

Tumor de células *goblet* apendicular: un caso complejo

Goblet cell tumor of the appendix: a complex case

Ma. Beatriz Fernández-Lago^{1*}, Javier Cuadal-Marzo², Paloma Briceño-Torralba¹, Jorge López-Mareca¹, Elena Sierra-Beltrán¹, Elena Angulo-Hervías¹

¹Servicio de Radiodiagnóstico; ²Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Estimados editores:

El carcinoma de células *goblet* (CCG) apendicular es una forma inusual de los tumores malignos del apéndice¹, representan menos del 15%².

Su comportamiento clínico y sus características morfológicas hacen que no se pueda clasificar ni como un carcinóide típico apendicular ni como un adenocarcinoma de apéndice, generando gran confusión en la literatura con respecto a su clasificación (probablemente representa una entidad)¹. Es una variante particularmente agresiva y de alta malignidad, por lo que es fundamental un correcto diagnóstico para conseguir un tratamiento óptimo^{2,3}.

En cuanto a la clínica, las neoplasias apendiculares primarias, aunque son poco frecuentes, a menudo provocan síntomas clínicos que pueden conducir a una evaluación por imágenes de este. Se manifiestan generalmente en forma de apendicitis aguda. Esto implica que la mayoría de CCG se diagnostican tras el estudio microscópico del apéndice una vez resecado, siendo un hallazgo incidental no sospechoso desde un primer momento³.

La diseminación metastásica ocurre con mayor frecuencia a través de la extensión peritoneal directa o transcelómica, constituyendo la principal causa de mortalidad en estos pacientes²⁻⁴. En mujeres el principal lugar de asiento de estas metástasis son los ovarios.

A pesar de su rareza, es importante tener presente la posibilidad de su existencia. La tomografía computada multidetector (TCMD) puede desempeñar un papel fundamental en la evaluación de las neoplasias, proporcionando información precisa y detallada sobre su morfología

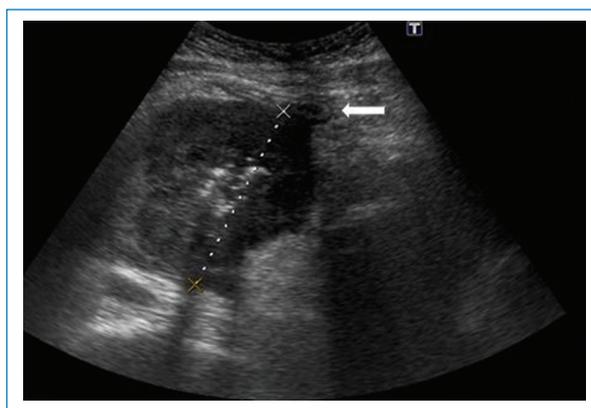


Figura 1. Ultrasonografía con transductor cóncavo de 5 MHz. A nivel infraumbilical se visualiza una masa hipocogénica heterogénea, con gas en su interior en relación con necrosis interna en contacto con un asa de intestino delgado (flecha blanca).

y características, permitiendo establecer un diagnóstico de sospecha de una neoplasia apendicular⁴⁻⁶ y permitir el tratamiento quirúrgico oportuno en un solo tiempo.

Como hemos mencionado anteriormente, el diagnóstico se realiza, la mayoría de las veces, incidentalmente tras el estudio anatomopatológico de una apendicetomía. La descripción anatomopatológica revela un engrosamiento mural mal definido en el tercio distal del apéndice que generalmente carece de reacción desmoplásica. Este engrosamiento está formado principalmente de criptas compuestas por nidos de células calciformes. Las células tumorales contienen grandes vacuolas de

*Correspondencia:

Ma. Beatriz Fernández-Lago
E-mail: beatrizlago96@gmail.com

Fecha de recepción: 30-08-2023

Fecha de aceptación: 02-05-2024

DOI: 10.24875/RAR.23000097

Disponible en internet: 25-02-2025
Rev Argent Radiol. (Ahead of print)

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2024 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Éste es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

