

TUMOR CARCINOIDE GASTROINTESTINAL: DIAGNÓSTICO, ESTADIFICACIÓN, TRATAMIENTO Y MONITORIZACIÓN GRACIAS A LA IMAGEN ANATÓMICA Y FUNCIONAL

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Paloma Quintana Martínez, Elsa García Antuña, Yolanda García Alonso, Rita Gavela Ramón, Lynda Yenny Castañeda Rodríguez, Rebeca Fernandez De Sanmamed Gutierrez

Objetivos Docentes

Familiarizar al radiólogo con la imagen anatómica y funcional en los tumores carcinoides gastrointestinales, fundamentalmente los de intestino delgado, para unos adecuados diagnóstico, estadificación y tratamiento.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

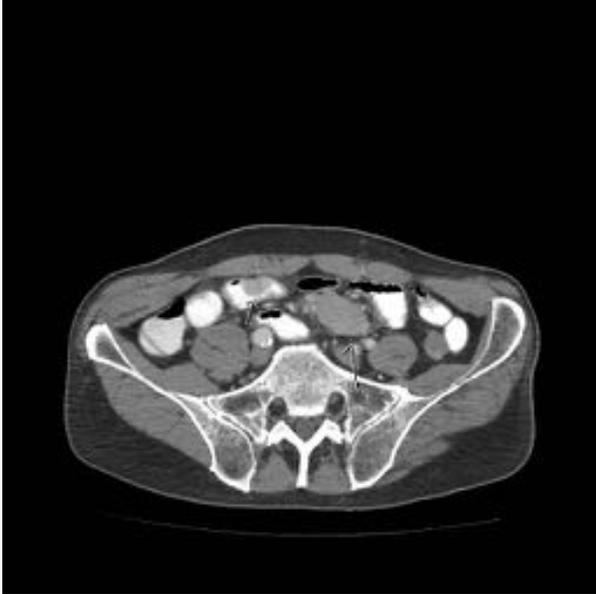
Los carcinoides gastrointestinales son neoplasias bien diferenciadas que pertenecen a un grupo variado de tumores originados a partir del sistema endocrino difuso en la mucosa y submucosa del tracto digestivo. Se asocian a producción de diferentes hormonas y proteínas, a presentaciones clínico-radiológicas y comportamientos biológicos diferentes .

La incidencia de los tumores carcinoides es relativamente baja si bien en general ha aumentado en las últimas dos décadas siendo de aproximadamente 2.5/100 000.

Aunque los carcinoides pueden localizarse en diferentes órganos, el tracto gastrointestinal es el sitio más común (60-70 % de los todos los carcinoides) debido a que en él se sitúa la mayor cantidad de células neuroendocrinas del organismo. [La segunda localización más frecuente es el árbol traqueo-bronquial](#). En

raras ocasiones pueden aparecer en hígado, vesícula biliar, ovarios, testículos y timo.

Existe heterogeneidad a la hora de establecer la incidencia de los carcinoides gastrointestinales en las diferentes localizaciones si bien el intestino delgado es una de las localizaciones más frecuentes en la bibliografía revisada. Algunas de las series señalan una alta frecuencia en recto y apéndice si bien esto puede ser secundario a un aumento en el número de estudios endoscópicos y apendicectomías en los que se diagnostican estos tumores de forma incidental.



[Fig. 2](#)

Dentro de los tumores neuroendocrinos no existe una clasificación uniforme lo que da lugar a diferentes divisiones:

1.- La agrupación "clásica" de los tumores carcinoides en función de su localización anatómica y su origen embriológico es de particular interés ya que muestra buena correlación con el comportamiento clínico, radiológico y anátomo- patológico :

- **Intestino anterior** (broncopulmonar, esófago, estómago, timo, páncreas, tracto hepato-biliar, duodeno proximal).
- **Intestino medio** (duodeno medio, yeyuno, íleon, apéndice y colon ascendente y mitad proximal de colon transverso).
- **Intestino caudal** (desde colon transverso a recto).

2.- La clasificación más reciente que establece la OMS, más centrada en el comportamiento biológico del tumor, es útil por su relación con el pronóstico y manejo del paciente y los divide en las siguientes categorías:

- **Tumores endocrinos bien diferenciados** (**comportamiento benigno o potencial de malignidad incierto**). Para los tumores neuroendocrinos gastrointestinales la denominación de *carcinoide* se mantiene como sinónimo de esta categoría.
- **Carcinomas endocrinos bien diferenciados** o *carcinoide maligno* (**bajo grado de malignidad**).

- **Carcinomas endocrinos pobremente diferenciados (alto grado de malignidad)**. La mayoría carcinomas de células pequeña.

Desde el punto de vista radiológico también resulta de interés ya que , por ejemplo, los pacientes con tumores neuroendocrinos de alto grado y grado intermedio tienen mayor probabilidad de desarrollar metástasis que los de bajo grado y por tanto requerirán intervalos más cortos entre las pruebas de imagen de seguimiento (3 meses en lugar de los 6 meses habituales).

Fundamentalmente nos referiremos a los carcinoides gastrointestinales considerando a aquellos incluidos en la primera categoría de la clasificación de la OMS.

3.- Los esquemas de clasificación actuales de los tumores neuroendocrinos también incluyen la actividad hormonal y la asociación con ciertos síndromes clínicos .

La mayoría de tumores neuroendocrinos ocurren de forma esporádica aunque a veces aparecen como parte de complejos síndromes neoproliferativos endocrinos familiares como el MEN- 1 (*multiple endocrine neoplasia*) y la Neurofibromatosis tipo 1.

