

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Tumores

neuroendocrinos: formas de presentación atípicas.

Alicia María Reyes Núñez, M Carmen Sánchez de la Orden, Gema Vázquez Portillo, David Jesús Torres Crespo, Rocío Márquez García.

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

INDICE

1. Objetivo docente.
2. Revisión del tema.
 - A. Generalidades sobre los tumores neuroendocrinos.
 - B. Hallazgos radiológicos según su localización.
 - Íleon.
 - Colon y recto.
 - Páncreas.
 - Vesícula biliar.
 - Estómago.
 - Cérvix.
 - Vejiga.
3. Conclusiones.
4. Referencias.

1. Objetivo docente.

- Revisamos los tumores neuroendocrinos (TNE) presentados en los últimos años en nuestro hospital, incluyendo un subgrupo que muestra hallazgos atípicos e infrecuentes.
- Detallaremos las pruebas de imagen necesarias y los hallazgos a tener en cuenta para un diagnóstico eficaz de los mismos.

2. Revisión del tema.

A. Generalidades sobre los tumores neuroendocrinos. (1, 2, 3)

Los tumores neuroendocrinos (TNE) representan un grupo amplio de tumores malignos que surgen del tejido de la cresta neural embrionaria. Pueden aparecer en distintos órganos, como el hipotálamo, la glándula pituitaria, el tiroides, la médula suprarrenal y el tracto gastrointestinal.

Son tumores poco frecuentes, con una incidencia anual de unos 7 casos por cada 100.000 habitantes, aunque está en aumento debido principalmente a las mejoras en las técnicas diagnósticas.

Los tumores neuroendocrinos suponen aproximadamente un 1.5% de las neoplasias del sistema gastrointestinal, siendo este a su vez la localización más frecuente de los mismos. Dentro de este, los más frecuentes son pancreáticos y están seguidos por extrapancreáticos a nivel de íleon (30%), recto (21-27%) y apéndice (20%).

A día de hoy no se han detectado factores de riesgo que predispongan a la aparición de este tipo de neoplasias, siendo la mayoría esporádicos. En caso de agregación familiar pueden estar asociados a síndromes tipo MEN, Von-Hippel-Lindau y neurofibromatosis, siendo importante el estudio genético en estos casos.

Clínicamente se clasifican en tumores funcionantes o no funcionantes, según sean o no productores de hormonas. Dentro del grupo funcionante (con síndromes clínicos asociados) predominan los tumores pancreáticos, siendo el más frecuente el insulinoma y seguido del glucagonoma. Aún así, lo más frecuente es que sean no funcionantes, dando clínica inespecífica (principalmente síntomas abdominales como dispepsia, que se atribuyen a causas equivocadas) o por efecto masa. Esto conlleva a un retraso diagnóstico que hace que suelen diagnosticarse en estadios ya avanzados.

El factor pronóstico más determinante es el índice de proliferación celular (ki67), seguido del estadio tumoral al diagnóstico. Los tumores extrapancreáticos suelen diagnosticarse en fases tempranas (estadios localizados en un 75-80%) al ser más sintomáticos, mientras que los pancreáticos suelen detectarse en estadios avanzados presentando incluso metástasis.

B. Hallazgos radiológicos según su localización. (2, 3, 4, 5)

La sensibilidad y especificidad varían mucho entre las diferentes series, siendo la más usada la TC (sensibilidad de 88% en fase arterial y 76% en portal) mientras que la más sensible es la resonancia magnética (sensibilidad de un 93%).

En resonancia magnética es típico que se presenten hipointensos en T1 pero de intensidad intermedia o alta en T2. A pesar de su alta sensibilidad, esta técnica suele quedar relegada a pacientes alérgicos al contraste, en caso de duda diagnóstica o para estudio de lesiones pequeñas (<2cm).

- Íleon. (4)

Son difíciles de detectar radiológicamente por la morfología y poca distensión de las asas al realizar estas pruebas, siendo útil el uso de estudios con bario para disminuir este problema. Es característica la presencia de reacción desmoplásica (imagen mesentérica de bordes más o menos espiculados, que puede incluir calcificaciones en su interior), que ocurre por la infiltración local y la producción serotoninérgica de estos tumores.

La presencia de un TNE en el mesenterio debe hacernos sospechar, por tanto, de un primario en las asas de intestino delgado adyacentes e indica progresión a carcinomatosis peritoneal.

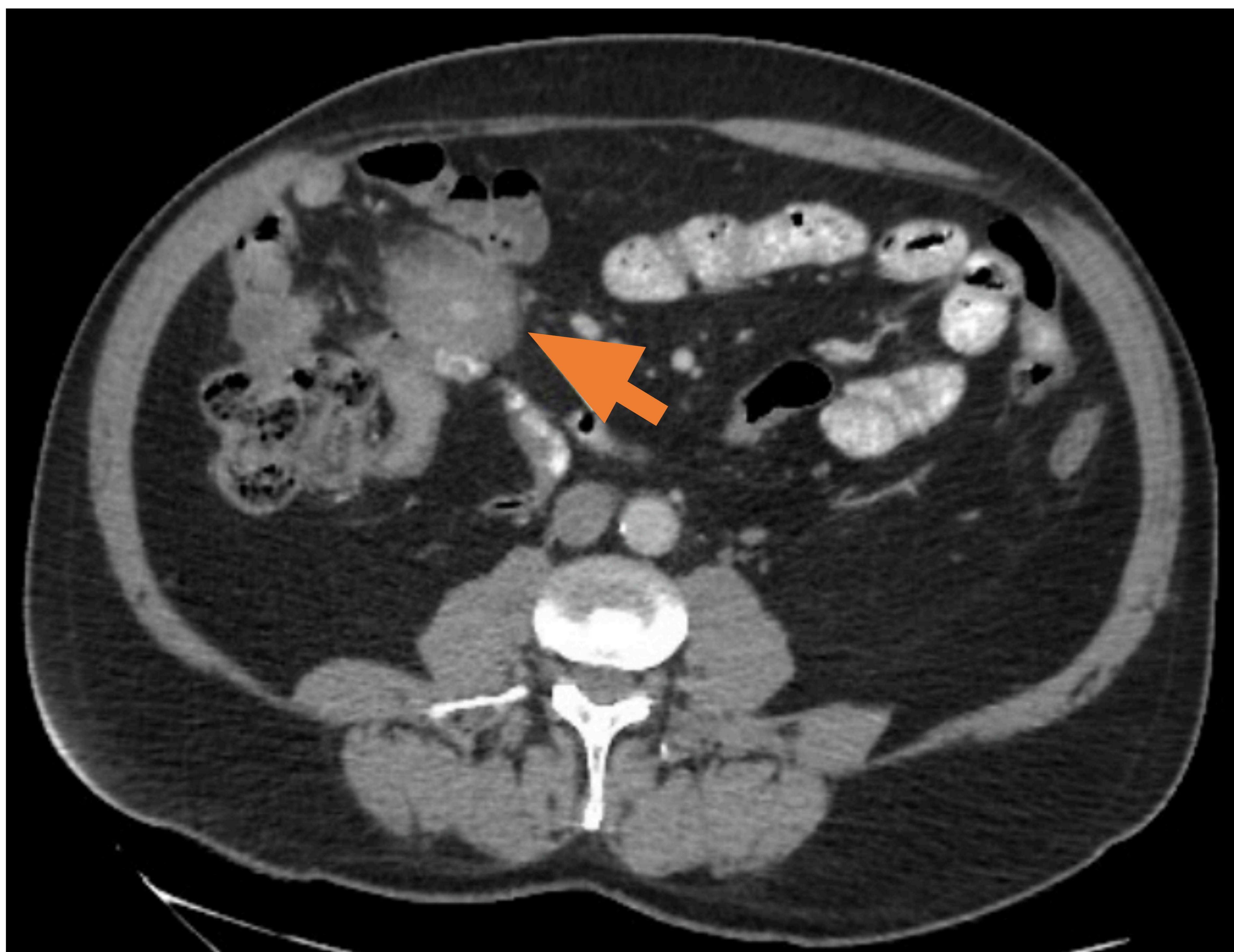


Figura 1. Paciente que se realiza TC abdomino-pélvico en contexto de anemia grave y en el cual se identifica una lesión en el espesor del tejido graso mesentérico de flanco derecho. Se localiza entre asas ileales, presenta morfología irregular y bordes borrosos y tiene unas medidas de 4 x 5 x 5.6 cm en sus ejes anteroposterior, transverso y cráneo-caudal respectivamente. Muestra densidad heterogénea correspondientes a tejido blando (en torno a 50-52UH) y podemos ver vasos mesentéricos a través de la misma. Contacta con asas ileales, aunque no impresiona condicionar efecto de tracción ni infiltración sobre ellas. Se observan adenopatías perilesionales.

