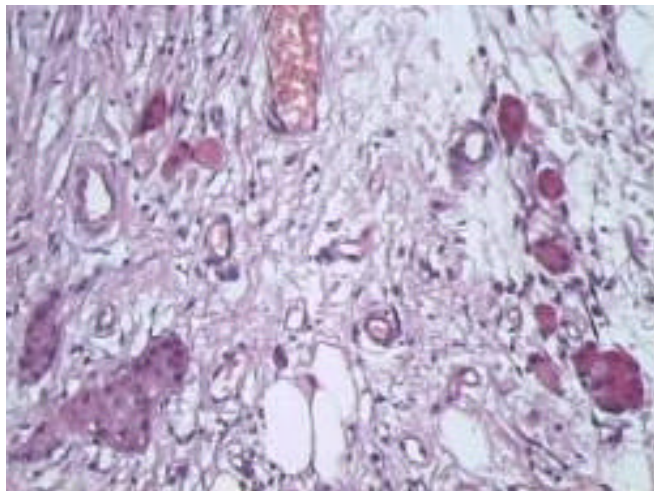
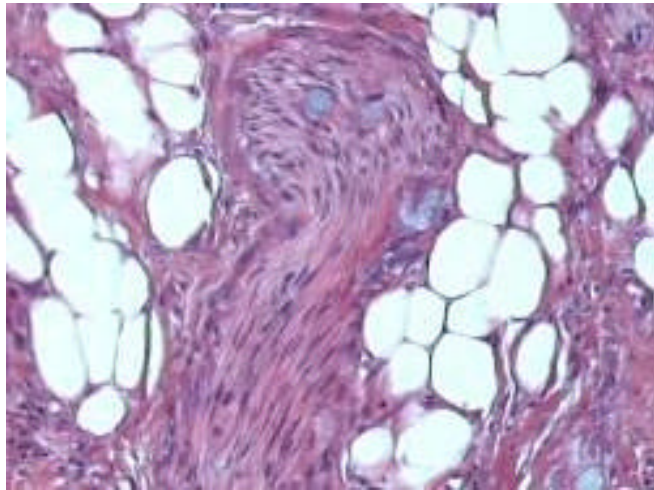
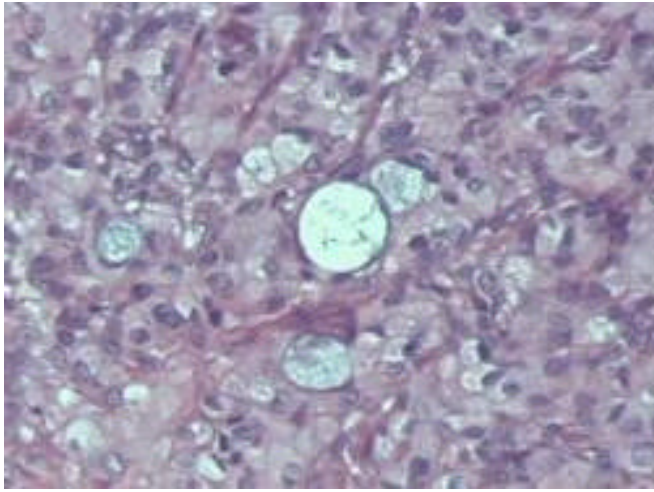
CASO 1

Mujer de 42 años, a la que se practica histerectomía subtotal (sin cérvix uterino) con doble anexectomía, recibiendo los anejos separados y fragmentados debido a las múltiples adherencias que dificultaban la resección (imagen 1). Se extirpan simultáneamente apéndice (imagen 2) y epiplon que aparecen macroscópicamente normales, aunque el apéndice presenta consistencia muy aumentada. El estudio histológico muestra en ambos ovarios un estroma fibroso escleroso entre en el que se identifican pequeños cordones de células epiteliales (imagen 3), así como algunas células mucosecretoras con morfología en *anillo de sello* (imagen 4 y 5). El endometrio tiene características proliferativas, sin rasgos anómalos. En la serosa uterina se aprecia también presencia de células en anillo de sello (imagen 6). El apéndice revela en el tercio medio obliteración de la luz (imagen 7) con presencia de cordones epiteliales entremezclados con células mucosecretoras en *anillo de sello* (imagen 8). Los cordones neoplásicos se extienden por la serosa apendicular apreciándose incluso invasión neural (imagen 9). Las secciones del epiplon revelan también microimplantes neoplásicos similares a los descritos (imagen 10).

