

CONGRESO INTERNACIONAL DE ONCOLOGÍA DEL INTERIOR

XVII JORNADAS DE ONCOLOGÍA DEL INTERIOR

MANEC APENDICULAR: a propósito de un caso.

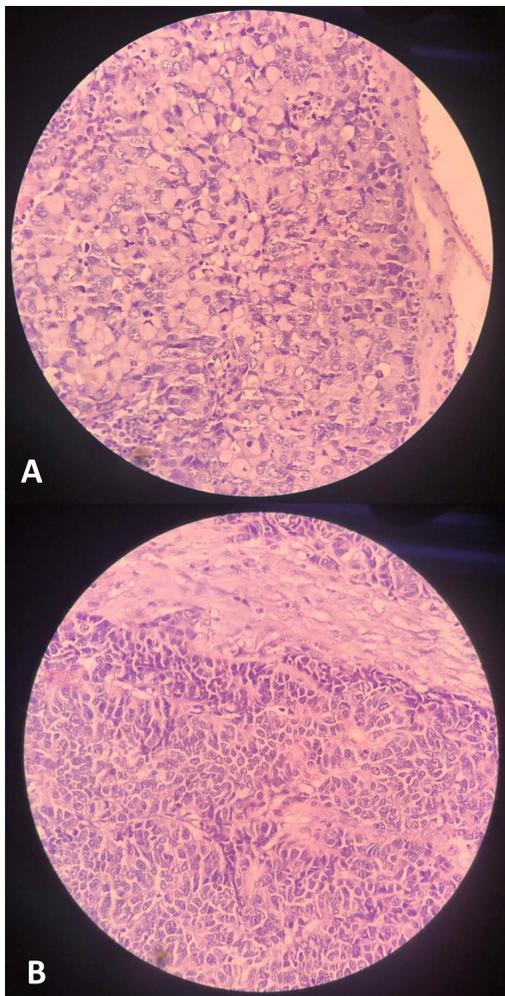
OBERTI R., ELASKAR MC., SOTO N., GONZALEZ L., PRINSIPE R., SOLA A., IBARRA J.

INTRODUCCIÓN

El tumor gastrointestinal con componente adenocarcinomatoso y neuroendocrino es un fenómeno poco común reportado en esófago, estómago, intestino delgado, apéndice, hígado, colon, recto y ano. En 2000, la OMS los definió como tumores mixtos exocrino-endocrino si cada componente representaba al menos el 30% de la lesión. Para en 2010 pasar a llamarlos "carcinomas adenoneuroendocrinos mixtos" (MANEC).

Debido a la escasa comprensión como entidad clínica, existe una variación significativa en el diagnóstico y tratamiento.

Las neoplasias neuroendocrinas apendiculares son tumores raros, con clínica desafiante, y diagnóstico incidental, en general. La mayoría se trata adecuadamente con apendicectomía y aunque las metástasis son raras, el riesgo de diseminación persiste y existe poca precisión en la selección de pacientes para cirugías más extensas.



A y B) Presencia de células en anillo de sello. Abundante componente mucinoso

CASO CLÍNICO

Mujer de 55 años sin antecedentes clínicos de relevancia.

Por abdomen agudo, se realizó apendicectomía con hemicolectomía derecha de urgencia.

AP: Carcinoma pobremente diferenciado G3 con morfología neuroendocrina y células en anillo de sello (Carcinoma Adenoneuroendocrino mixto) en base de apéndice pT4N2Mx.

IHQ: CAM5 y CK20 positiva, Sinaptofisina y cromogranina positiva focal, CDX2 negativo en intestino y positivo en ganglio, Her 2 negativo, Ki 67 60%, compatible con Carcinoma mixto (adenoneuroendocrino MANEC). KRAS mutado. Expresión conservada de proteínas mismatch repair.

Cromogranina A 64 ng/ml, CEA 0.76 ng/ml, CA 19-9 20.7 u/ml.

PET-CT: adenopatías metastásicas abdominales periportales, peripancreáticas y retroperitoneales. Implante metastásico mesentérico en flanco derecho de 35 mm. Adenopatía metastásica cervical baja izquierda nivel IV de 13 mm.

Tratamiento inicial: Capecitabine, Oxaliplatino y Bevacizumab, por 2 ciclos con mala tolerancia por vía oral.

Se cambió esquema a FOLFOX y Bevacizumab. Completó 4 ciclos.

PET-CT: progresión de enfermedad (solo adenopatía axilar izquierda).

AP adenopatía: metástasis de carcinoma neuroendocrino (IHQ: Ki 67 40% sinaptofisina positiva, cromogranina positiva focal, CAM5 2 positivo intenso, CKAE2AE3 positivo focal con patrón dot).

Continuó con mismo esquema hasta completar 7 ciclos.

Nuevo PET-CT control que evidenció progresión de enfermedad.

Se propuso cisplatino etopósido.

La paciente decidió iniciar tratamiento homeopático y cambió de centro.

Se rotó esquema a Irinotecán y Cisplatino, por 3 ciclos con actual progresión de enfermedad.

Se plantea Capecitabine Temozolamida, sujeto a decisión de la paciente.

COMENTARIOS

- El MANEC es una entidad clínica más agresiva que el carcinoma de células caliciformes y los tumores carcinoides/neuroendocrinos del apéndice. Independientemente de la localización y el estadio del tumor, presentan alto riesgo de metástasis a distancia.
- La agresividad parece depender del componente endocrino, independientemente de su proporción.
- Los pacientes con tumores MANEC deberían someterse a tratamientos multidisciplinarios agresivos y una vigilancia estrecha.