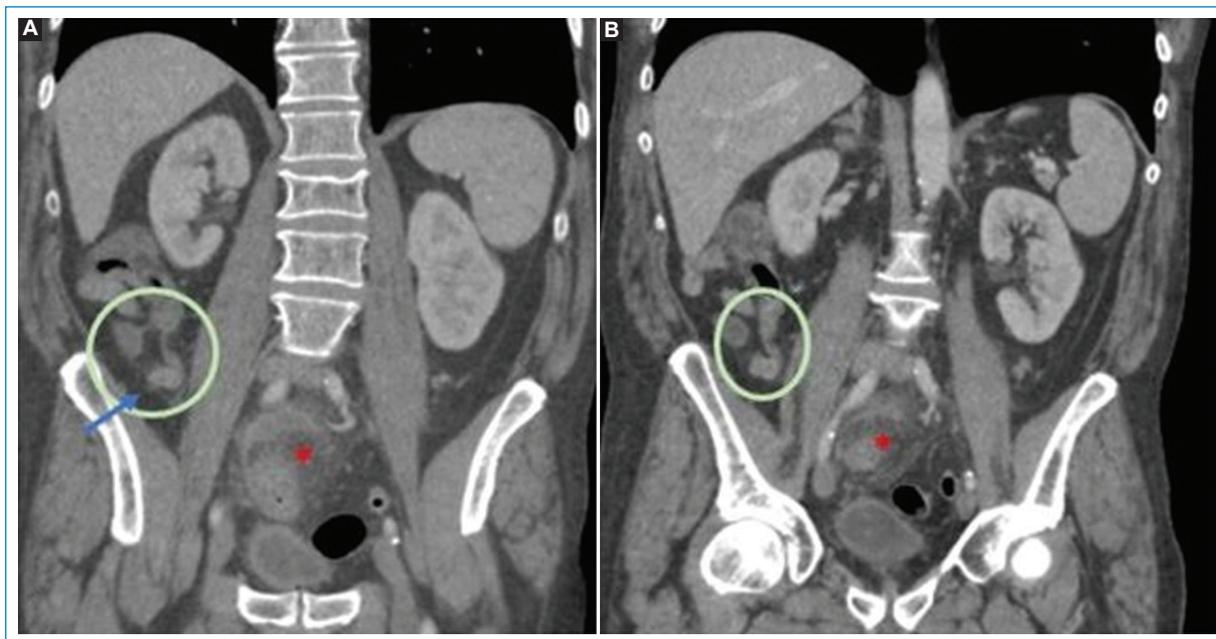


Figura 2. Reconstrucción coronal de TCMD. **(A)** Se muestra el apéndice cecal (círculo verde) con un engrosamiento de su porción distal (flecha azul), muestra trabeculación de la grasa periapendicular. **(B)** Se objetiva el comienzo de la tumoración exofítica localizada a nivel de íleon proximal/yeyuno con abundante inflamación de la grasa locorregional (*).

mucina que desplazan periféricamente su núcleo, y están rodeadas por un estroma colagenoso. Además, suelen presentar inmunopositividad para la cromogranina y/o sinaptofisina de manera irregular. Los CCG de alto grado pueden mostrar diseminación más allá del apéndice y frecuentemente invasión perineural¹.

Actualmente surgen las preguntas sobre las opciones de tratamiento disponibles para estos pacientes^{7,8}. Específicamente, se plantea si se requiere una hemicolectomía derecha, lo cual es actualmente motivo de debate, sobre todo en los casos de CCG en estadios iniciales, ya que no existe un consenso sobre la estrategia de manejo óptimo. Recientemente se desarrollaron unas guías de manejo de los CCG que recomiendan la hemicolectomía derecha para todos los CCG^{9,10}.

La terapia adyuvante puede ser beneficiosa en enfermedad con ganglios positivos (etapa III) o mayor. Para las enfermedades metastásicas la cirugía citoreductora y quimioterapia intraperitoneal se ha asociado con una mejor supervivencia de estos pacientes^{9,10}.

Se presenta el caso clínico de un paciente con una neoplasia de CCG apendicular y metástasis yeyunales, en el cual se pone de manifiesto la alta agresividad del tumor. Se trata de un paciente de 62 años que acudió a urgencias por dolor abdominal difuso de cuatro días de evolución predominantemente en fosa ilíaca derecha. En la analítica sanguínea solo se objetivaba leucocitosis.