IMÁGENES CASO 1







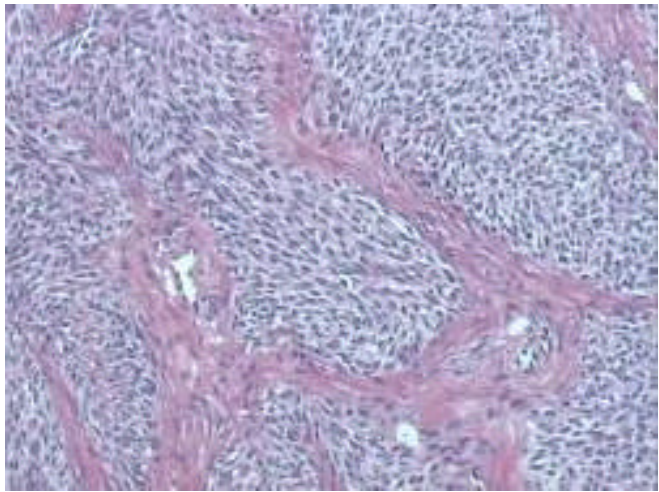
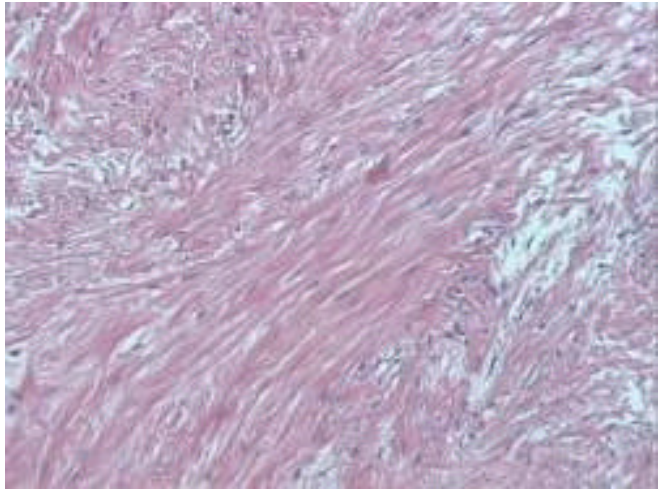
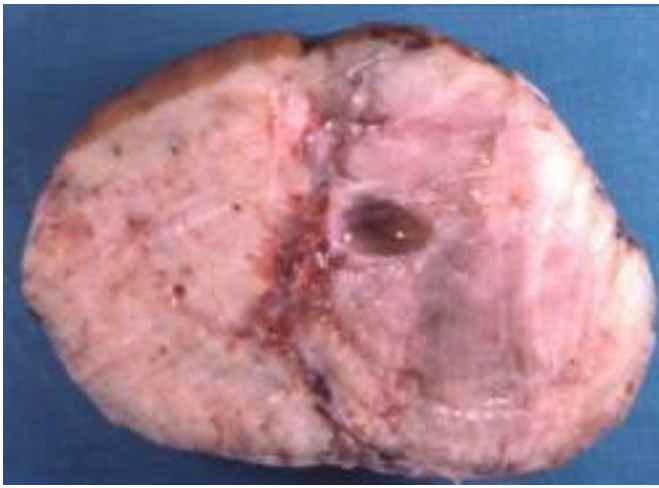
CASO 2