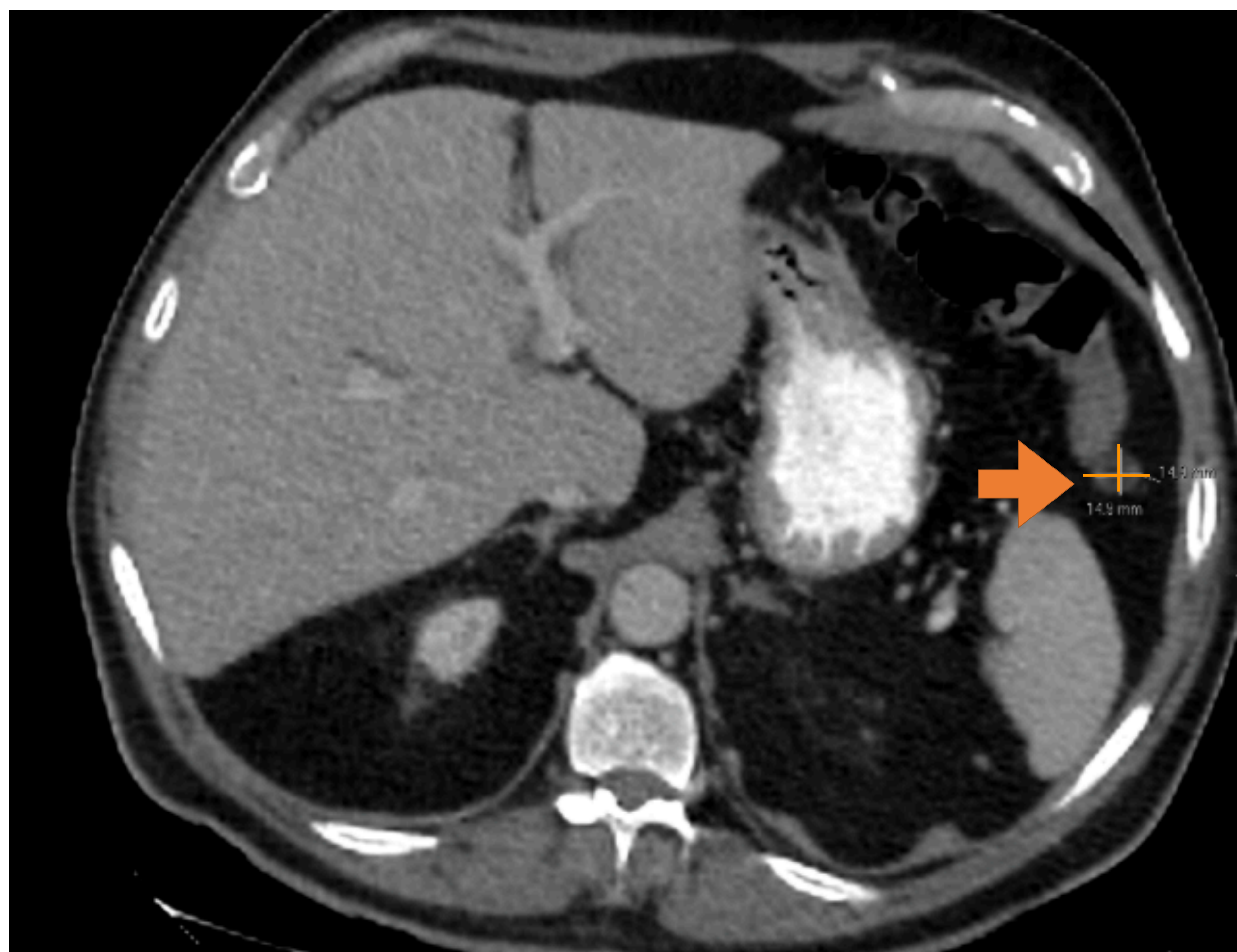


Figura 2. Imágenes correspondientes al mismo caso que figura 1. En el tejido grasa pericólico posterior al ángulo esplénico de colon se identificó una imagen redondeada con atenuación de tejido grasa y unas medidas de 1.5 x 1.5 x 1.2 cm que impresionaba de adenopatía (flecha), pero sin poder descartarse que fuera un implante mesentérico del tumor.

- **Colon y recto.** (4)

La mayoría son pequeños (< 1 cm) y únicos, detectándose sobre todo mediante cribado de cáncer colorrectal por colonoscopia. Esto lleva a una mayor incidencia pero mejor pronóstico de los mismos.



Figura 3. Imágenes de reconstrucción coronal de TC de abdomen con contraste intravenoso en fase portal realizado a un paciente por presencia de diarreas de 20 días de evolución y dolor en FID. Llama la atención la presencia en colon ascendente de un engrosamiento parietal circunferencial y asimétrico (círculo), con patrón estenosante pero no obstructivo y de aspecto mamelonado. Abarca una extensión longitudinal aproximada de 6 cm y asocia mala delimitación de la pared externa con datos de infiltración de la grasa adyacente, donde se evidencian varias lesiones nodulares sugestivas de adenopatías patológicas (flecha naranja). Desde el tumor se aprecian tractos que se proyectan hacia la grasa de vertiente anterior y posterior compatible con reacción desmoplásica (flecha rosa).

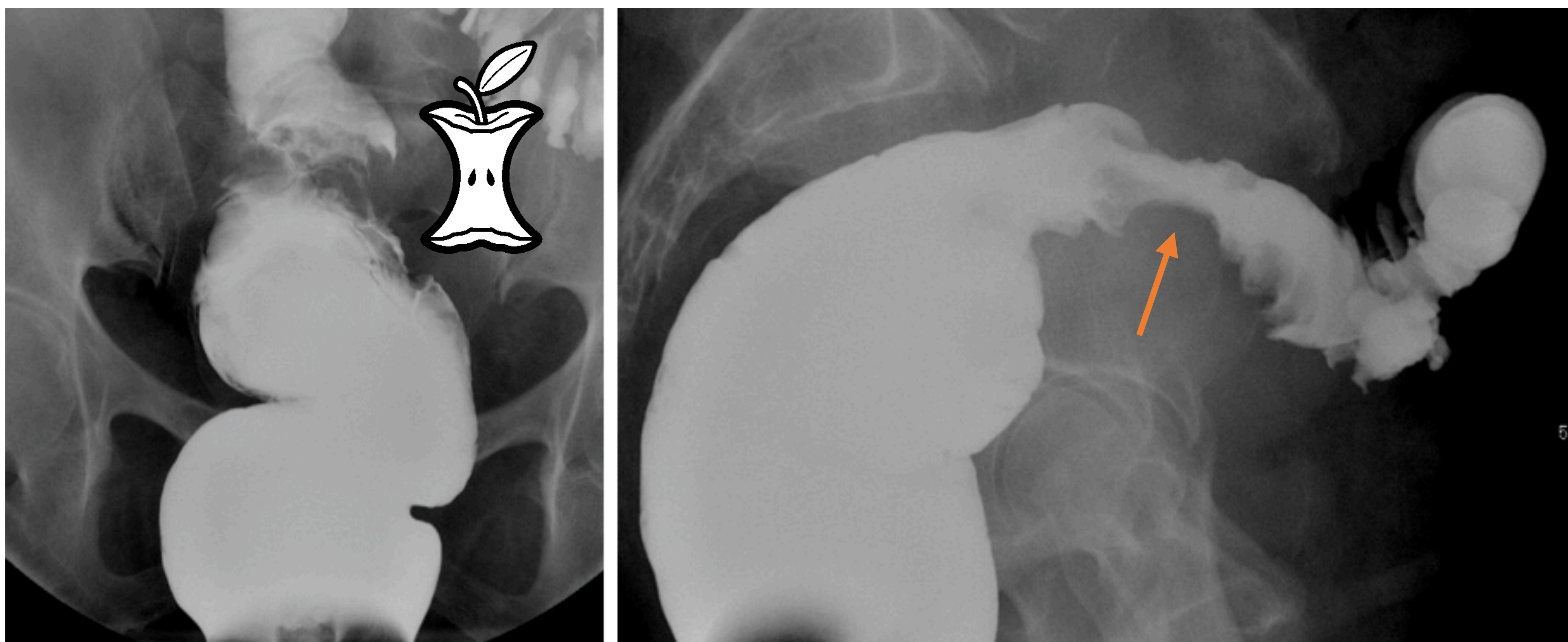


Figura 4. Estudio de tránsito a una paciente por estreñimiento, donde se visualiza imagen en corazón de manzana en recto medio-superior.

