

Tumor carcinoide: a propósito de un caso

Sara Serrano Martínez*, **Elena Molina Terrón***, **Enrique Díaz Gordo***, **María Pilar Cerdá Riche ***.

* MIR. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

Correspondencia: Sara Serrano Martínez. 48153814W@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: Los tumores carcinoideos se desarrollan a partir de células neuroendocrinas. Pueden producirse en múltiples localizaciones, siendo las más frecuentes el tracto digestivo y el aparato respiratorio. Algunos pueden presentar clínica derivada del síndrome carcinoide (flushing, enrojecimiento facial, dificultad respiratoria) secundaria a la secreción de serotonina. Sin embargo, la mayoría presentan una clínica insidiosa e inespecífica, por lo que es frecuente que su diagnóstico sea a través de un hallazgo casual en pruebas de imagen.

Exposición del caso: Mujer de 63 años con clínica de dolor abdominal inespecífico de larga evolución (desde hace 3 años) que se ha incrementado en la última semana, por lo que se decide realizar Tomografía Computarizada (TC) abdominopélvica con administración de contraste intravenoso donde se visualiza nódulo en el mesenterio de flanco derecho con presencia de especulaciones, así como lesiones hepáticas múltiples. Se realiza biopsia de una de las lesiones hepáticas diagnosticándose de tumor carcinoide.

Diagnóstico y Discusión: Los tumores carcinoideos del tracto digestivo se clasifican según su localización. Dependiendo de si secretan o no serotonina pueden presentar síndrome carcinoide (sobre todo cuando hay metástasis hepáticas) o presentar clínica insidiosa como dolor abdominal, náuseas o vómitos. Pueden producirse complicaciones secundarias a fibrosis mesentérica como isquemia u oclusión intestinal. Es importante descartar la presencia de metástasis hepáticas y en ganglios linfáticos.

PALABRAS CLAVE

Tumor carcinoide, síndrome carcinoide, fibrosis mesentérica.

CASO CLINICO

INTRODUCCIÓN

Los tumores carcinoideos son un tipo de tumor que se desarrolla a partir de células neuroendocrinas, las cuales se encargan de enviar señales por el organismo a través de la producción de hormonas para el correcto funcionamiento del organismo [1-3].

Las localizaciones más habituales de presentación son los pulmones y el tracto gastrointestinal (estómago, intestino delgado, colon, apéndice) [3]. Aunque pueden producirse en prácticamente todos los órganos (ovarios, páncreas, próstata).

Normalmente presentan un crecimiento lento y no se producen síntomas hasta estadios más avanzados de la enfermedad [1,2,4]. Sin embargo, pueden presentar metástasis a distancia y complicaciones locales a pesar de su lento crecimiento.

Aunque la presentación más habitual es asintomática o con clínica insidiosa e inespecífica, puede presentar síntomas dependientes de las hormonas fabricadas por el tumor. Este sería el caso del síndrome carcinoide que consiste en una vasodilatación sanguínea mediada por serotonina lo que conduce a síntomas como enrojecimiento en cara o pecho, dificultad respiratoria o diarrea [5,6]. El síndrome carcinoide es muy infrecuente en los tumores de aparato respiratorio, siendo más frecuente en los de tracto gastrointestinal,

especialmente en aquellos que presentan metástasis hepáticas [3].

Otras formas de presentación clínica dependen de la localización y agresividad del tumor causando diferente sintomatología según el órgano afectado (por ejemplo, oclusión, sangrado o invaginación cuando se presentan en el tracto gastrointestinal) [4].

Existen algunos factores de riesgo para desarrollar tumores carcinoides como son: la historia familiar de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1), neurofibromatosis tipo 1 (NF1), síndromes genéticos como la esclerosis tuberosa o Von Hippel Lindau, enfermedades estomacales como la anemia perniciosa (reduce el ácido del estómago)[1-3].