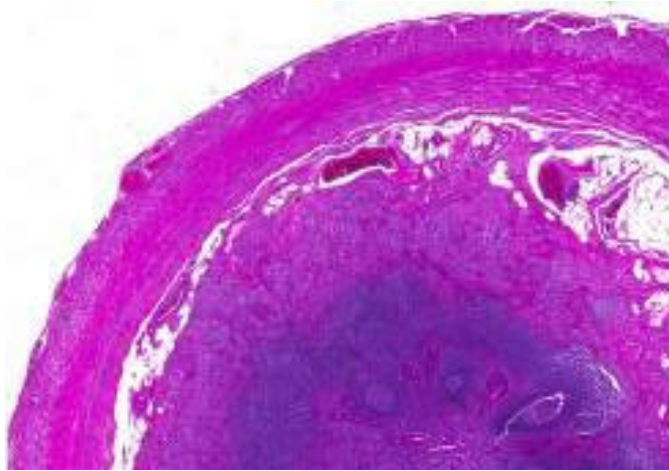
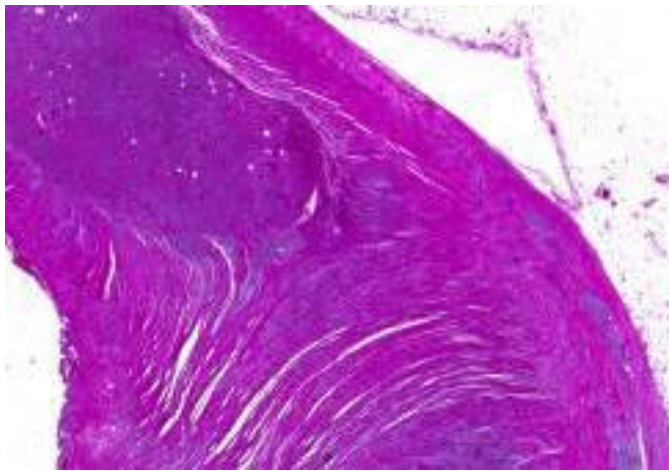
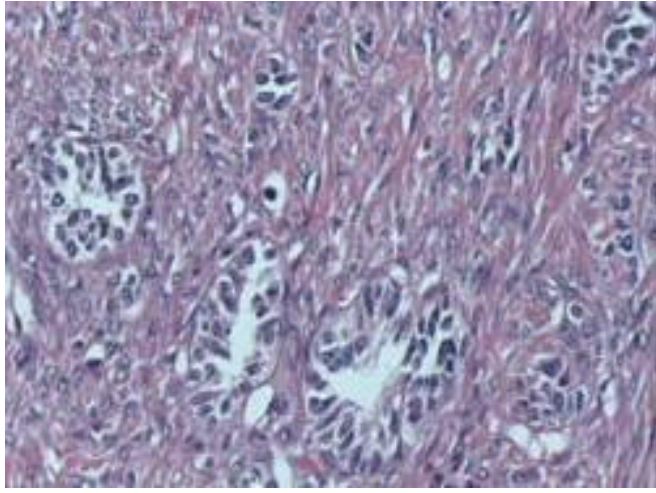
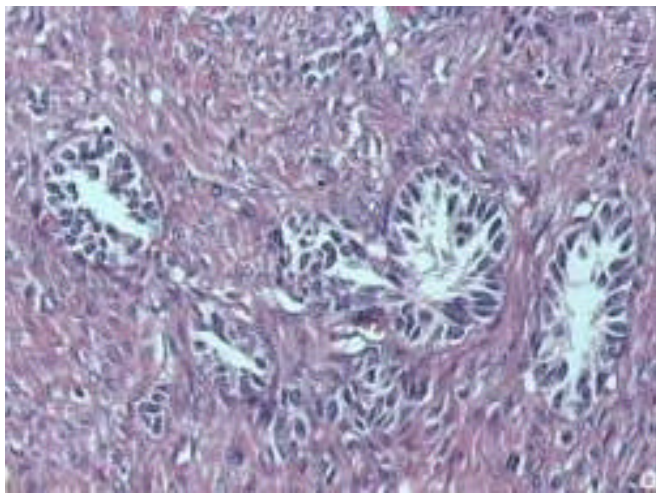
Mujer de 56 años con gran tumoración ovárica derecha, unilateral, de 21 cm de diámetro, que radiológicamente aparece sólida, con áreas heterogéneas de captación de contraste (imagen 11). Se extirpa, junto con el útero y apéndice. La tumoración es bien delimitada y de consistencia firme, sin áreas aparentes de necrosis o hemorragia. Se apreciaron únicamente pequeños quistes, menores de 3 cm, con contenido líquido acuoso (imagen 12). Microscópicamente la lesión se hallaba constituida por una proliferación difusa de células fusiformes, de aspecto monomorfo (imagen 13). Se identificaban áreas pseudocordonales de células de citoplasma pálido y apariencia luteinizada (imagen 14). De forma aislada aparecían también estructuras tubulares de pequeño tamaño (imagen 15 y 16).