Se decidió realizar una ecografía abdominal urgente para descartar una apendicitis aguda. En la ecografía se observó a nivel infraumbilical una masa con gas en su interior (Fig. 1). Ante los hallazgos descritos, se decidió ampliar su estudio mediante una TCMD, en la cual se visualizaba una tumoración exofítica localizada en intestino delgado con extensa necrosis interna y burbujas aéreas, así como un realce periférico (Fig. 2), acompañaba de múltiples adenopatías mesentéricas adyacentes a la tumoración sugiriendo un origen neoplásico de esta. Además, se identificó un engrosamiento focal de la punta del apéndice que realizaba tras la administración de contraste (Fig. 3).

Ante los hallazgos radiológicos descritos y el mal estado general del paciente, se decidió intervenir quirúrgicamente mediante una laparotomía media. Se identificó la tumoración en el yeyuno medio asociada a una peritonitis purulenta localizada en la pelvis. Durante la intervención, se resecó el apéndice y 40 cm de yeyuno medio, y se realizó una transección del meso que incluía adenopatías mesentéricas. Concluyendo finalmente con una anastomosis primaria.

Las piezas quirúrgicas fueron remitidas al departamento de anatomía patológica, donde se reveló lo siguiente: CCG localizado en la mitad distal del apéndice, con un alto grado histológico (G3) y un tamaño de 1,4 cm. Se evidenció invasión linfocelular y perineural,



Figura 3. Reconstrucción coronal de TCMD, tras la administración de contraste endovenoso en fase venosa. Tumoración exofítica localizada a nivel de íleon/yeyuno con necrosis interna y burbujas aéreas (asterisco rojo en **A** y **B**), acompañada de múltiples adenopatías mesentéricas adyacentes (flecha naranja).

pero los márgenes quirúrgicos estaban libres. Además, la pieza de resección segmentaria de yeyuno medio correspondía a una metástasis de CCG del apéndice con un alto grado histológico. También se encontraron tres ganglios linfáticos mesentéricos metastásicos.

El CCG es un tumor apendicular único y altamente agresivo que nos recuerda la importancia de la investigación y la comprensión de este tipo de enfermedades. Dada su morfología distinta y su perfil molecular, su origen sigue siendo desconocido. Ante el desconocimiento de esta enfermedad, presentamos un caso desafiante con la esperanza de ilustrar y contribuir al diagnóstico y manejo terapéutico de esta entidad que la mayoría de los casos supone un desafío para los médicos y así lograr mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Agradecimientos

Los autores agradecen al Servicio de Radiodiagnóstico del HUMS la disposición de sus medios para elaborar este manuscrito, así como el incentivo del centro a la investigación.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

1. Orr CE, Yantiss RK. Controversies in appendiceal pathology: mucinous and goblet cell neoplasms. *Pathology*. 2022;54(2):167-76.
2. Lee KS, Tang LH, Shia J, Paty PB, Weiser MR, Guillem JG, et al. Goblet cell carcinoid neoplasm of the appendix: clinical and CT features. *Eur J Radiol* 2013;82(1):85-9.
3. Lim HK, Lee WJ, Kim SH, Kim B, Cho JM, Byum JY. Primary mucinous cystadenocarcinoma of the appendix: CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;173:1071-4.
4. Pickhardt PJ, Levy AD, Rohmann CA, Kende AI. Primary neoplasms of the appendix manifesting as acute appendicitis: CT findings with pathologic comparison. *Radiology*. 2002;224(3):775-81.

5. Hsu M, Young RH, Misdraji J. Ruptured appendiceal diverticula mimicking low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol.* 2009;33(10):1515-21.
6. Bell PD, Pai RK. Goblet cell adenocarcinoma of the appendix: an update and practical approach to diagnosis and grading. *Human Pathol.* 2023; 132:183-96.
7. Sigley K, Franklin M, Welch S. Appendiceal goblet cell adenocarcinoma case report and review of the literature. *Cureus.* 2021;13(2):6-11.
8. Albores-Saavedra J, Henson DE, Batich K. Pathologic classification and clinical behavior of the spectrum of goblet cell carcinoid tumors of the appendix. *Am J Surg Pathol.* 2009;33(8):1259-60.
9. Chiarello NA, Basbus L, Cayol F. Manejo quirúrgico de tumores carcinoides de células calciformes de apéndice. *Oncología Clínica.* 2022;26(1):34-8.
10. Pham TH, Wolff B, Abraham SC, Drelichman E. Surgical and chemotherapy treatment outcomes of goblet cell carcinoid: A tertiary cancer center experience. *An Surg Oncol.* 2006;13(3):370-6.