EXPOSICIÓN DEL CASO

Se presenta una mujer de 63 años con clínica de dolor abdominal inespecífico de larga evolución (desde hace 3 años) que se ha incrementado en la última semana. Se realiza colonoscopia donde únicamente se objetiva diverticulosis colónica y una gastroscopia donde no se objetivan hallazgos patológicos. Tras la ausencia de hallazgos se decide realizar Tomografía Computerizada (TC) abdominopélvico con administración de contraste intravenoso donde se identifica en el mesenterio a nivel de flanco derecho un nódulo sólido redondeado de aproximadamente 2 cm de tamaño que capta contraste y presenta contornos espiculados (Figura 1). También se visualizan múltiples nódulos hipercaptantes en lóbulo hepático (Figura 2). Se realiza biopsia con aguja gruesa (BAG) de una de las lesiones hepáticas cuyo resultado anatomopatológico es de tumor neuroendocrino bien diferenciado. Así mismo se realiza un OctreoScan visualizándose expresión de receptores para la somatostatina tanto en la lesión mesentérica como en las hepáticas. Se decidió comenzar tratamiento con Sandostatin Lar que se utiliza para disminuir la cantidad de hormonas secretadas por el tumor y por tanto la sintomatología. A los 4 meses se realiza TC abdominopélvico de seguimiento objetivándose similar tamaño de la lesión mesentérica (Figura 3) con un aumento del número de lesiones hepáticas en relación con progresión de su enfermedad (Figura 4).

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

Hallazgos radiológicos de los tumores carcinoides del aparato digestivo:

Se desarrollan a partir de las células de Kulchitsky que son células de las crestas neurales.

La serotonina y otras sustancias producidas por este tipo de tumores son transportadas al hígado donde se metabolizan, por lo que es más frecuente que aparezca el síndrome carcinoide cuando ya se han producido metástasis hepáticas [5,6].

La clasificación de los tumores carcinoides en el aparato digestivo se divide según su localización: apéndice, páncreas, estómago, ampolla de Vater, intestino delgado o colorrectal [1,2].

La localización más frecuente de aparición en el tracto digestivo es el íleon, seguido del apéndice cecal y el recto. Es muy infrecuente su aparición en el duodeno [2,5].

Pueden ser funcionantes o no funcionantes dependiendo de si secretan o no sustancias activas como la serotonina que es la responsable del síndrome carcinoide. Los tumores no funcionantes normalmente presentan una clínica insidiosa con síntomas abdominales vagos (dolor abdominal, náuseas o vómitos) por lo que suelen diagnosticarse de manera incidental en pruebas de imagen. La presentación clínica en este caso también puede ser derivada de complicaciones locales como isquemia mesentérica u obstrucción abdominal.

La agresividad del tumor depende de la existencia de metástasis (especialmente hepáticas y en ganglios locorreionales), tamaño y de la presencia de invasión mesentérica [7].

En el estómago suelen presentarse como pequeñas lesiones nodulares de bordes lisos y tamaño subcentimétrico, de aspecto polipoide dependientes de la pared de la cámara gástrica [8].

En el duodeno, los tumores carcinoides normalmente se presentan como una lesión solitaria de pequeño tamaño. Clínicamente e histológicamente son distintos de los tumores yeyuno-ileales, ya que no suelen secretar serotonina, por tanto, el síndrome carcinoide es muy raro [8].

A nivel de yeyuno e íleon suelen aparecer como una lesión única o multifocal en mucosa o submucosa de tamaño normalmente menor a 2 cm, aunque puede haber invasión mesentérica, afectación de ganglios linfáticos o metástasis a distancia a la hora del diagnóstico [8]. Es común la aparición de síndrome carcinoide [6].

En el apéndice es más común su presentación a nivel de la punta, aunque también pueden producirse en la base, en cuyo caso es frecuente la aparición de apendicitis. Normalmente se realiza hemicolectomía derecha en los tumores localizados

en la base del apéndice, o que invaden ciego, mesenterio o ganglios linfáticos regionales [7,8].