Existe una asociación significativa entre tumores gastrointestinales y otros tumores, siendo esta asociación más elevada en carcinoides de intestino delgado. La patología maligna más frecuentemente asociada es el carcinoma gastrointestinal.

Gran parte de carcinoides gastrointestinales son originados a partir de la células enterocromafines del íleon distal que producen serotonina. Es habitual que estos carcinoides originados en el intestino delgado muestren un comportamiento agresivo con metástasis ganglionares regionales y hepáticas en la presentación inicial y en ocasiones con el consiguiente cuadro clínico acompañante (El *Sd. Carcinoides* clásico se desarrolla en menos de un 10-15% de pacientes con carcinoides gastrointestinales). Más adelante nos centraremos en los hallazgos de imagen y tratamiento de éstos.

Por el contrario, los carcinoides del apéndice y recto frecuentemente son descubiertos de manera incidental ya que no se asocian a evidencia clínica de producción hormonal con un curso clínico más indolente.

Los carcinoides de estómago, duodeno y colon son infrecuentes pero presentan clínica, anatomía patológica y radiología específicas.

Carcinoides gástricos:

La mayoría de carcinoides gástricos derivan de las células ECL (enterochromaffin-like) en cuerpo y fundus gástrico diferenciando fundamentalmente tres subtipos:

- **Tipo I:** Asociada a **gastritis atrófica crónica autoinmune**. El tipo más frecuente en el estómago.
- **Tipo II:** Asociada con **ZES** (Zollinger- Ellison syndrome) en pacientes con MEN-1 (*multiple endocrine neoplasia type 1*).
- **Tipo III:** Esporádicos y no asociados a gastritis atrófica ni hipergastrinemia.

Hallagos por imagen y diagnóstico diferencial:

Los **tipo I y II** en imagen aparecen como **masas mucosas o submucosas de 1 a 2 cm** (algunas no visibles por su pequeño tamaño), habitualmente **múltiples**, de contornos lisos, que muestran realce y posibles ulceraciones superficiales (visibles como colecciones focales e irregulares de bario o aire en estudios de radiología convencional del tracto digestivo superior con doble- contraste).

En los casos en los que existe asociación con ZES y MEN-1 en un estudio de tránsito gastrointestinal se puede apreciar un **engrosamiento difuso de los pliegues gástricos** y un contorno multinodular de la mucosa gástrica. También puede haber **erosiones y úlceras**. La hipersecreción de los fluidos gástricos puede ocasionar **floculación del bario** y escaso recubrimiento de la mucosa.

En pacientes con hipergastrinemia y sospecha de carcinoides gástricos en la TC es importante distender el estómago con un medio de contraste neutro y una adquisición en fases arterial y venosa para aumentar la sensibilidad del estudio.

Ambos tipos tienden a tener un comportamiento benigno y el diagnóstico diferencial incluye todas las entidades (más comunes) que producen múltiples masas polipoideas (polipos hiperplásicos, pólipos glandulares fúndicos, síndromes de poliposis como poliposis familiar adenomatosa y Sd. De Peutz-Jeghers, sarcoma de Kaposi y metástasis, fundamentalmente de melanoma y de carcinoma de células renales).

Por otro lado, los carcinoides **tipo III** son masas grandes y solitarias situadas en cuerpo y fundus que pueden presentar ulceración y presentan un comportamiento más agresivo. En este caso el adenocarcinoma, linfoma y tumores estromales gastrointestinales deberían incluirse en el diagnóstico diferencial.

Carcinoides duodenales:

En el duodeno este tipo de tumores frecuentemente derivan de las células G (también denominados **gastrinomas** si se asocian a niveles altos de gastrina), se pueden asociar a *ZES* y *MEN 1*, en cuyo caso son habitualmente múltiples, menores de 5 mm y localizados en duodeno proximal dentro del denominado "triángulo del gastrinoma". Los gastrinomas esporádicos, en cambio suelen ser masas solitarias.

También existe una fuerte asociación entre carcinoides derivados de las células D productoras de somatostatina y la NF- 1 (neurofibromatosis tipo 1), con ubicación de estos tumores casi exclusivamente en las [proximidades de la ampolla de Vater](#) (localización infrecuente para los carcinoides duodenales).

Los carcinoides duodenales pueden ser descubiertos incidentalmente o producir síntomas secundarios a la producción hormonal o peptídica o [síntomas de obstrucción pancreato-biliar](#)



La mayoría se manifiestan como masas polipodeas intraluminales y en menor medida como masas intramurales con posibles ulceraciones. La masa muestra realce arterial, lo que cuando la localización es periampular nos puede ayudar a diferenciarlos de adenomas y adenocarcinomas, con pérdida de realce en fases tardías tras administración de contraste i.v.

Las metástasis se visualizan frecuentemente al diagnóstico en las estaciones ganglionares regionales, mientras que las metástasis hepáticas suelen ser tardías.

Carcinoides de yeyuno e ileon:

Son los carcinoides más frecuentes en intestino delgado, particularmente los del íleon medio y terminal,

y, por ello, en los que nos vamos a centrar.

La mayoría derivan de células enterocromafines productoras de serotonina y que contienen sustancia P (más frecuentes en el íleon) y, en general, muestran un comportamiento agresivo con metástasis ganglionares y hepáticas al diagnóstico en más de la mitad de los pacientes.

No obstante, la enfermedad puede presentar un curso indolente ($SV \geq 60\%$ a los 5 años) incluso en pacientes con metástasis hepáticas. Los pacientes frecuentemente mueren por complicaciones locales por el tumor primario más que por la enfermedad metastásica que puede permanecer estable.