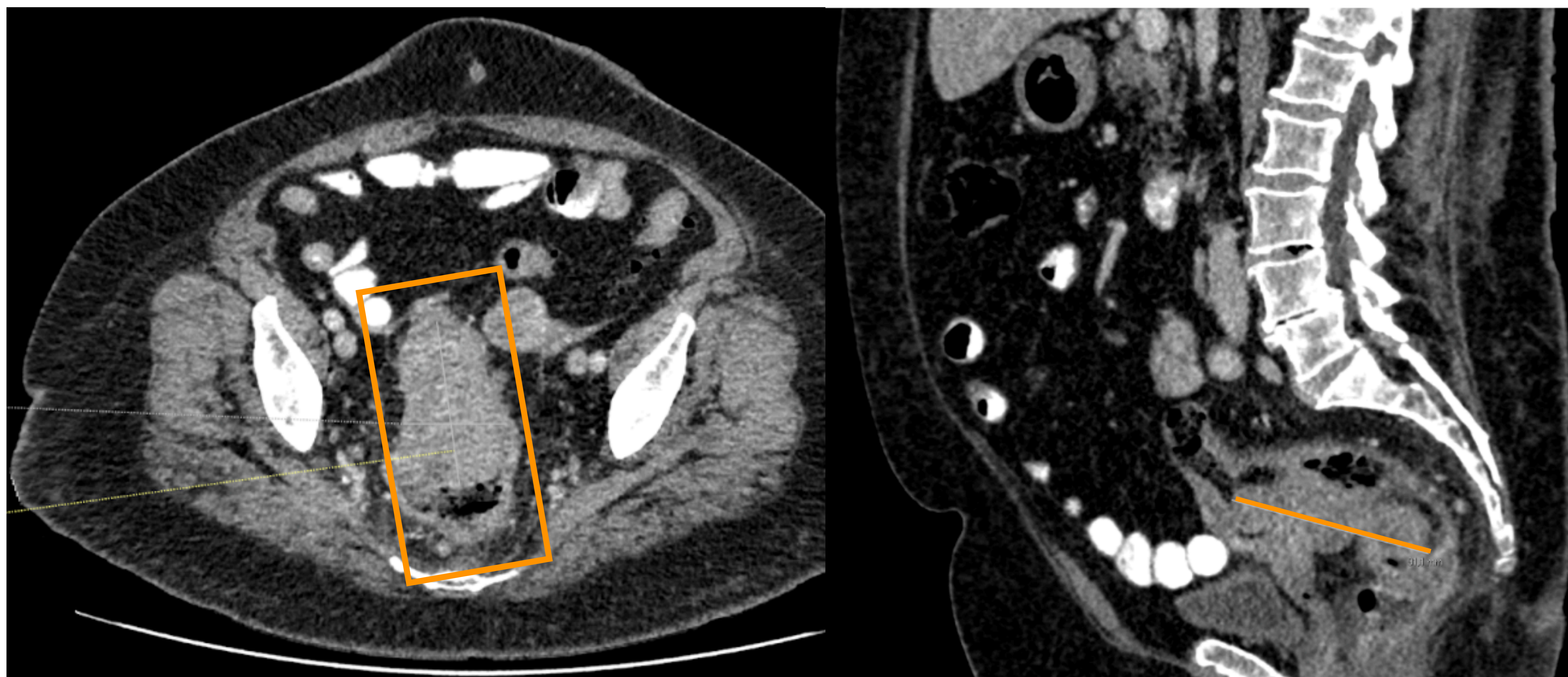


Figura 5. Imágenes de TC de la misma paciente en planos axial y sagital donde se visualiza tumoración (rectángulo) con medidas aproximadas de 5,7 x 7,6 x 9 cm, en sus diámetros transverso, anteroposterior y longitudinal respectivamente, localizada en en recto medio-superior. Como ya se visualizaba en el estudio de tránsito, la masa tiene contornos mamelonados y disminuye la luz intestinal sin provocar dilatación proximal del colon que sugiera obstrucción.

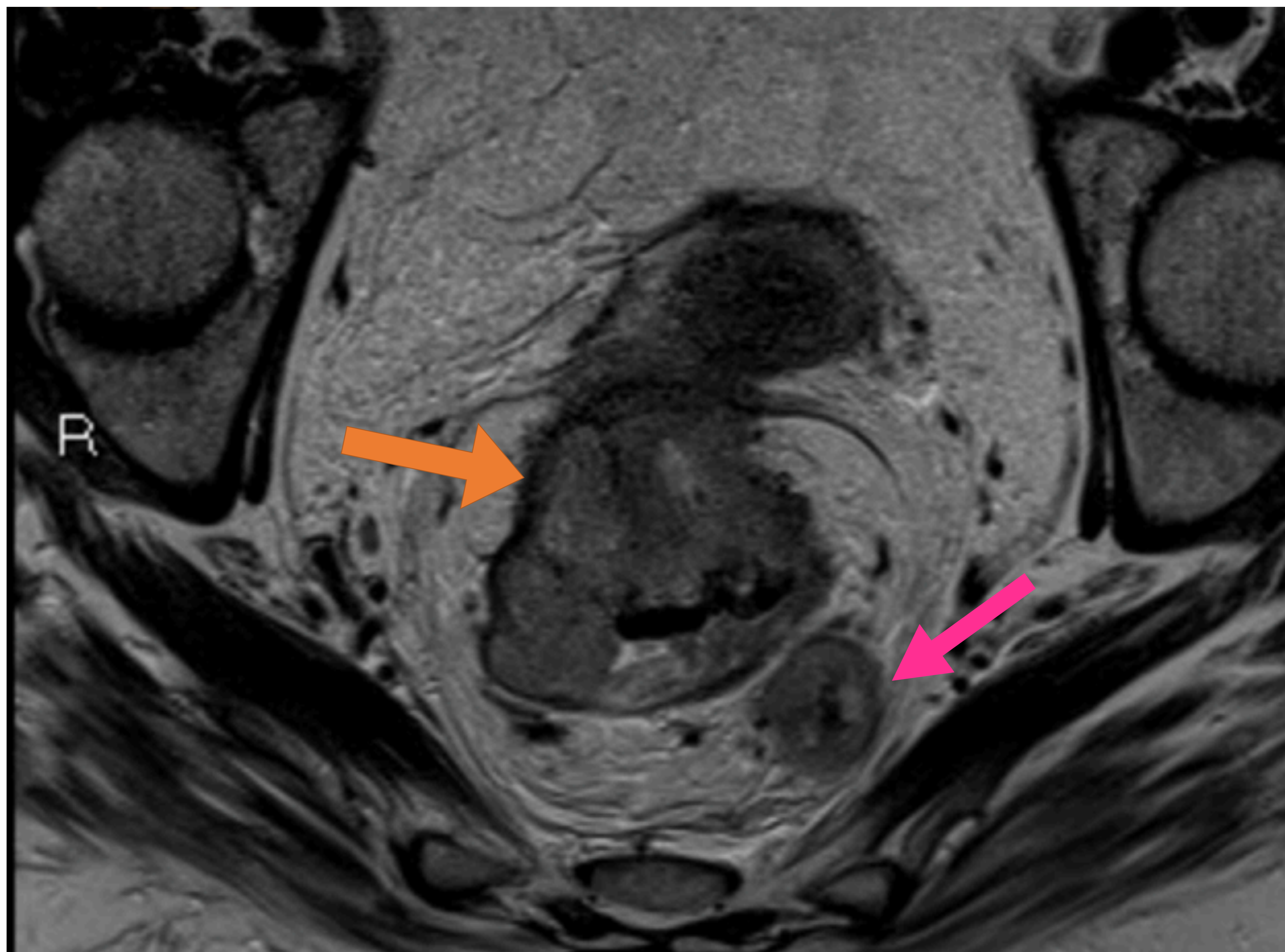


Figura 6. RMN secuencia T2 axial de la misma paciente que en figuras 4 y 5. Se aprecia la lesión neoplásica (flecha naranja) de aspecto mamelonado y crecimiento intraluminal que ocupa la práctica totalidad de la luz. Se aprecia asimismo otra lesión más pequeña en la vertiente izquierda de la grasa mesorrectal (flecha rosa) de 2 x 2.2 cms, en relación con implante tumoral.

- **Páncreas.** (2, 6)

La TC es la técnica de primera elección ante su sospecha, usándose la ecoendoscopia cuando no son detectables debido a su pequeño tamaño, principalmente si se localizan en cuerpo o cuello pancreáticos.

Son frecuentes las zonas quísticas en su interior (sobre todo en TNE sindrómicos) y necróticas, no así la dilatación de la vía biliar (esta suele asociarse a neoplasias de alto grado).

En TC con contraste suelen mostrar típicamente hiperrealce arterial respecto al parénquima pancreático adyacente, y se mantienen algo realzados en fases más tardías.

En resonancia magnética su comportamiento en cuanto al contraste es el mismo que en TC, siendo útil el uso de secuencias de difusión y supresión grasa sobre todo en lesiones pequeñas y para estudiar el edema asociado.