En colon son más frecuentes en recto que a nivel del ciego. A nivel distal del colon y en el recto son escasas las células secretoras de serotonina, por lo que no es frecuente la aparición de síndrome carcinoide. Es típica la presentación con dolor abdominal y pérdida de peso [7,8].

La fibrosis mesentérica es secundaria a la reacción desmoplásica que pueden producir los tumores carcinoides en el tracto digestivo. Esta fibrosis es frecuente y puede causar complicaciones locales como obstrucción intestinal o incluso isquemia intestinal por afectación de los vasos mesentéricos. Así mismo, también puede causar uropatía obstructiva si se produce en el retroperitoneo [4,7]. Las características en imagen radiológica es una masa mesentérica que presenta especulaciones con patrón radiado y en muchos casos calcificaciones [1-4, 7]. Condiciona retracción de las asas que se presentan anguladas. No es raro que se pueda visualizar la reacción desmoplásica del tumor carcinoide sin identificarse el propio tumor que la origina.

En estudios de tránsito baritado se visualizan como un defecto de repleción en las asas de aspecto liso y de tamaño pequeño, siendo más común a nivel de íleon distal [3,7]. En un 30% de las ocasiones pueden ser multicéntricos. En estadios más avanzados también se puede visualizar un engrosamiento parietal de las asas. La TC es muy útil a la hora de visualizarse la extensión mesentérica, afectación ganglionar y metástasis hepáticas. Las metástasis hepáticas en la TC se muestran hipervasculares visualizándose en estudios con administración de contraste intravenoso en fase arterial donde se presentan hipercaptantes con una homogeneización en fase portal. En resonancia magnética se muestran hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 e hipercaptantes tras administración de gadolinio [3,7].

El tratamiento es la resección quirúrgica del tumor. Así mismo se pueden usar tratamientos conservadores con análogos de somatostatina (octeotride, por ejemplo) para paliar los síntomas del síndrome carcinoide [8]. En caso de presentar

metástasis a la hora del diagnóstico también es recomendable la utilización de los análogos de somatostatina con el objetivo de evitar el síndrome carcinoide previo a la intervención quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thompson GB, van Heerden JA, Martin JK, Schutt AJ, Ilstrup DM, Carney JA. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract: presentation, management, and prognosis. *Surgery* 1985 -12; 98 (6):1054-1063.
2. Ahmed M. Gastrointestinal neuroendocrine tumors in 2020. *World J Gastrointest Oncol.* 2020 ;12(8):791-807
3. Baxi AJ, Chintapalli K, Katkar A, Restrepo CS, Betancourt SL, Sunnapwar A. Multimodality Imaging Findings in Carcinoid Tumors: A Head-to-Toe Spectrum. *Radiographics* 2007. ;37(2):516-536.
4. Hedinger C. [Carcinoids of the digestive tract. Occurrence, development and complications]. *Helv Chir Acta.* 1973; 40(5):701-713.
5. Themes UFO. Neuroendocrine Hyperplasia, Pulmonary Tumorlets, and Carcinoid Tumors; 2019.
6. Miranda G, Luna L. Tumor neuroendocrino ileal con síndrome carcinoide, patología de difícil diagnóstico y pronóstico variable. *An Facul Med.* 2015 Jul 10; 76(2):193-198.
7. Horton KM, Kamel I, Hofmann L, Fishman EK. Carcinoid Tumors of the Small Bowel: A Multitechnique Imaging Approach. *Am J Roentgenol.*2004; 182(3):559-567.
8. Morgan JG, Marks C, Hearn D. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *Ann Surg* 1974;180(5):720-727.