La edad media de presentación es 65.4 años, afectando por igual a hombres y mujeres.

Estas sustancias producidas por el tumor como la serotonina y sus metabolitos producen efectos **locales** y **sistémicos** y pueden ser detectadas en orina y en sangre y usarse como marcadores para el diagnóstico y seguimiento.

Los pacientes son frecuentemente asintomáticos. Los síntomas pueden estar relacionados con el **efecto local** del tumor primario (obstrucción, isquemia o sangrado) o con enfermedad metastásica y **efecto sistémico** (es el caso del **síndrome carcinoide** secundario → enrojecimiento, diarrea, dolor abdominal, hipotensión, palpitaciones y enfermedad valvular cardíaca (frecuentemente por ejercicio, ingesta de vino tinto y de algunos alimentos como queso y chocolate).

Cuando el carcinoide se encuentra confinado al intestino o al mesenterio las sustancias vasoactivas se secretan a la circulación portal y son inactivadas en el hígado previniendo el síndrome.

Los signos clínicos más comunes son la obstrucción intestinal intermitente y dolor abdominal vago o inespecífico.

Las lesiones primarias son nódulos polipoides o masas habitualmente pequeñas (rara vez mayores de 3.5 cm) que protruyen hacia la luz intestinal, pudiendo ser múltiples hasta en un 30-40%. Lo más típico es una extensión transmural llegando a afectar al mesenterio, lo que unido a la liberación de sustancias por parte de las células tumorales origina una reacción desmoplásica o fibrosis fundamentalmente en submucosa y mesenterio (con posible compromiso del tránsito intestinal y vascular) pudiendo alcanzar en esta última localización un tamaño considerable de modo que el tumor primario quede oculto.

Hallazgos por imagen:

Transito intestinal con Bario:

- Baja rentabilidad diagnóstica→ Los tumores pueden no visualizarse debido a su pequeño tamaño.
- Información limitada sobre la enfermedad extraluminal
- + Pequeños carcinoides polipoideos→ defectos de replección pequeños que si presentan ulceración muestran una imagen en "cráter" relleno de bario con el empleo de doble contraste.
- + En enfermedad más avanzada con extensión mural→ engrosamiento mural de asas.
- + Desmoplasia asociada→Retracción de asas hacia la raíz mesentérica→ angulación y ↓movilidad u obstrucción.

TC

La mayor sensibilidad para detección de tumores primarios se obtiene mediante TC de fase dual añadida a la imagen funcional mediante gammagrafía con Indio 111 octreotido o mediante tomografía por emisión de positrones con Galio 68. La RM puede usarse en pacientes que no puedan someterse a una TC con contraste.

La TC resulta una modalidad excelente para:

- 1.- Localización del tumor primario
- 2.- Estadaje de la enfermedad
- 3.- Determinación de la reseabilidad

-Lo habitual es que el tumor primario de pequeño tamaño, ya sea solitario o multifocal, no se identifique.

- Lesiones de mayor tamaño si son visibles y en ocasiones funcionan como cabeza de invaginación. - Engrosamiento mural asimétrico o concéntrico.

- Resulta útil el empleo de [contraste oral negativo Fig. 5 \(enterografía- TC\)](#) y una [adquisición precoz](#) (arterial tardía o previa a la fase venosa portal, aprox. 50s y tras la inyección de C.I.V.) para un realce óptimo de la mucosa y la detección de pequeños tumores neuroendocrinos intestinales.

- El asa intestinal debido a la afectación transmural y a la fibrosis puede volverse también rígida y fija y adquirir una morfología en bucle ([hairpin turn](#)) (asa de intestino delgado fija, rígida y curva en estudio fluoroscópico con bario y segmento intestinal engrosado y distorsionado en la TC). Este hecho puede

ocasionar obstrucción parcial o completa en algunos pacientes.

En ocasiones el engrosamiento mural puede ser debido a isquemia secundaria a esclerosis vascular elástica (estenosis y oclusiones producidas por sustancias que libera el tumor) o por invasión vascular directa (a valorar **signo de la diana** como traducción de edema submucoso de origen isquémico).

- **Adenopatías o masa de partes blandas** → Frecuentemente mayores y más fáciles de visualizar que el tumor primario. Situadas en el mesenterio inmediatamente adyacente a la pared intestinal engrosada, **de contornos irregulares bien definidos o espiculados**. En ocasiones se asocia retracción y estriación mesentérica habitualmente secundaria a fibrosis más que a infiltración tumoral (imagen en **"rayos de sol"** en relación a la disposición de los vasos mesentéricos, visible en angiografía convencional o TC).

- Pueden mostrar realce tras administración de contraste i.v. y a veces presentan focos de baja atenuación en su seno en relación a necrosis.

- Calcificaciones (hasta en un 70% de las metástasis ganglionares mesentéricas):

- Borrosas y punteadas

- Groseras y densas

- Afectación vascular (ver figura 7) → Angio TC

- **Metástasis** (+++**hepáticas, peritoneales, en otros órganos intraabdominales, pulmonares, óseas, ovarios**):

- Generalmente **hipervasculares Fig. 11** (mejor visualizadas en **fase arterial** → realce intenso; pueden ser isointensas en fase venosa portal)

- Necrosis central (ausencia de realce central, **"realce en halo"**)(ver figuras 10 y 11).

- **Afectación mesenterica y peritoneal difusa** (ocasional): implantes peritoneales, grandes masas o imagen de *"mesenteric caking"*.

- Con el aumento de la supervivencia se aprecian localizaciones más inusuales de enfermedad metastásica (tejidos blandos, cerebro, mama, corazón, riñones, testes y órbita).