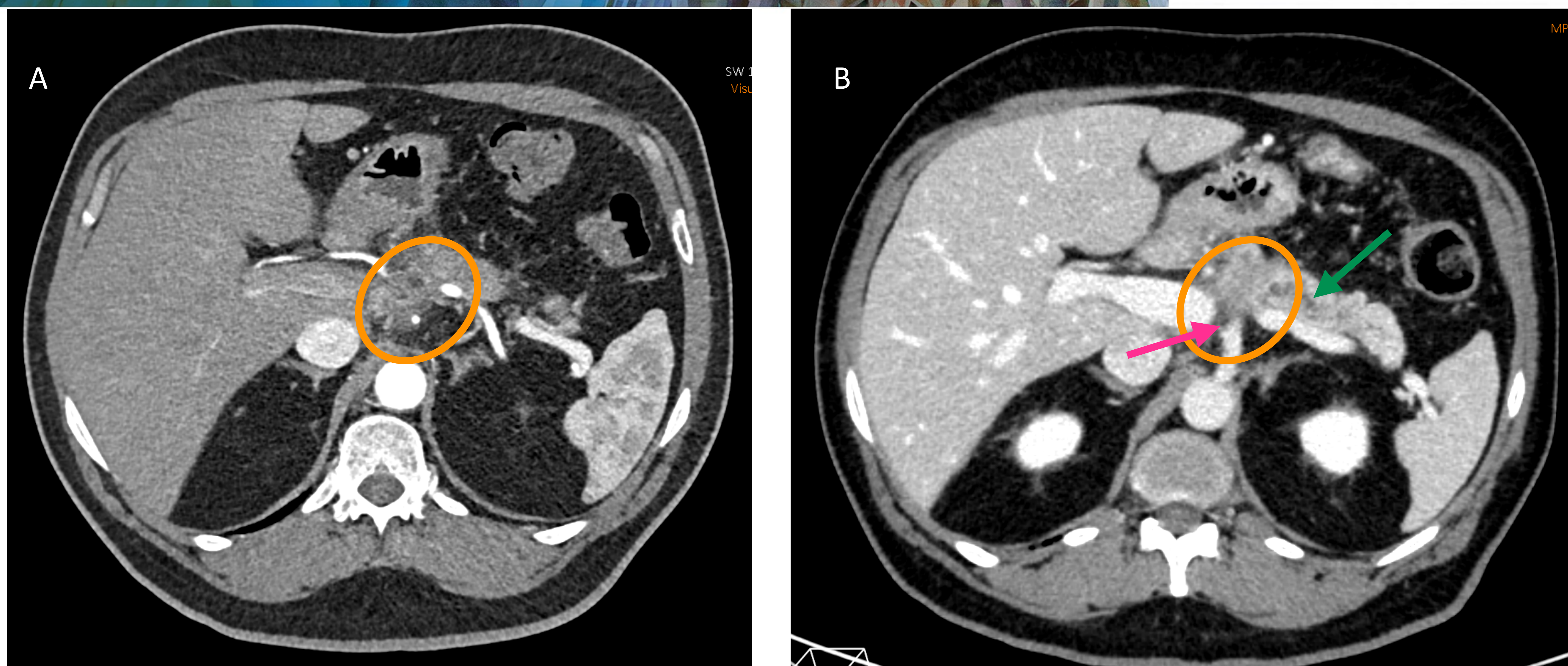


Figura 7. Imágenes de TC en fases arterial (A) y portal (B) del mismo paciente. Se visualiza una lesión mal definida (círculo), hipodensa respecto al resto del parénquima pancreático en ambas fases y con unas dimensiones de al menos 3,3 cm Tr x 2,7 cm AP. Provoca dilatación distal del Wirsung (flecha verde) y afecta al tronco celíaco (flecha rosa). El estudio anatomopatológico postquirúrgico reveló el origen neoplásico mixto (adenocarcinoma y neuroendocrino) de la lesión.

- Vesícula biliar. (7)

El 68% de los casos se dan en mujeres y clínicamente son indistinguibles del resto de neoplasias vesiculares.

En imagen son también difíciles de diferenciar, presentándose como un engrosamiento parietal focal cuyo realce parece ser algo más duradero en fases tardías que en el resto de tumores vesiculares. Su diagnóstico es por tanto anatomopatológico e inmunohistoquímico mediante marcadores neuroendocrinos como la enolasa neuroespecífica, la cromogranina A o la sinaptofisina.

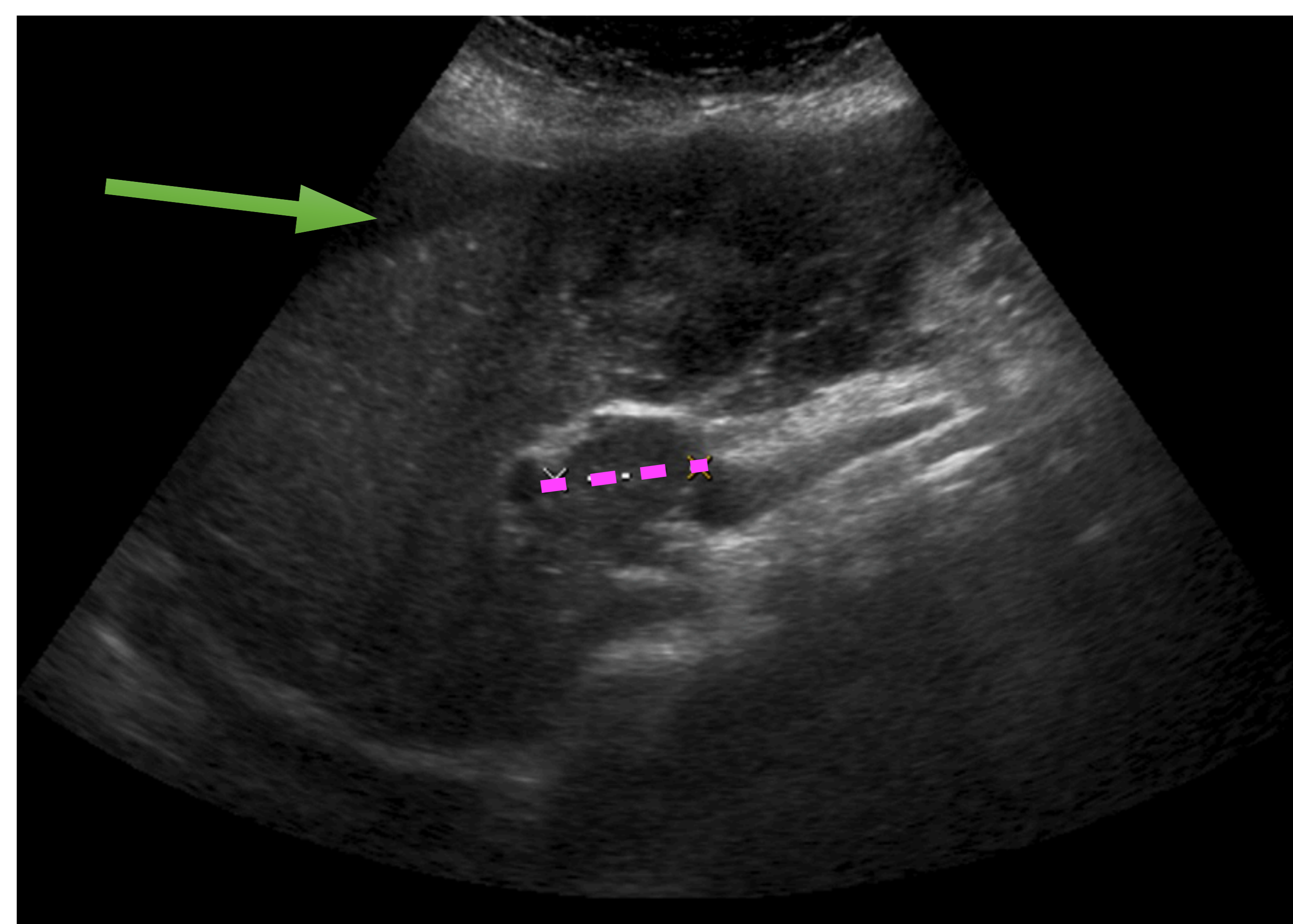
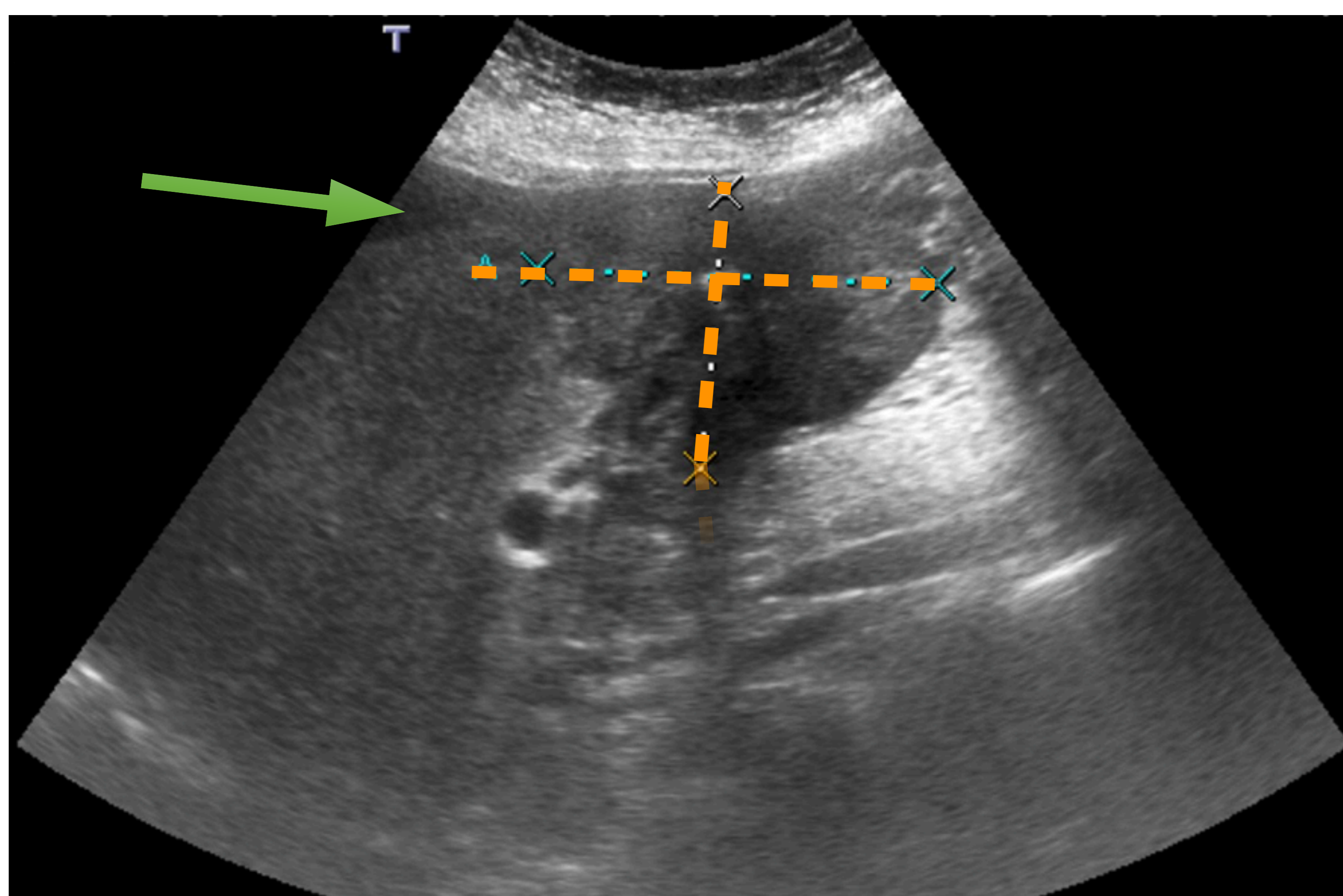