TABLAS Y FIGURAS

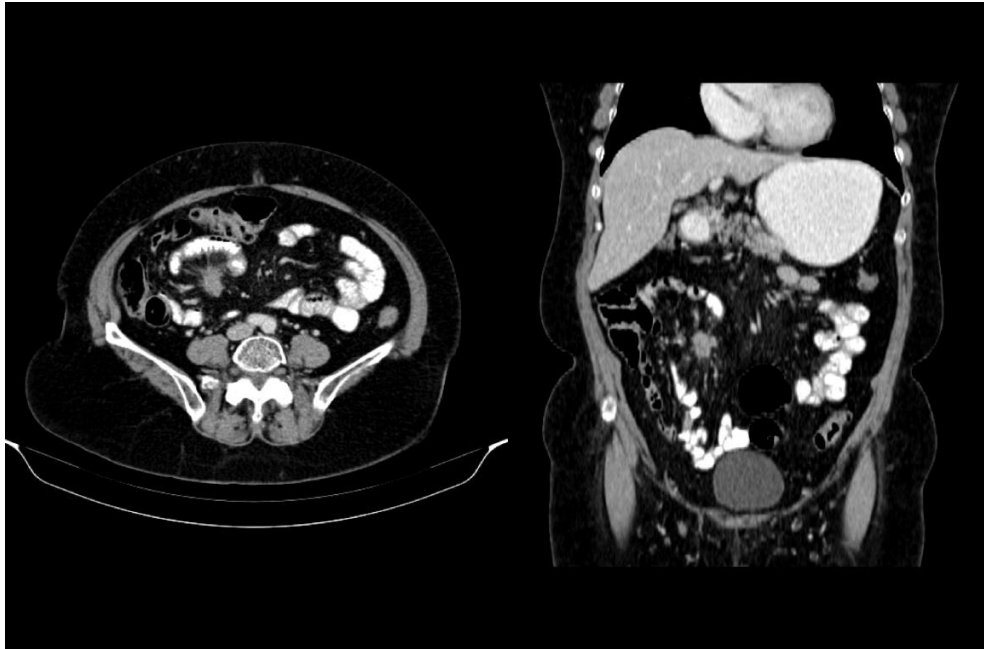


Figura 1. TC abdominopélvico previo con administración de contraste intravenoso. Proyección axial (A) y proyección coronal (B). Se identifica nódulo de bordes espiculados localizado en mesenterio en relación con tumor carcinoide. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

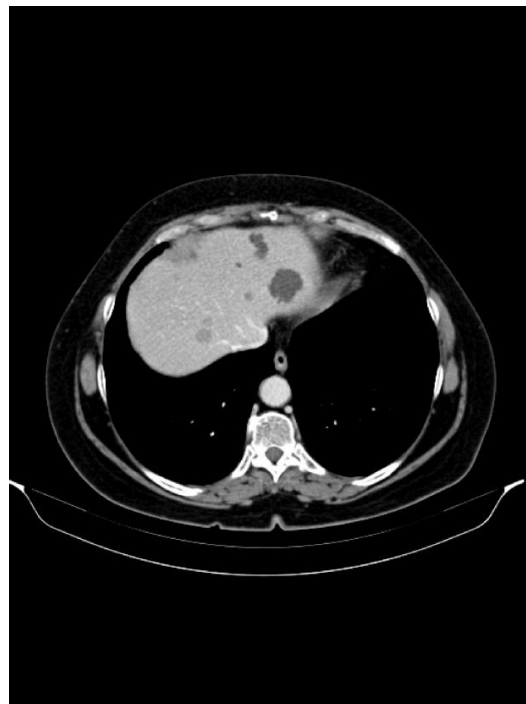


Figura 2. TC abdominopélvico con administración de contraste intravenoso. Proyección axial. Estudio previo donde se visualiza la presencia de lesiones hipercaptantes compatibles con metástasis hepáticas. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