RM:

Donde mejor se pueden identificar en la RM es en la secuencia potenciada en T1 con supresión grasa y tras administración de gadolinio i.v., donde se observan **nódulos o engrosamientos murales focales con**

realce moderado-intenso.

RM- enterografía:

- Agente de contraste oral (ej.: manitol):

-↑IS T2 y ↓IS T1

- Butilescopolamina: ↓ motilidad intestinal

+ Puede utilizarse para detectar el tumor primario (aunque ↓ resolución espacial → difícil de visualizar algunas lesiones de pequeño tamaño)→↑ Detección RM enterografía + Gadolinio.

+ > S y E que la TC para detección de metástasis hepáticas ([↓IS T1 Fig. 12](#) y [↑IS T2 Fig. 13](#)) por su naturaleza quística compleja; [realce moderado-intenso, heterogéneo si necrosis](#))

Imagen funcional:

Los tumores carcinoides y las metástasis pueden mostrar una afinidad similar o variable por diferentes radiotrazadores por lo que no existe un tipo de prueba de imagen funcional perfecta y hay que combinar diferentes modalidades de imagen.

En la mayoría de tumores carcinoides, y en concreto en los tumores neuroendocrinos de intestino medio, las células tumorales retienen receptores de membrana específicos, como los [receptores de somatostatina](#). La somatostatina es un péptido regulador endógeno que se une a estos receptores inhibiendo la liberación de péptidos bioactivos y aminas como la serotonina. De modo que el uso de [análogos sintéticos de somatostatina de acción prolongada](#) permiten la localización y el tratamiento de este tipo de tumores. Los análogos más frecuentemente utilizados son el octreotido y lanreotido.

También se usan análogos sintéticos de la norepinefrina (MIBG o metayodobenzilguanidina) como marcadores.

-La [gammagrafía para receptores de somatostatina](#) señala los receptores de somatostatina tipo 2 y 5, presentes en la mayoría de carcinoides gastrointestinales. Es el estudio de elección (Dx, estadiaje y monitorización) y el [Indio 111 DTPA octreotido](#) es el agente más frecuentemente usado (análogo de somatostatina de larga duración)

Estudios gammagráficos con Indio 111 octreotido (de cuerpo entero) son útiles para:

- Localizar tumores primarios ocultos [Fig. 15](#) [Fig. 16](#) [Fig. 17](#) (tasa de detección del 90%).
- Estadificar la enfermedad para un tratamiento óptimo (localizar metástasis insospechadas (tasa de detección del 90%)→ particularmente importante en pacientes en los que se considera resección curativa)
- Identificar el estado de los receptores en las lesiones metastásicas para el tratamiento con octreótido o quimioterapia→ un resultado positivo predice y valora el éxito de la terapia con **análogos de somatostatina marcados con radionucleidos** (*peptide receptor radionuclide therapy (PRRT) with yttrium 90/lutetium 177*).

-(S 71-100%). Limitaciones para la detección de tumores pequeños (< 1 cm).

- La precisión diagnóstica se mejora con imágenes de fusión **SPECT-CT** (*single photon emission CT-CT*) [Fig. 18](#) → correlación anatómica con lesiones indeterminadas (detección de depósitos tan pequeños como 6mm).

- Gammagrafía **MIBG** (análogo de norepinefrina) con **yodo 123** (*SPECT-TC*):

-< S que In111 octreotido pero en ocasiones puede demostrar tumores no visibles con este último.

-La **PET standard F-18- FDG/CT** (*fluorine 18 fluorodeoxyglucose*) no ha mostrado efectividad en la detección de carcinoides gastrointestinales debido al crecimiento lento y el bajo recambio celular típico de estos tumores. Puede usarse para la detección de tumores pobremente diferenciados que habitualmente son negativos para receptores de somatostatina.

- **GA 68 PET/CT (GA 68 DOTA -GaTate)**: >S que Indio 111 y añade el beneficio de poder detectar candidatos para PRRT

- **Carbono 11 5-HTP PET/CT**→S para tumores productores de serotonina.

*La PET con 18F- 3,4- dihidroxifenilalanina (dopa) y Carbono-5 hidroxitriptofano ha mostrado una mayor efectividad.

Video-cápsula endoscópica (VCE):

Evaluación del intestino delgado en pacientes con metástasis (S 60%)

Diagnóstico diferencial:

- Enfermedad metastásica
- Adenomas/ adenocarcinomas primarios [Fig. 19](#) de intestino delgado
- Linfoma
- Tumores estromales gastro-intestinales
- Enfermedades no neoplásicas (enfermedad de Crohn [Fig. 20](#), enteritis isquémica localizada)
- Para el diagnóstico diferencial en casos de afectación mesentérica con retracción también se incluyen, cambios postradioterapia y la mesenteritis retráctil.

Los cambios fibróticos característicos que se traducen en curvatura del intestino delgado y márgenes espiculados de las metástasis ganglionares mesentéricas son altamente sugestivos de carcinoide.

En los casos en los que no exista reacción desmoplásica evidente la gammagrafía de receptores de somatostatina o la biopsia pueden ayudar en el diagnóstico.

Carcinoides apendiculares:

La mayoría derivan de las células EC productoras de serotonina, al igual que ocurre en duodeno e íleon, y, con menor frecuencia, lo hacen de las células L en similitud a los carcinoides de colon.

No obstante, la mayoría de ellos, a diferencia de los situados en íleon y colon no apendicular presentan un comportamiento benigno, siendo los de mejor pronóstico dentro de los tumores neuroendocrinos gastrointestinales, probablemente por su tendencia a producir síntomas tempranos de apendicitis secundarios a obstrucción luminal.