Figura 8. Imágenes ecográficas de un paciente en estudio por síndrome constitucional. Se identifica una imagen de masa (líneas discontinuas naranjas) que engloba a la vesícula biliar, de ecogenicidad heterogénea aunque predominantemente hipocogénica, de contornos ligeramente lobulados y con algún foco de calcio interno. Se aprecia adenopatía en hilio hepático (línea discontinua rosa) de hasta 2,6 cm de diámetro. Se observa moderada cantidad de líquido libre peritoneal de localización perihepática (flecha verde).

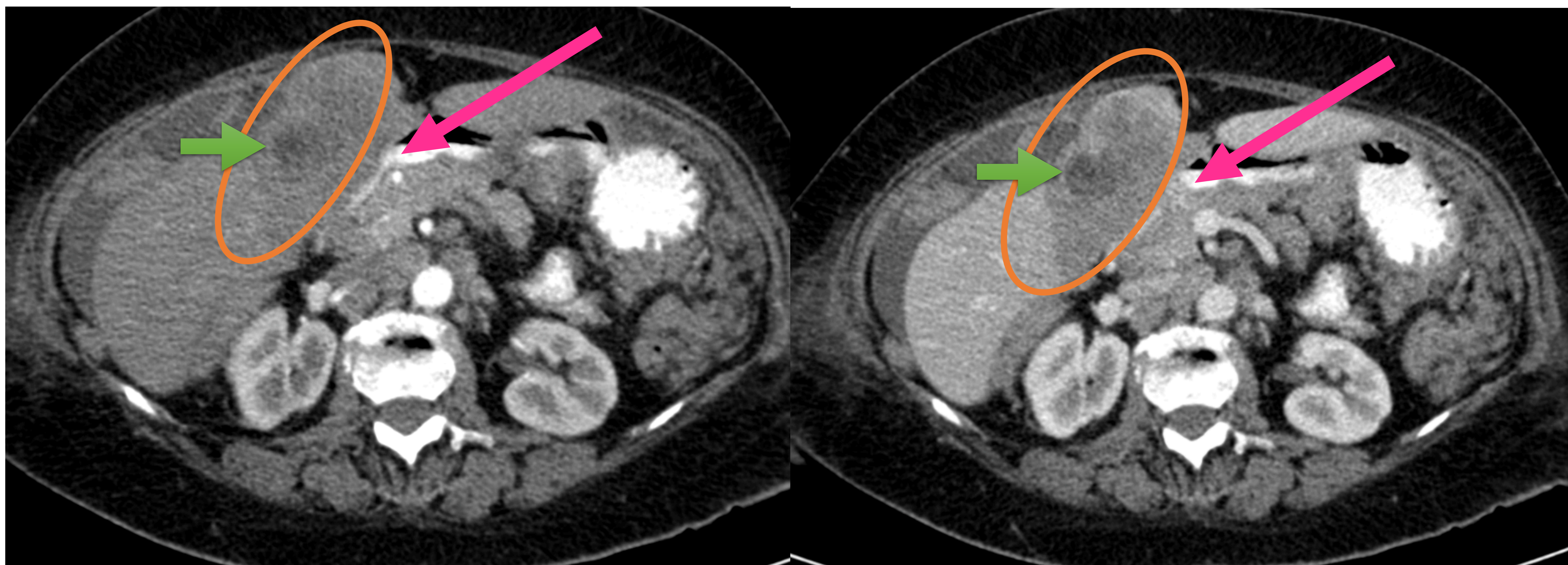


Figura 9. Imágenes de TC en fases arterial y portal del mismo paciente que figura 8. Se confirma la presencia de una tumoración (círculo) que sustituye a la vesícula biliar en relación con neoplasia vesicular. Presentaba unos diámetros de 9,2 x 4,8 cm en plano axial, con márgenes mal definidos de aspecto lobulado y escaso realce tras administración de contraste iv. En su interior se identifica un cálculo de 2,3 cm de baja densidad (flecha verde) probablemente de colesterol. Medialmente, la masa provoca compresión del antro pilórico y bulbo duodenal con probable infiltración de la pared de los mismos (flecha rosa).

