



NOTA CLÍNICA

**CUANDO EL VILLANO SE DISFRAZA DE APENDICITIS: DOS CASOS DE  
ADENOCARCINOMA DE CÉLULAS CALICIFORMES APENDICULAR**

**WHEN THE VILLAIN MASQUERADES AS APPENDICITIS: TWO CASES OF  
APPENDICEAL GOBLET CELL ADENOCARCINOMA**

AUTORES

Pilar López<sup>1</sup>

Adrián García<sup>1</sup>

Cristina Bodas<sup>1</sup>

José Chavez<sup>1</sup>

María de los Llanos Carrillo<sup>2</sup>

Elena González<sup>2</sup>

Juan Guillermo Aís<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Segovia

<sup>2</sup>Adjunto del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Segovia

<sup>3</sup>Jefe del Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Segovia

Correspondencia:

Pilar López Pirez

Hospital General de Segovia

40002, Segovia

Correo electrónico: [plopezpirez@gmail.com](mailto:plopezpirez@gmail.com)

RESUMEN

Introducción: El adenocarcinoma de células caliciformes apendicular (AGCA) es un tumor poco frecuente con elevado potencial de agresividad. Presenta características que se solapan entre adenocarcinoma clásico y tumores neuroendocrinos y se suele diagnosticar de forma incidental tras una apendicectomía por sospecha de apendicitis aguda. Su manejo posterior depende de la estadificación TNM y no existen protocolos estandarizados de tratamiento.

Caso clínico: Se trata de dos varones intervenidos por sospecha clínica y radiológica de apendicitis aguda. Se practica apendicectomía en ambos casos, obteniendo un tumor de tipo adenocarcinoma de células caliciformes apendicular, de intermedio y alto grado respectivamente. Tras valoración multidisciplinar se decide completar tratamiento con hemicolectomía derecha laparoscópica. Ambos pacientes presentaron un posoperatorio favorable, y en el análisis histopatológico no se evidenció extensión de la enfermedad.

Discusión: Estamos ante un tumor maligno con baja incidencia, que puede llegar a ser un reto diagnóstico a nivel histopatológico y cuya clasificación influye de forma directa en la supervivencia. Las mutaciones genéticas son poco frecuentes y el manejo pasa por la cirugía mediante hemicolectomía derecha reglada, y en función de los resultados, asociación de tratamiento adyuvante. La supervivencia varía desde 19% a 91% según el estadiaje.

Conclusiones: el AGCA es un tumor poco frecuente pero agresivo, con un comportamiento clínico-patológico peculiar. Es fundamental la correcta estadificación del tumor y el tratamiento quirúrgico asociado o no a un régimen de quimioterapia posterior, ya que su alto riesgo de metástasis vulnera la supervivencia a largo plazo de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE

**Apendicitis aguda**

**Adenocarcinoma de células caliciformes**

**Carcinoma de células caliciformes**

**Apendicectomía**

**Tumores apendiculares**

## MANUSCRITO

### **Introducción:**

El adenocarcinoma de células caliciformes apendicular (appendiceal goblet cell adenocarcinoma o AGCA) ha recibido diversas nominaciones a lo largo de la historia. En la actualización de la OMS (5ª ed. en el 2019<sup>1</sup>) se le define de esta manera ya que presenta características morfológicas y clínicas que lo separan de otros carcinomas y tumores neuroendocrinos del tracto gastrointestinal. Su diagnóstico suele ser incidental tras una apendicectomía por sospecha de apendicitis aguda, y no existen protocolos estandarizados para su manejo posterior. Pueden ser agresivos ya que metastatizan por vía peritoneal, llegando a otros órganos del tracto gastrointestinal y los ovarios, condicionando un pésimo pronóstico.

### **Caso clínico:**

Presentamos 2 casos tratados recientemente en nuestro centro. Se trata de 2 varones de mediana edad (57 y 47 años), uno de ellos derivado desde otra comunidad tras drenaje de absceso periapendicular mediante colocación de pigtail, y el otro acude a urgencias por clínica compatible con apendicitis aguda. El primer paciente es intervenido tras su llegada, realizándose drenaje quirúrgico del absceso y apendicectomía laparoscópica reglada. El segundo se interviene de urgencia practicándose apendicectomía laparoscópica.

En el informe histológico de ambas piezas se describe adenocarcinoma apendicular de células caliciformes, G2 y G1 respectivamente, con invasión perineural y ausencia de invasión linfovascular. Los márgenes de resección se encontraban libres, siendo ambos un estadio patológico pT3. No presentan inestabilidad de microsatélites. Ambos tumores presentaban perforación (el primero atravesado por

pigtail del drenaje inicial, el otro perforación espontánea), por lo que al ser un factor de mal pronóstico y por la estadificación T, se decide completar el tratamiento mediante hemicolectomía derecha laparoscópica.

La evolución posoperatoria fue favorable en ambos casos. El resultado anatomopatológico de ambas cirugías revelaron ausencia de enfermedad en el colon, sin evidencia de infiltración ganglionar (8 y 11 ganglios libres respectivamente).

### **Discusión:**

El adenocarcinoma de células calciformes es poco frecuente (35-58% de los tumores apendiculares, 15% de los malignos<sup>2</sup>), afecta predominantemente a varones de 50-60 años y suele ser un diagnóstico incidental tras apendicectomía. Es habitual la infiltración perineural (> 90%) y esto no supone un peor pronóstico a largo plazo. Su principal vía de metástasis es la peritoneal, y tiene relación con el grado tumoral. Hasta un 40% de los pacientes pueden llegar a presentar enfermedad metastásica al diagnóstico<sup>3,4</sup>.