Un 70% se localizan en el extremo distal apendicular y habitualmente son menores de 1 cm de modo que son descubiertos de manera incidental en la evaluación histológica tras apendicectomía. Es raro que excedan los 2 cm y lo habitual es que no presenten invasión mural ni afectación ganglionar regional.

Hallazgos por imagen:

Puede haber diferentes formas de presentación:

- Cambios inflamatorios como manifestación inicial por obstrucción causada por el tumor (en estos casos el tumor no es fácilmente identificable en ecografía o TC.
- Masa focal de partes blandas en el apéndice.
- Engrosamiento mural circunferencial del apéndice.
- En raras ocasiones pueden mostrar un aspecto agresivo con metástasis ganglionares mesentéricas y en hígado.

Carcinoides de colon no apendicular y recto:

La mayoría de carcinoides colo-rectales se localizan en el recto y menos frecuentemente en el ciego. Los tumores neuroendocrinos de colon son muy infrecuentes.

Más de la mitad de los pacientes con carcinoides rectales son asintomáticos y descubiertos incidentalmente. Cuando hay enfermedad metastásica no existe asociación con el síndrome carcinoide.

En contraposición, los pacientes con carcinoides de colon típicamente presentan dolor abdominal y pérdida de peso y puede existir síndrome carcinoide en casos con metástasis.

Hallazgos por imagen:

Los carcinoides rectales derivados de las células L (-frecuentemente positivos para serotonina y polipéptido pancreático) habitualmente son masas solitarias de pequeño tamaño (<1 cm) en forma de nódulos submucosos móviles/engrosamiento mural focal o masas polipodeas, siendo menos frecuente la invasión loco-regional (85% localizados al diagnóstico), por lo que su pronóstico es mucho mejor que el de los tumores neuroendocrinos de colon. La ecografía transrectal resulta útil para determinar la profundidad del tumor de forma preoperatoria.

Los carcinoides del colon proximal, en cambio, derivan de las células EC productoras de serotonina, son

masas polipoideas intraluminales frecuentemente grandes, que pueden mostrar ulceración, siendo indistinguibles de adenomas polipoideos o adenocarcinomas.

Pueden ocasionar invaginación y mostrar áreas de baja densidad intratumorales en relación a necrosis. Las lesiones de tipo anular parecen ser menos frecuentes.

De hecho, en el análisis histológico son carcinomas pobremente diferenciados, con metástasis al diagnóstico y, por tanto, tienen un mal pronóstico [Fig. 21](#).

Hay que tener en cuenta que también existen otras localizaciones anatómicas poco frecuentes como el esófago, divertículo de Meckel o quiste de duplicación.

* Ecografía endoscópica:

Para la detección de tumores carcinoides pequeños a nivel gástrico, duodenal o rectal no visibles mediante otras técnicas.

TRATAMIENTO:

La imagen es esencial para:

- 1.- El diagnóstico inicial
- 2.- Para guiar el manejo diagnóstico
- 3.- Seguimiento del tratamiento.

El radiólogo debe establecer:

- 1.- Localización del tumor primario.
- 2.- Determinar reseabilidad → Criterios de reseabilidad
- 3.- Extensión de la enfermedad metastásica.
- 4.- Complicaciones secundarias.

El único tratamiento curativo es la resección quirúrgica del tumor primario y las metástasis. Sin embargo, la mayoría de tumores neuroendocrinos de intestino delgado medio muestran metástasis diseminadas (hasta un 80% de pacientes) en los que seleccionar el manejo óptimo resulta un reto,

habitualmente tomando decisiones basadas en la experiencia y recomendaciones de expertos.

*** Tratamiento quirúrgico del tumor primario:**

Estudios recientes han demostrado una reducción en la morbi-mortalidad si se hace una resección del tumor primario, incluso en presencia de enfermedad metastásica diseminada, ya que así se previenen las complicaciones locales, causa frecuente de muerte en estos pacientes.

- Resección radical
- Cirugía citoreductora→ "debulking": Resección de la mayor parte posible del tumor

*** Criterios de resecabilidad:**

1. Afectación vascular

- Plano graso de clivaje→ Resección

- Afectación de ramas pequeñas distales de la arteria mesentérica superior (AMS)(ver figura 7)→ Resección del segmento intestinal irrigado por las mismas (Evitar Sd. de intestino corto)

- Afectación de un corto segmento proximal de AMS o VMS con oclusión (vena mesentérica superior)→ Resección con cirugía vascular con injerto o stent

1. Desmoplasia

Está indicada la resección de las áreas de desmoplasia siempre que sea posible con el fin de evitar una obstrucción de intestino delgado [Fig. 22, Fig. 23](#)

*Debería estimarse la longitud de intestino delgado sano persistente tras la resección ya que si es < de 200cm la cirugía debería evitarse para evitar el riesgo de desarrollar Sd. de intestino corto.

1. Comorbilidad

- Enfermedad cardiaca relacionada con el carcinoide (**Sd. De Hedinger**; en el 50% de los pacientes): Fibrosis en forma de placas endocárdicas que afecta al lado derecho del corazón incluyendo válvula tricúspide (estenosis, regurgitación o ambas), válvula pulmonar, cámaras cardiacas, vena cava y seno coronario. La serotonina y otras sustancias fibrogénicas son inactivadas en el pulmón, por ello la

enfermedad en el corazón izquierdo es rara. → Screening de enfermedad cardíaca carcinoide previa planificación de cirugía mayor.