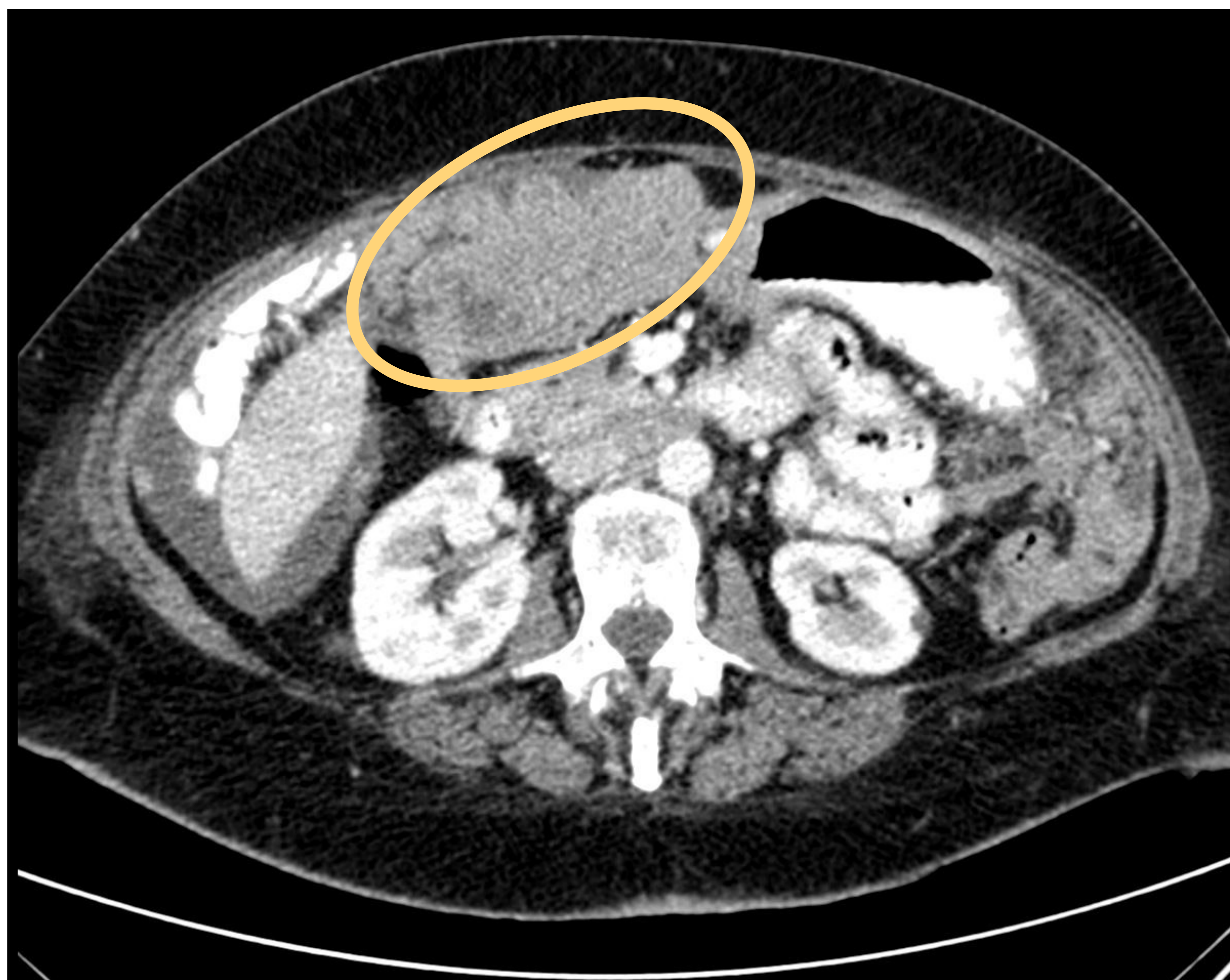


Figura 10. Imágenes del mismo estudio que figura 9. Caudalmente se extiende hacia el epiploon, que se encuentra muy engrosado por la presencia de múltiples lesiones nodulares confluentes en relación con implantes metastásicos.

- Estómago. (8)

Los TNE gástricos suponen entre un 6-9% del total de los TNE del tracto gastrointestinal, siendo más frecuente en países como Corea o Japón respecto a Europa y EEUU.

La mayoría se originan en las células enterocromafines y se subdividen en 3 tipos:

- Tipo I: son los más frecuentes, asentando sobre gastritis crónica atrófica previa y presentándose como lesiones polipoideas múltiples en fundus y cuerpo gástrico.
- Tipo II: son los menos frecuentes pero provocan lesiones similares a los anteriores. Se diferencian del tipo I por correlacionarse con niveles de pH menores y mayor riesgo de metástasis.
- Tipo III: son los más malignos, forman masas grandes y agresivas con metástasis presentes al diagnóstico.

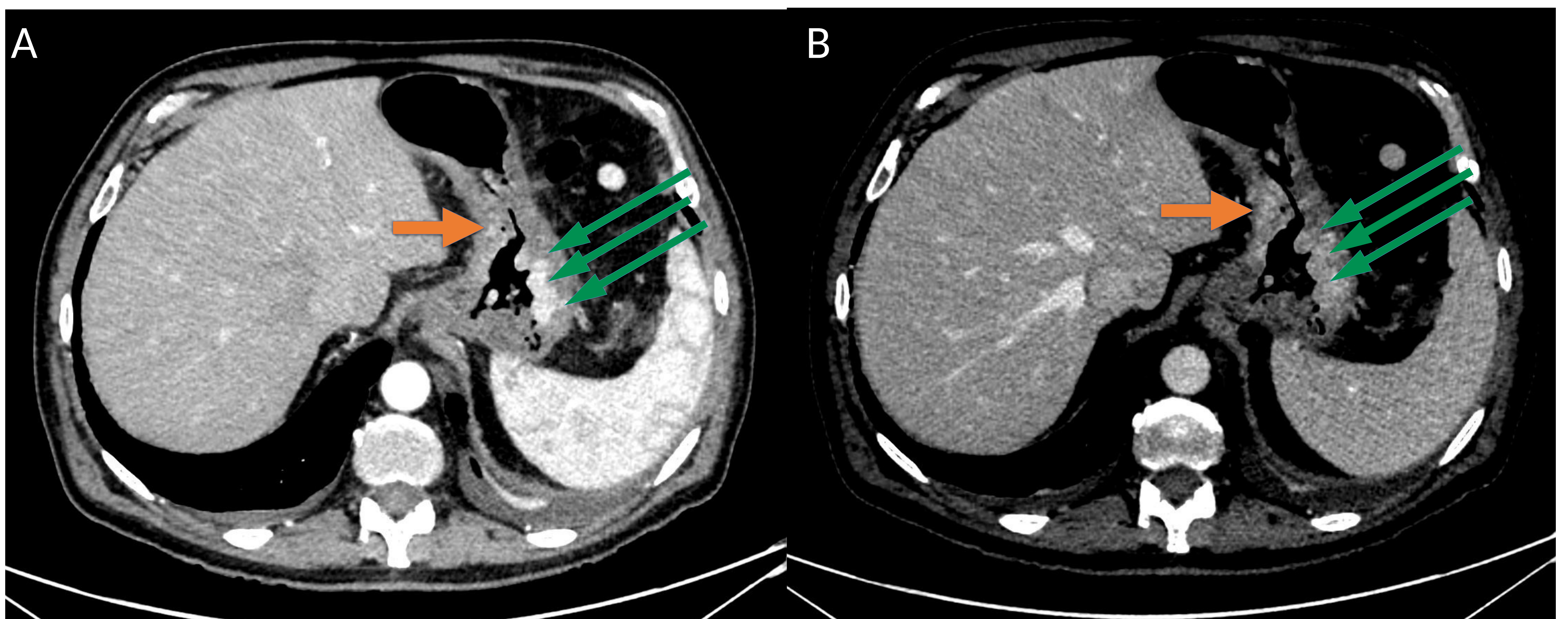


Figura 11. TC en fases arterial (A) y portal (B) de un paciente en estudio dinámico de páncreas tras episodio de pancreatitis aguda. Se aprecian múltiples engrosamientos de aspecto nodular con hiperrealce arterial y menor realce en fase portal asociado en pared gástrica. Se localizan en curvatura menor (flecha naranja), de unos 14 mm de diámetro máximo AP, y en curvatura mayor (flechas verdes), donde se observan los de mayor tamaño. No se visualizan adenopatías de tamaño significativo ni líquido libre peritoneal en cuantía significativa.