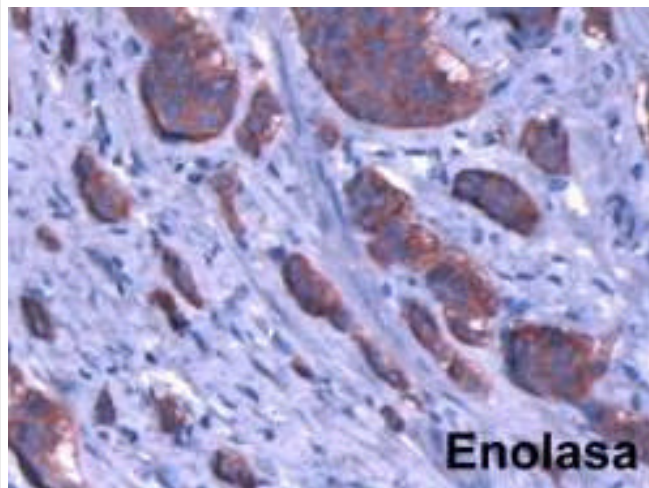
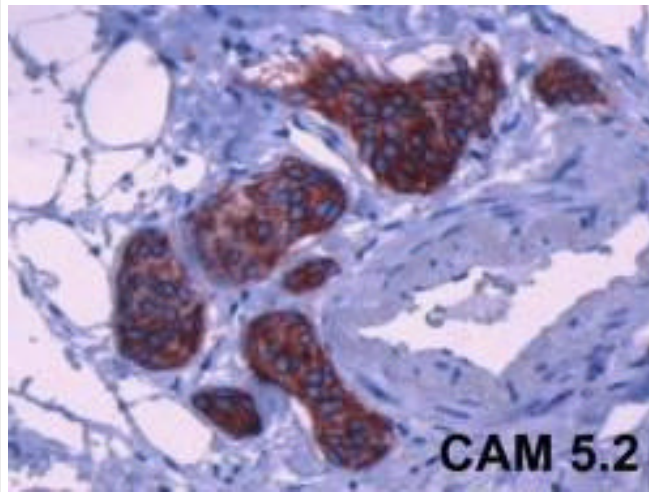
El apéndice presentaba un tumor carcinoide de patrón insular que crecía en pequeños cordones distribuidos entre los estratos musculares (imagen 17) y la mucosa (imagen 18). El resto del útero no presentaba alteraciones. Pese a su similitud morfológica, el estudio inmunohistoquímico de la tumoración ovárica y apendicular fue completamente diferente. En apéndice se observó expresión de queratina (imagen 19), cromogranina, y enolasa (imagen 20). Todas ellas fueron negativas en ovario, donde únicamente se encontró expresión focal de actina y alfa-inhibina.

IMÁGENES CASO 2









DISCUSIÓN

Los tumores apendiculares suelen tener pequeño tamaño, y pueden no alterar su morfología, resultando así inapreciables a la inspección quirúrgica (15). Aunque los carcinoides apendiculares de tipo convencional, raramente metastatizan, la variante denominada adenocarcinoide, al igual que otros carcinomas con células en anillo de sello, tiene un comportamiento agresivo. Ante una neoplasia ovárica o pélvica con diseminación, la posibilidad de un primario apendicular debe tenerse en consideración. La bilateralidad en los carcinoides ováricos primarios es muy infrecuente, mientras que en los metastásicos se produce casi en todos los casos (3). Los tumores de Krukemberg, tiene como origen primario el estómago hasta en un 70% de los casos. Sin embargo, pueden derivarse de neoplasias muy diversas (4): mama, vesícula, páncreas vejiga, cérvix y apéndice, todos ellos con baja frecuencia (2). Los Krukemberg de origen apendicular descritos en la literatura son casos aislados y pueden ser tanto derivados de auténticos carcinomas mucinosos (5; 6; 7; 8; 9) de carcinomas células en anillo de sello (10) o bien de carcinoides de con células en anillo de sello (adenocarcinoides) (11; 12; 13; 14; 15) Nuestro

primer caso recoge los rasgos mas característicos de este tumor con gran agresividad y metástasis diseminadas en pelvis y serosa uterina, junto a las de ovario. Por otro lado, el componente metastásico incluye tanto elementos cordonales y tubulares del carcinoide como su componente de células mucinosas en anillo de sello, lo que concuerda con otras descripciones (12) en contraste con la ideas previas de que sólo el componente mucosecretor del adenocarcinoide apendicular era responsable de las metástasis. En nuestro segundo caso la situación planteada es la inversa a la descrita. La neoplasia ovárica presenta elementos de morfología sugerentes de una posible metástasis, de un carcinoide apendicular sincrónico. Bien es verdad que la unilateralidad de la lesión ovárica (aunque con afectación de ovario derecho) y el tipo insular de carcinoide apendicular, son elementos que no apoyan la idea de una lesión metastásica. En este caso el estudio inmunohistoquímico es suficiente para determinar la diferente naturaleza de los tumores ovárico y carcinoide y poder catalogarlos como primarios independientes. Los tumores de Krukemberg también pueden presentarse con patrones tubulares dificultando su reconocimiento (16). Los túbulos sertoliformes que en nuestro caso planteaban la situación, se describen ocasionalmente en tumores estromales ováricos, junto con otros componentes de cordones sexuales (17), y aunque la morfología puede resultar muy similar a túbulos de carcinoide, el patrón inmunohistoquímico es completamente diferente.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA

★
Correspondencia: Luis Alfaro. Departamento de Patología. Hospital de la Marina Baja. Villajoyosa. Alicante; España. <mailto:lalfaro@ctv.es>

REFERENCIAS

1. Cuatrecasas, M, Matias-Guiu, X; Prat, J, Estudio de las mutaciones c-K- ras en tumores ováricos: una aplicación concreta de la patología molecular. Rev Esp Patología, 1998,31:291
2. Scully, R.E; Young, R.H; Clement, P.B; Tumors of the ovary, maldeveloped gonads, fallopian tube, and broad ligament. AFIP. Third series
3. Klein EA, Rosen MH. Bilateral Krukenberg tumors due to appendiceal mucinous carcinoid. Int J Gynecol Pathol. 1996; 15(1):85-8.
4. Fuste, P;Carreras, R;Alameda, F;Fernandez, I Tumores de Krukenberg con distintos origenes primarios. A proposito de tres casos Oncologia 1997, 20: 98-101, 15

5. van Elburg RM, Honnebier WJ. A primary mucus-producing adenocarcinoma of the appendix with a bilateral Krukenberg tumor. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 1990 10;134:498-500
6. Skaane P, Sauer T, Jerve F. Mucinous adenocarcinoma of the appendix presenting as an ovarian cystadenocarcinoma: case report and review of appendiceal neoplasms with ovarian metastases. *Eur J Surg Oncol.* 1986;12:379-84
7. De Graaff J, Puyenbroek JJ, Van der Harten JJ. Primary mucinous adenocarcinoma of the appendix with bilateral Krukenberg tumors of the ovary and primary adenocarcinoma of the endometrium. *Gynecol Oncol.* 1984;19:358-64
8. Kashani M, Levy M. Primary adenocarcinoma of the appendix with bilateral Krukenberg ovarian tumors. *J Surg Oncol.* 1983; 22(2):101-5.
9. Paone JF, Bixler TJ 2d, Imbembo AL. Primary mucinous adenocarcinoma of the appendix with bilateral Krukenberg ovarian tumors. *Johns Hopkins Med J.* 1978; 143:43-7.
10. Norum LF, Poulsen JP, Ruud TE, Giercksky KE, Rokke O. Abdominal metastases from signet cell carcinoma of the appendix vermiformis. *Tidsskr Nor Laegeforen.* 1999;119:371-2.
11. Kasahara A, Nagakura T, Oshita M, Kono M, Michida T, Hiramatsu N, Sasayama Y, Hayashi N, Fusamoto H, Fukuda H, et al. A case with goblet cell carcinoid of the appendix presenting as unilateral Krukenberg tumor. *Nippon Shokakibyō Gakkai Zasshi.* 1991; 88:1474-8.
12. Miller RT, Sarikaya H, Jenison EL. Adenocarcinoid tumor of appendix presenting as unilateral Krukenberg tumor. *J Surg Oncol.* 1988 Jan;37(1):65-71.
13. Hirschfield LS, Kahn LB, Winkler B, Bochner RZ, Gibstein AA. Adenocarcinoid of the appendix presenting as bilateral Krukenberg's tumor of the ovaries. Immunohistochemical and ultrastructural studies and literature review. *Arch Pathol Lab Med.* 1985;109:930-3.
14. Thomas R, Barnhill D, Worsham F, Hoskins W. Krukenberg tumor of the ovary from an occult appendiceal primary: case report and literature review. *Obstet Gynecol.* 1985;65(3 Suppl):95S-98S
15. Tjalma WA, Schatteman E, Goovaerts G, Verkinderen L, Van-den Borre F, Keersmaekers G. Adenocarcinoid of the appendix presenting as a disseminated ovarian carcinoma: report of a case. *Surg Today.* 2000;30:78- 81.

16. Bullon A Jr, Arseneau J, Prat J, Young RH, Scully RE. Tubular Krukenberg tumor. A problem in histopathologic diagnosis. *Am J Surg Pathol.* 1981;5:225-32

17. Young, R.H; Scully, R.E . Ovarian stromal tumors con minor sex cord elements. A report of seven cases. *Int J Gynecol Pathol* 1983,2:227-234