Se plantea Cirugía de sustitución valvular cardíaca si los pacientes tienen una supervivencia aceptable (\pm 2 años)

- Diabetes

- Enfermedad cardíaca isquémica

Un equipo multidisciplinario de expertos deberá evaluar los riesgos y beneficios de una cirugía mayor en función de los hallazgos de imagen, de anatomía patológica y la comorbilidad del paciente.

***Tratamiento no quirúrgico** → Enfermedad irreseccable o progresiva

→ Control de los síntomas

1. **Terapia con radionucleidos para receptores peptídicos (PRRT)**
2. **Interferon - α**
3. **Quimioterapia citotóxica** → Menor utilidad por la baja tasa mitótica de estos tumores. Puede ser útil en tumores pobremente diferenciados.

* **Tratamiento de las metástasis hepáticas:**

- **Resección en cuña**
- **Resección lobar**
- **Trasplante**

En metástasis inoperables → Radiología intervencionista (posteriormente se puede reconsiderar resección):

- **Quimiembolización**
 - **Embolización arterial**
 - **Ablación por radiofrecuencia**
- ↓ Síntomas
Estabilización de la enfermedad
↓ Tamaño tumoral → Cirugía

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Tumor carcinoide con crecimiento endobronquial típico



Fig. 2: Pequeña masa endoluminal intestinal en relación al tumor primario. Bloque adenopático en el mesenterio adyacente.



Fig. 3: Masa endoluminal en las proximidades de la ampolla de Vater con biopsia compatible con carcinoma neuroendocrino de célula pequeña asociado a adenocarcinoma bien diferenciado



Fig. 4: Imagen coronal que corresponde al mismo paciente de la imagen anterior en la que se objetiva dilatación de la vía biliar intra y extrahepática condicionada por la masa. Acudió a urgencias por mal estado general, pérdida de peso e ictericia.

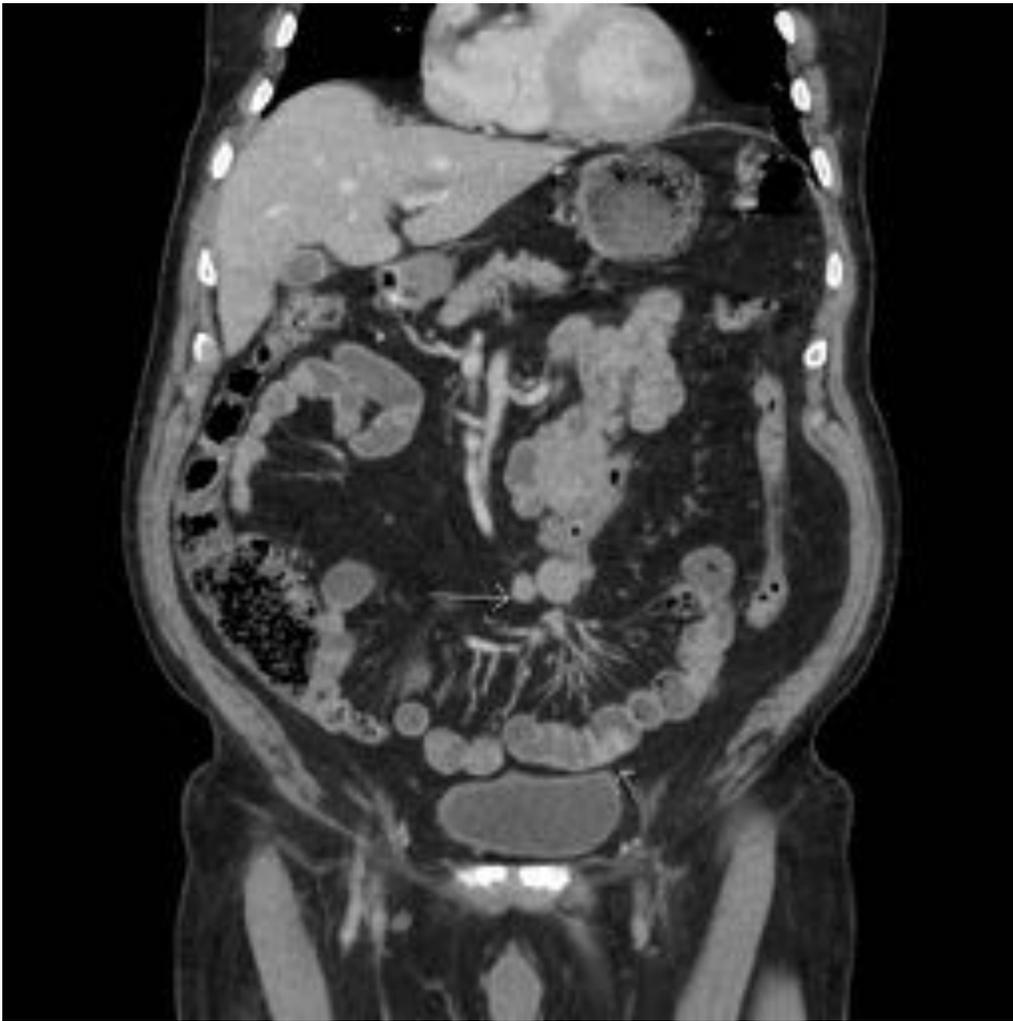


Fig. 5: Imagen coronal de TC realizado en un paciente para control tras resección de tumor vesical. En este caso el contenido líquido de las asas intestinales favorece la visualización de varios nódulos murales intraluminales de alta densidad en relación tumor carcinoide primario multifocal, uno de ellos visible en la imagen (flecha pequeña). En el espesor del meso adyacente se visualizan pequeñas adenopatías compatibles con metástasis ganglionares regionales (flecha larga).