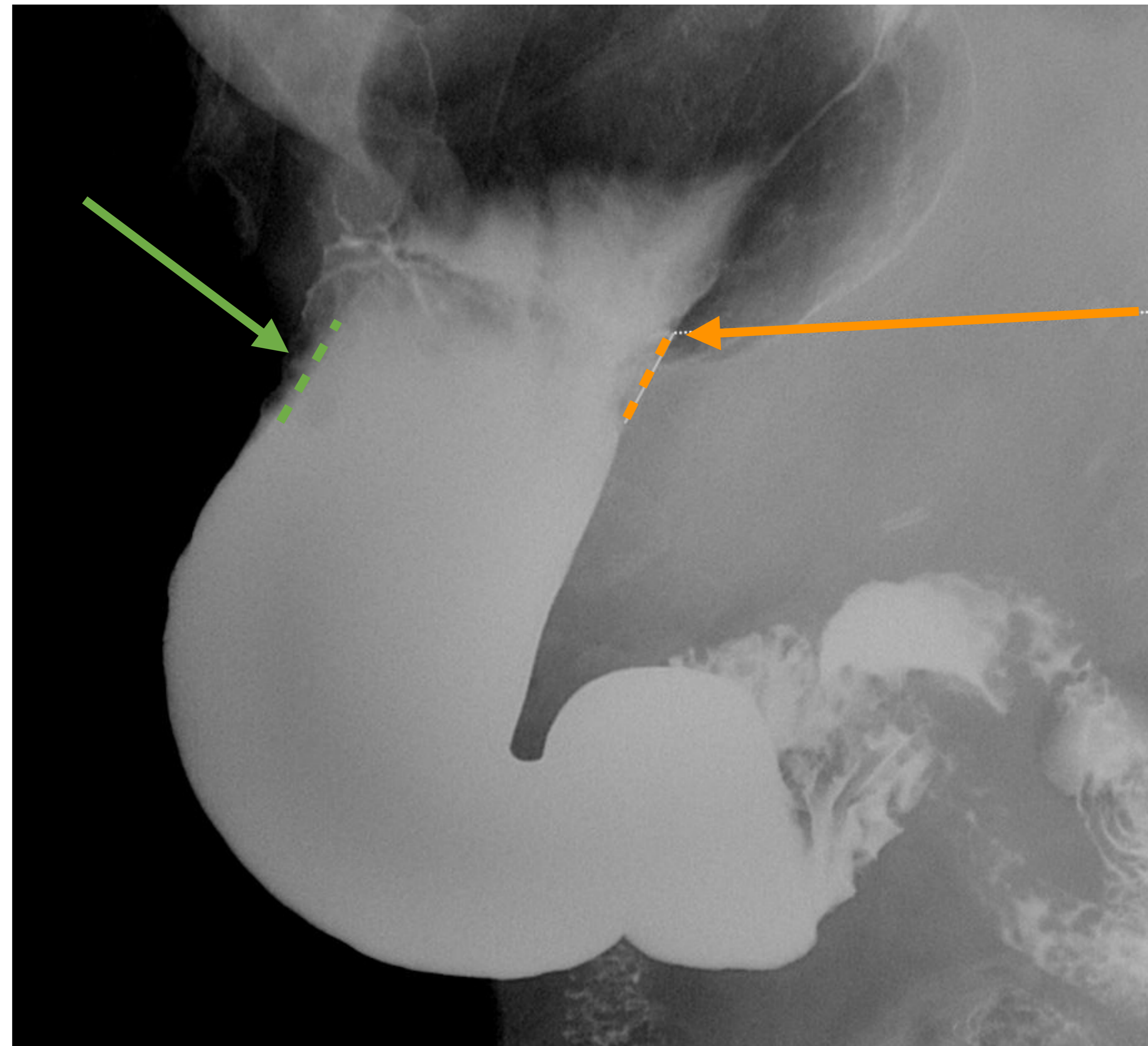


Figura 12. Estudio de tránsito en mismo paciente que figura 11. Existen imágenes de defecto de repleción nodular en las curvaturas mayor (flecha verde) y menor (flecha naranja) gástricas. Estas corresponden con las lesiones nodulares descritas en estudio de TC previo, siendo mayor y más irregular la primera de las mencionadas.

- **Cérvix.** (9)

Son tumores muy poco frecuentes, por lo que hay poca bibliografía sobre los hallazgos radiológicos en ellos.

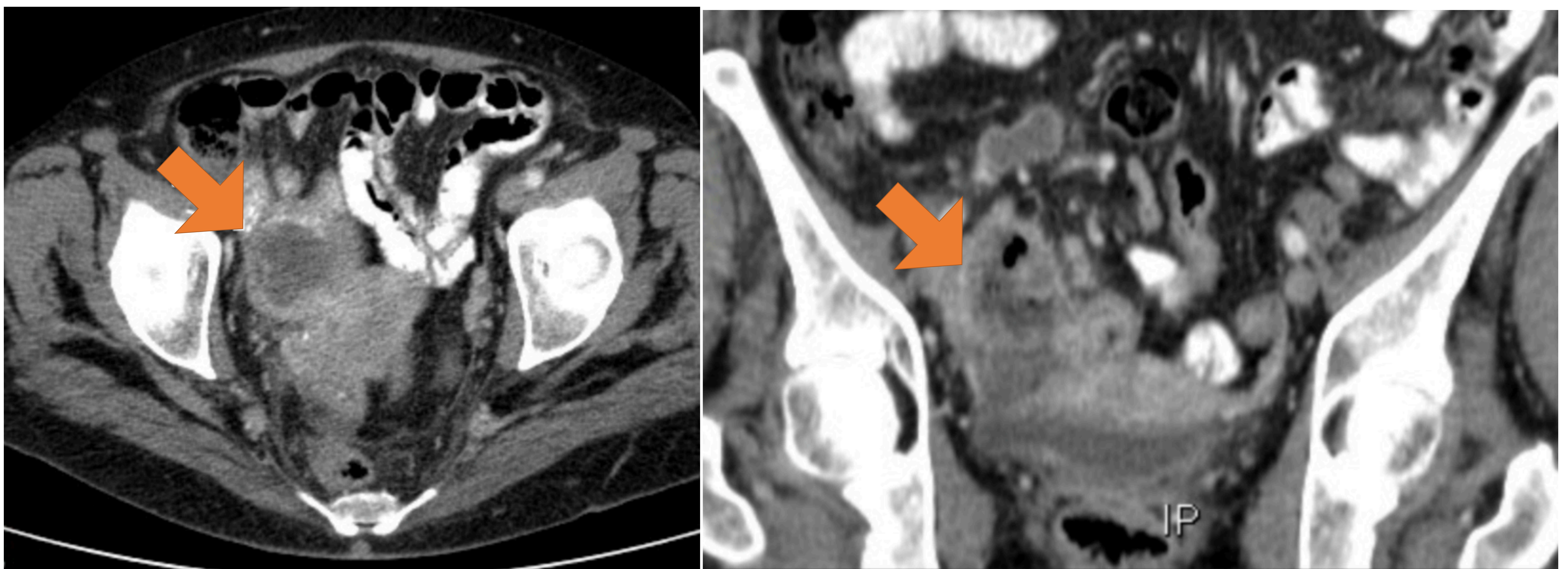


Figura 13. Estudio TC- en cortes axial y coronal de una paciente por dolor dolor en fosa ilíaca derecha donde se visualiza una lesión de aspecto sólido, de paredes gruesas que realzan discretamente tras la administración de contraste iv y con zonas hipodensas posiblemente correspondientes a necrosis en su interior. Ante la dificultad de diferenciar origen ileal, apendicular o genital de la misma se decide completar estudio con RMN.

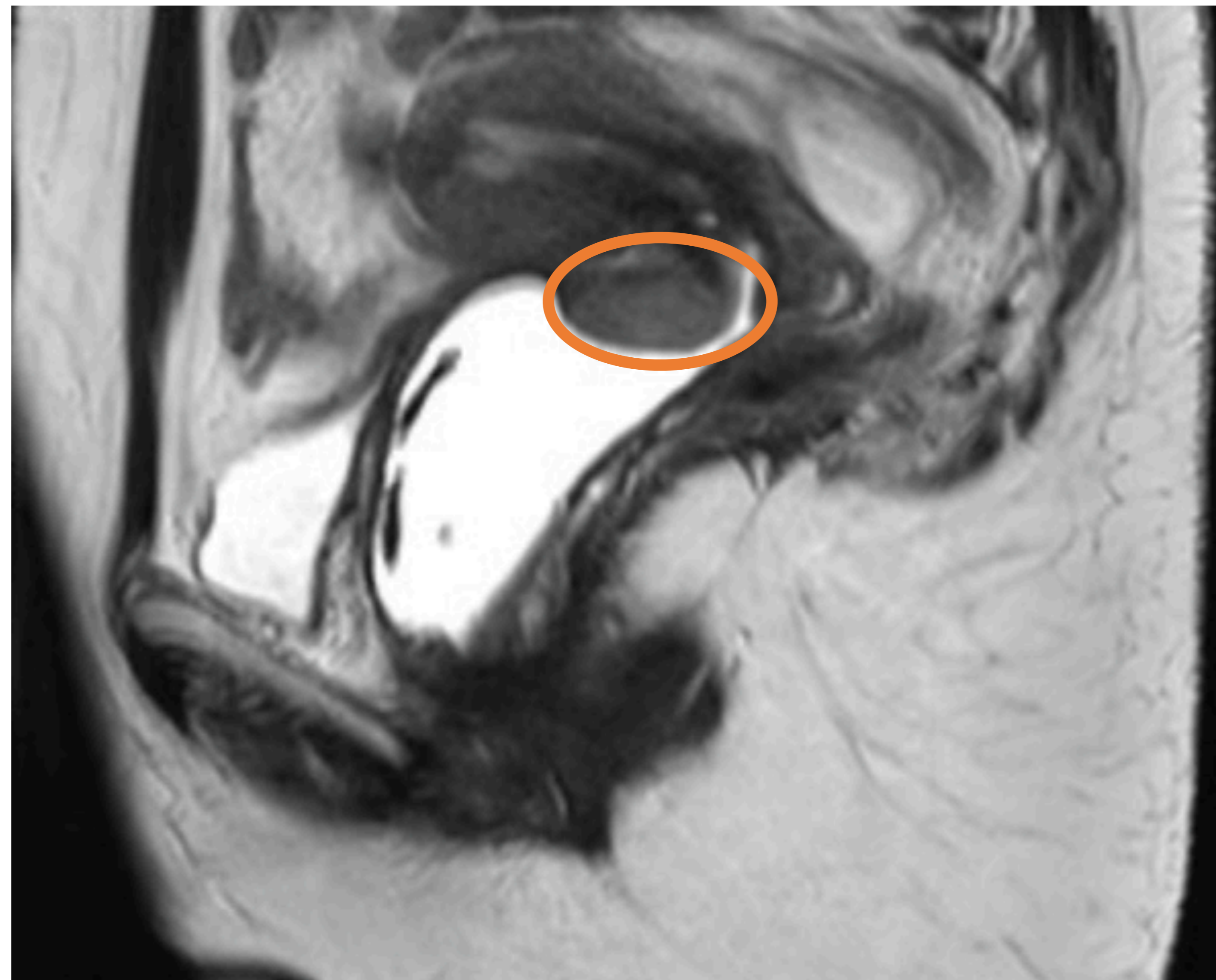


Figura 14. Estudio de RMN de la misma paciente que figura 13 donde se confirma la presencia de una lesión nodular (círculo) de aspecto sólido y exofítica que depende de la pared anteroinferior del cérvix uterino (exocérvix/porción vaginal del cuello). Esta masa presenta señal intermedia en secuencias T2 y se extiende e infiltra la cúpula de la vagina.