La esquistosomiasis es el único factor de riesgo que ha demostrado una asociación estadísticamente significativa con este tumor.

Histológicamente se caracteriza por ser un tumor anficirino, formado predominantemente por células calciformes llenas de mucina y en menor cantidad células endocrinas. Se cree que estos tumores derivan de las células pluripotentes que se encuentran en la base de las criptas intestinales y que tienen la capacidad de diferenciarse en células de ambas estirpes – mucinosa y neuroendocrina.

Suele infiltrar la pared del apéndice de forma difusa (respetando la mucosa)<sup>2</sup>, en comparación con otros tumores que pueden presentarse como una masa apendicular.

Se clasifican según la proporción de células con crecimiento en patrón tubular o en clusters: grado 1 (< 50% células atípicas), grado 2 (50-75%) y grado 3 (> 75%).

Se ha visto que a mayor porcentaje de celularidad de adenocarcinoma la supervivencia se ve mermada<sup>5</sup>, por lo que se intuye la importancia de cuantificar la

proporción de células similares o compatibles con adenocarcinoma de cara al pronóstico del paciente.

Las mutaciones genéticas son poco frecuentes, siendo la más frecuente TP53, y es extraordinario que presenten inestabilidad de microsatélites.

El manejo se basa en el estadiaje y grado histológico del tumor (según el consenso de Chicago<sup>6</sup>):

- Tumores limitados al apéndice: se recomienda hemicolectomía derecha independientemente de la T (aunque algunos estudios muestran que en los pT1-pT2 no aumenta la supervivencia) dentro de los 3 meses tras la apendicectomía. La positividad ganglionar varía en T1-T2 de 0% a 1.1-2.1% (7).
- Quimioterapia adyuvante: el consenso de Chicago lo recomienda en casos de G3, afectación nodal o recurrencia de la enfermedad. En el resto de casos no ha demostrado aumentar la supervivencia. Se recomienda un régimen similar al del cáncer colorrectal (FOLFOX, FOLFIRI...).

Otros factores como la invasión linfovascular, invasión perineural, perforación, apendicitis aguda o el tipo de resección realizada no han mostrado asociación significativa con la supervivencia.

Posteriormente se recomienda un seguimiento de 5 años (como en el resto de adenocarcinomas colorrectales).

### **Conclusiones:**

El adenocarcinoma de células caliciformes es único dentro de los tumores apendiculares, tiene rasgos histológicos similares a los tumores neuroendocrinos sin el comportamiento clínico de estos. El estadio tumoral y el grado histológico marcan el tratamiento, y la supervivencia viene determinada por el componente adenocarcinomatoso del tumor, por lo que el tratamiento debe adecuarse a ello. Dicho tratamiento incluye resección del colon derecho, con linfadenectomía



oncológica, asociando o no quimioterapia según la afectación nodal u otros factores de mal pronóstico tras valoración en un comité multidisciplinar.

## REFERENCIAS:

1. Nagtegaal ID, Odze RD, Klimstra D, et al. The 2019 WHO classification of tumours of the digestive system. *Histopathology*. 2020;76(2):182-8
2. Zhang K, Meyerson C, Kassardjian A, et al. Goblet Cell Carcinoid/Carcinoma: An Update. *Adv Anat Pathol* 2019;26(2):75-83
3. Gardner BM, Haymov A, Jones R. When appendicitis masks a malignancy: a case of appendiceal goblet cell adenocarcinoma. *Cureus*. 2025;17(8):e89868
4. Pham TH, Wolff B, Abraham SC, et al. Surgical and chemotherapy treatment outcomes of goblet cell carcinoid: a tertiary cancer center experience. *Ann Surg Oncol*. 2006;13:370.
5. Taggart MW, Abraham SC, Overman MJ, et al. Goblet cell carcinoid tumor, mixed goblet cell carcinoid-adenocarcinoma, and adenocarcinoma of the appendix: comparison of clinico-pathologic features and prognosis. *Arch Pathol Lab Med*. 2015;139:782-790.
6. Chicago Consensus Working Group. The Chicago consensus on peritoneal surface malignancies: management of appendiceal neoplasms. *Ann Surg Oncol* 2020;27:1753-60
7. Tsang ES, McConell YJ, Schaeffer DF, et al. Outcomes of surgical and chemotherapeutic treatments of goblet cell carcinoid tumors of the appendix. *Ann Surg Oncol* 2018;25:2391-9
8. Bell PD, Reetesh KP. Goblet cell adenocarcinoma of the appendix: an update and practical approach to diagnosis and grading. *Hum Path* 2023;132:183-196
9. Orr CE, Yantiss RK. Controversies in appendiceal pathology: mucinous and goblet cell neoplasms. *Pathology*. 2022;54(2):167-76.
10. Palmer K, Weerasuriya S, Chandrakumaran K, et al. Goblet cell adenocarcinoma of the appendix: a systematic review and incidence and



survival of 1,225 cases from an english cancer registry. Front Oncol. 2022;12:915028

11. Azuma T, Sato Y, Chiba H, Haga J. Appendiceal goblet cell adenocarcinoma newly classified by WHO 5th edition: a case report (a secondary publication). Surg Case Rep. 2024;10(1):168