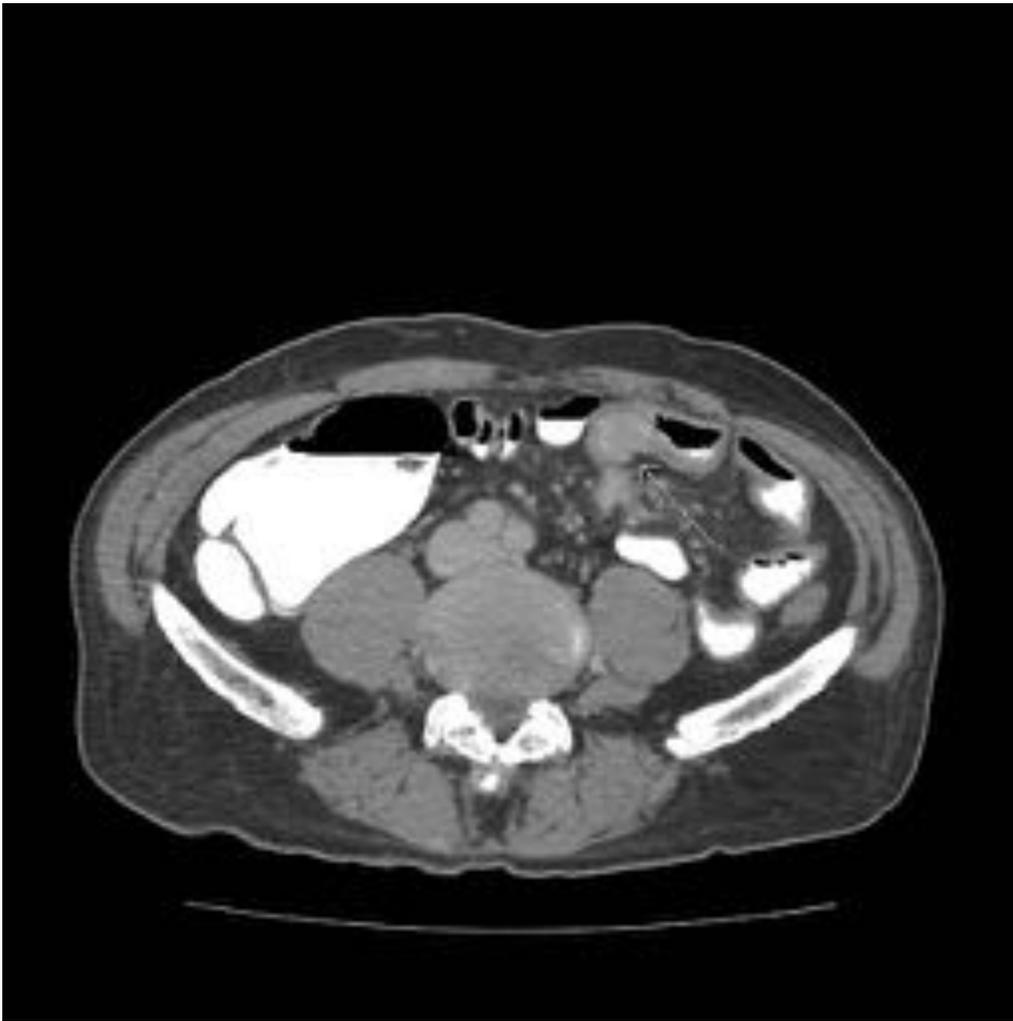


Fig. 6: "Hairpin turn": el asa intestinal afectada por el tumor carcinoide primario muestra engrosamiento mural y distorsión típica con forma curva.



Fig. 7: La masa mesentérica engloba una rama distal de la arteria mesentérica superior (flecha larga), lo que unido a la liberación de sustancias por parte del tumor resulta en un edema submucoso del asa intestinal a la que irriga, como signo de isquemia (flecha corta).



Fig. 8: Paciente diagnosticado de carcinoide de íleon con metástasis ganglionares, destacando una gran masa mesentérica (flecha mediana), mucho más evidente que el tumor primario y hepáticas (flecha larga), todas hipervasculares. Destaca "el signo de la diana" en asas de yeyuno en relación a isquemia de las mismas secundario a la afectación de las arterias correspondientes por la masa mesentérica y por la fibrosis inducida por las sustancias que libera el tumor.