- **Vejiga.** (10)

Al igual que en cérvix, la escasez de bibliografía sobre TNE vesicales es una muestra de la poca frecuencia con la que suelen presentarse, siendo lo más frecuente que se trate de paragangliomas.

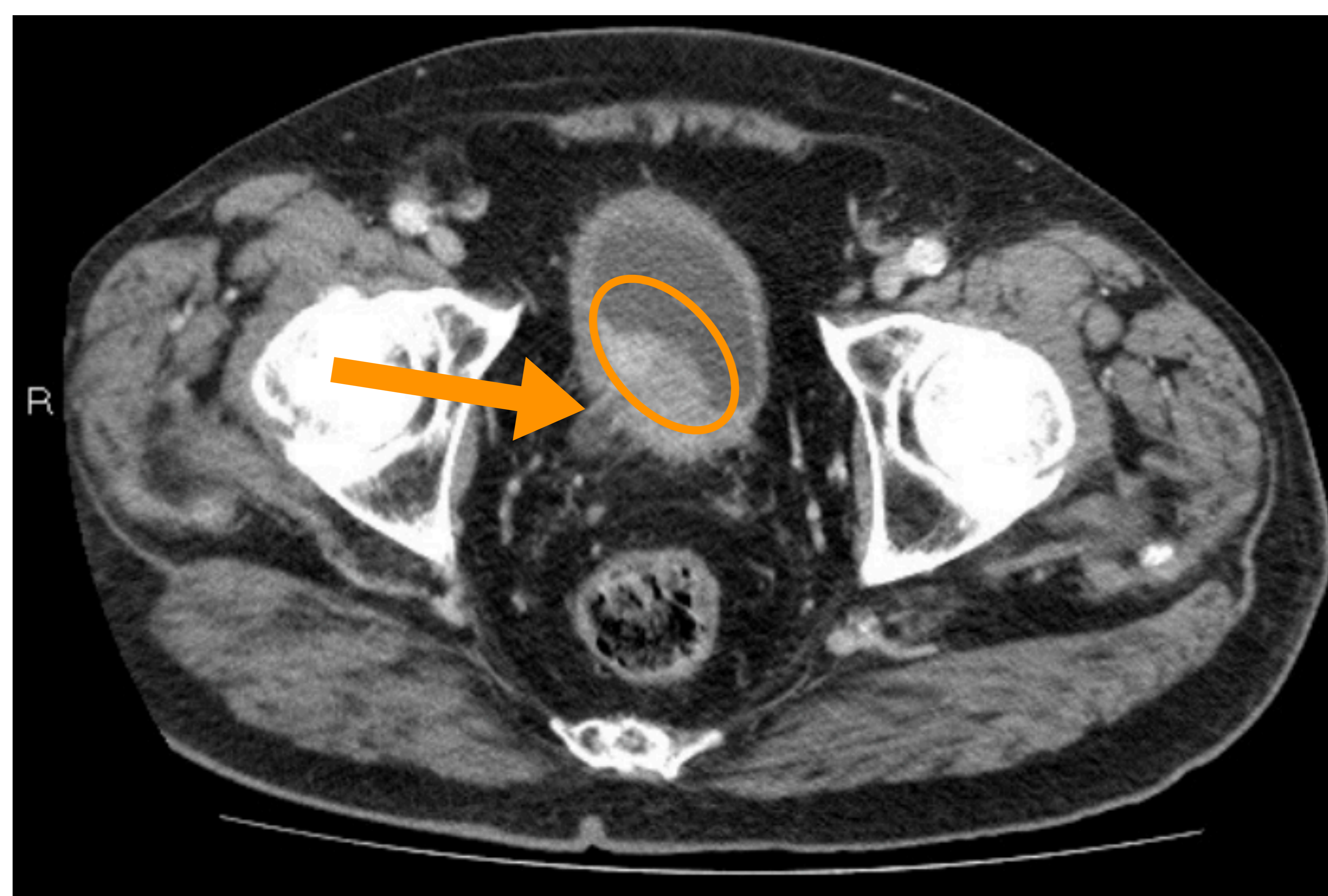


Figura 15. Imágenes de TC de una paciente en estudio por hidronefrosis unilateral. Se identifica una lesión sólida (círculo), de aspecto polipoide y sésil que ocupa la pared posterior de la vejiga y se extiende hacia la cara lateral derecha. La lesión además compromete la unión meato-ureteral derecha y condiciona una hidronefrosis de la vía urinaria ipsilateral (flecha).

3. Conclusiones.

- Los tumores neuroendocrinos raros pueden resultar ser un desafío diagnóstico para el radiólogo, siendo la tomografía computarizada (TC) una herramienta fundamental para la identificación de estas entidades poco comunes.
- El conocimiento de sus manifestaciones atípicas y su inclusión en el espectro de diagnósticos diferenciales es crucial para una detección temprana y un tratamiento adecuado.

4. Referencias bibliográficas.

1. Tumores neuroendocrinos [Internet]. Sociedad Española de Oncología Médica [actualizada 24 Nov 2022; citada 3 Mar 2024]. Disponible en: <https://seom.org/info-sobre-el-cancer/tumor-neuroendocrino>
2. Marquina Martínez D. Sebastian C., Rodriguez Torres C., Martinez Mombila E., Larrosa López R., Sarría Octavio de Toledo L. Diagnóstico por Imagen de los tumores neuroendocrinos abdominales. Semiología y utilidad de las diversas técnicas. XXXII Congreso Nacional de la SERAM; 22-25 May 2014; Oviedo. DOI: 10.1594/seram2014/S-0473
3. Öberg K., Knigge U., Kwekkeboom D., Perren A. Neuroendocrine gastro-entero-pancreatic tumors: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Annals of Oncology [serie en Internet]. 2012 [citado en 6 Mar 2024]; 23 (7): vii124–30. DOI: 10.1093/annonc/mds295
4. Canakis A., S Lee L. Current updates and future directions in diagnosis and management of gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms. World J Gastrointest Endosc [serie en Internet]. 2022 May [citado en 6 Mar 2024]; 14(5): 267-90. DOI: 10.4253/wjge.v14.i5.267
5. Hofland J., Kaltsas G., W de Herder W. Advances in the Diagnosis and Management of Well-Differentiated Neuroendocrine Neoplasms. Endocr Rev [serie en Internet]. 2020 Apr [citado en 8 Mar 2024]; 41(2): 371–403. DOI: 10.1210/endrev/bnz004
6. Segaran N., Devine C., Wang M., Ganeshan D. Current update on imaging for pancreatic neuroendocrine neoplasms. World J Clin Oncol [serie en Internet]. 2021 Oct [citado en 8 Mar 2024]; 12(10): 897-911. DOI: 10.5306/wjco.v12.i10.897
7. Niu C., Wang s., Guan Q., Ren X., Ji B., Liu Y. Neuroendocrine tumors of the gallbladder. Oncol Lett [serie en Internet]. 2020 May [citado en 8 Mar 2024];19(5): 3381-8. DOI: 10.3892/ol.2020.11461
8. Okamoto T., Yoshimoto T., Ohike N., Fujikawa A., Kanie T., Fukuda K. Spontaneous regression of gastric gastrinoma after resection of metastases to the lesser omentum: A case report and review of literature. World J Gastroenterol [serie en Internet]. 2021 Jan [citado en 11 Mar 2024]; 27(1): 129–42. DOI: 10.3748/wjg.v27.i1.129
9. Lopes Dias J., Margarida Cunha T., Veloso Gomes F., Callé C., Félix A. Neuroendocrine tumours of the female genital tract: a case-based imaging review with pathological correlation. Insights Imaging [serie en Internet]. 2015 Feb [citado en 9 Mar 2024];6(1):43-52. DOI: 10.1007/s13244-014-0378-5.
10. Feng N., Li X., Gao H., Liu Z., Shi L., Liu W. Urinary bladder malignant paraganglioma with vertebral metastasis: a case report with literature review. Chin J Cancer [serie en Internet]. 2013 Nov [citado en 11 Mar 2024];32(11):624-8. DOI: 10.5732/cjc.012.10317