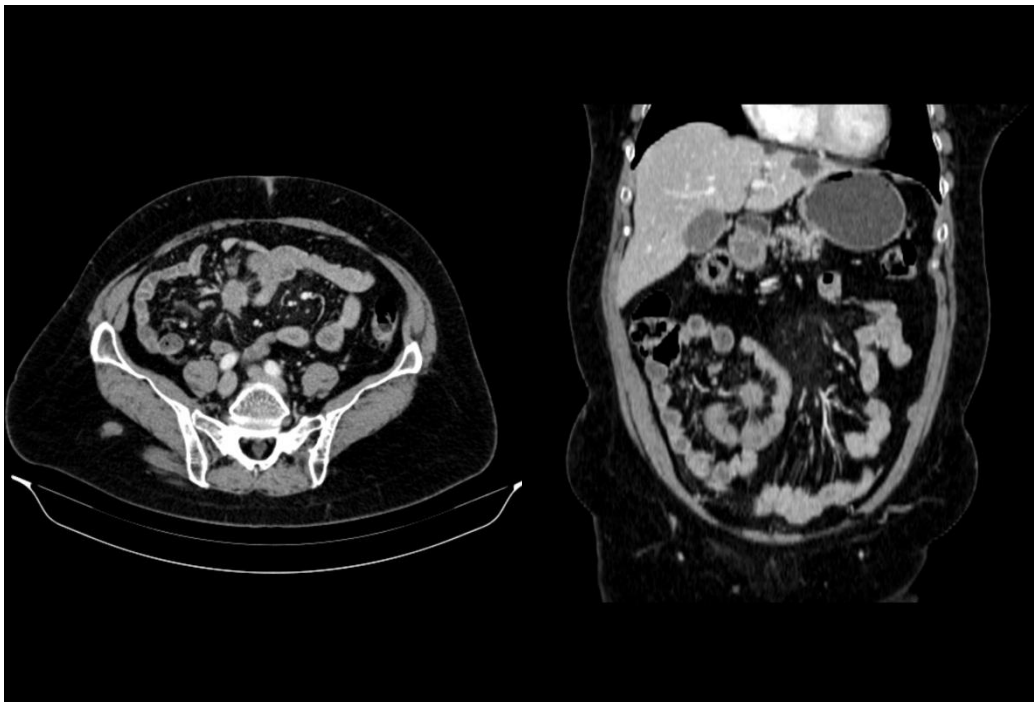


Figura 3. TC abdominopélvico con administración de contraste intravenoso. Posterior a tratamiento médico. Proyección axial (A) y proyección coronal (B). Persiste nódulo mesentérico por tumor carcinoide sin cambios respecto al previo. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

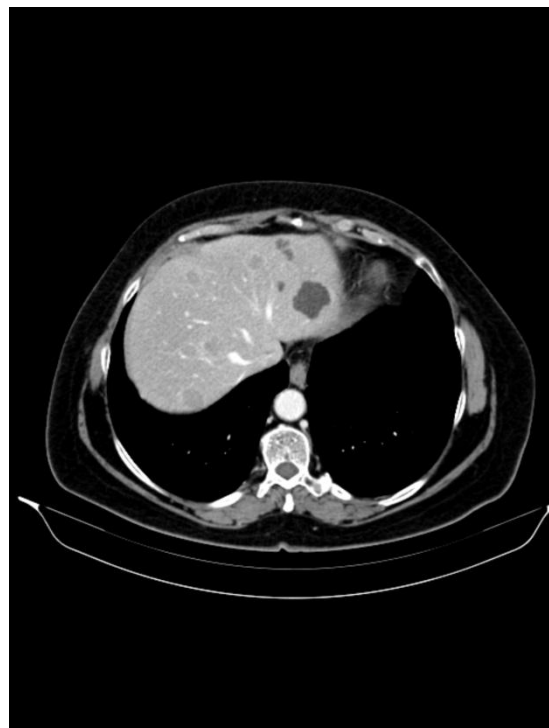


Figura 4. TC abdominopélvico con administración de contraste intravenoso en proyección axial. Estudio actual donde se visualiza un aumento de número de las lesiones metastásicas. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)