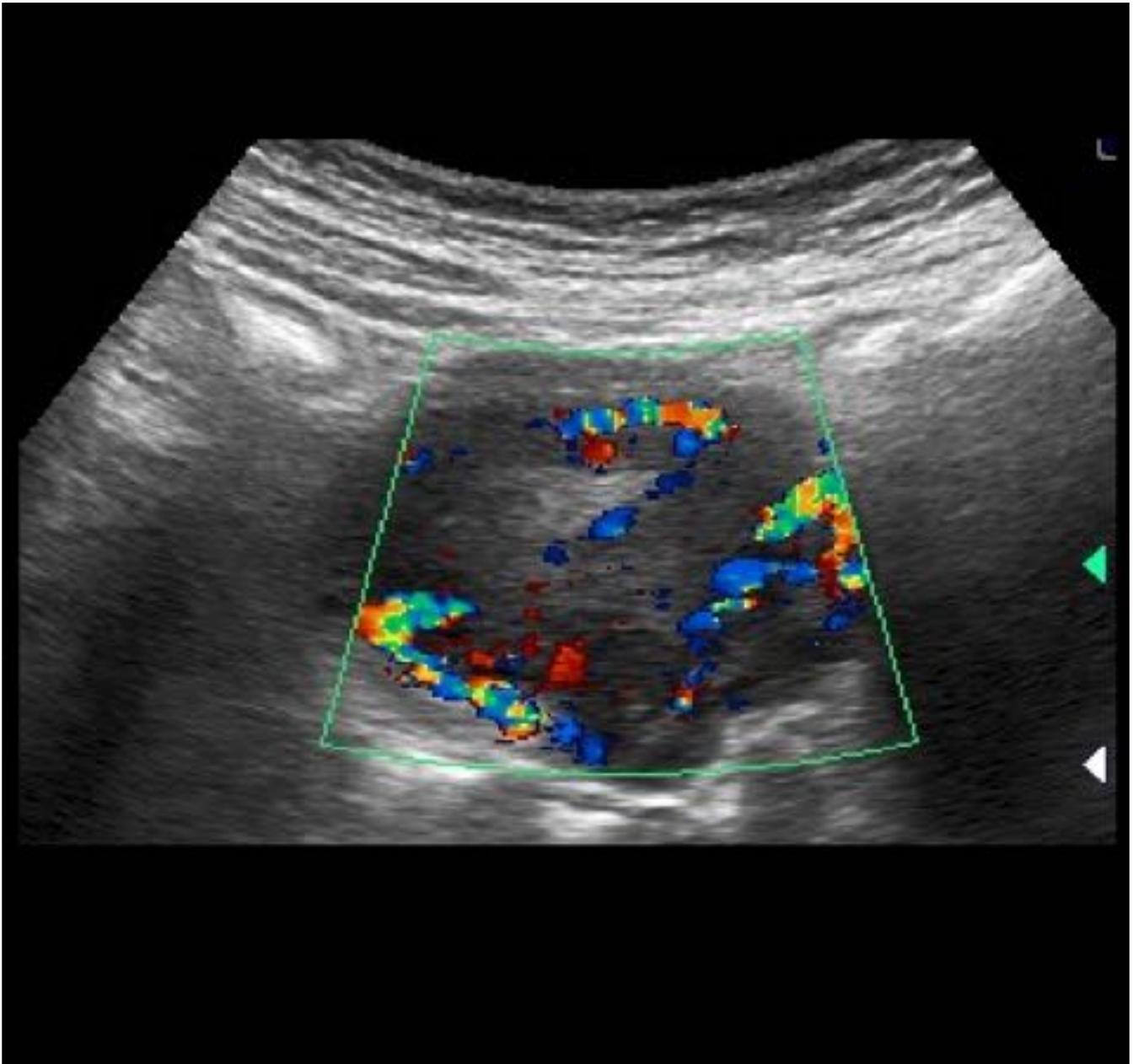


Fig. 9: Metástasis hepática de carcinoide bien diferenciado en ecografía que muestra una alta vascularización en el estudio doppler



Fig. 10: Metástasis hepáticas de tumor carcinoide con típico realce en halo.



Fig. 11: La flecha situada sobre el parénquima hepático señala una pequeña metástasis de tumor carcinoide con realce en halo en fase arterial.

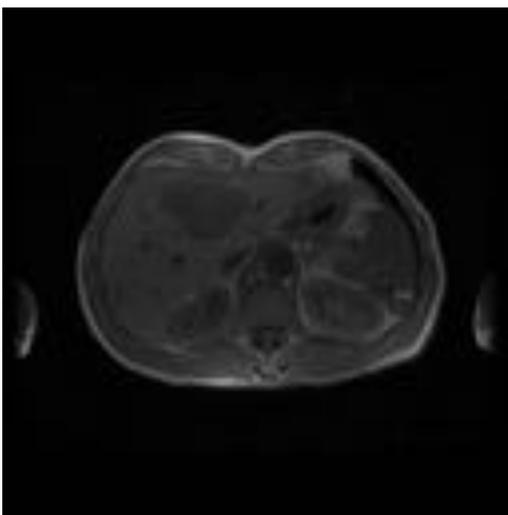


Fig. 12: Imagen axial de secuencia potenciada en T1 de RM hepática en la que se observan dos lesiones, destacando una de mayor tamaño, de contornos definidos y polilobulados, ligeramente hipodensas

respecto al parénquima hepático adyacente. La biopsia de dichas lesiones fue compatible con metástasis de tumor neuroendocrino bien diferenciado.

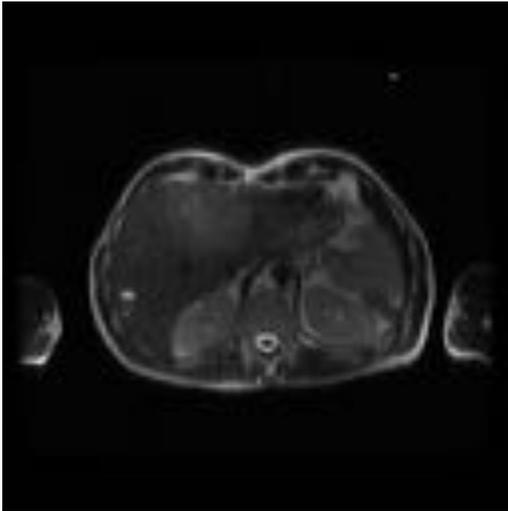


Fig. 13: Mismo corte de la figura anterior, en secuencia potenciada en T2 en la que las lesiones se muestran levemente hiperintensas respecto al parénquima hepático. Cabe destacar una mayor hiperintensidad central en la lesión de mayor tamaño sugestiva de necrosis y un foco de señal líquido en la de menor tamaño en relación a componente quístico.

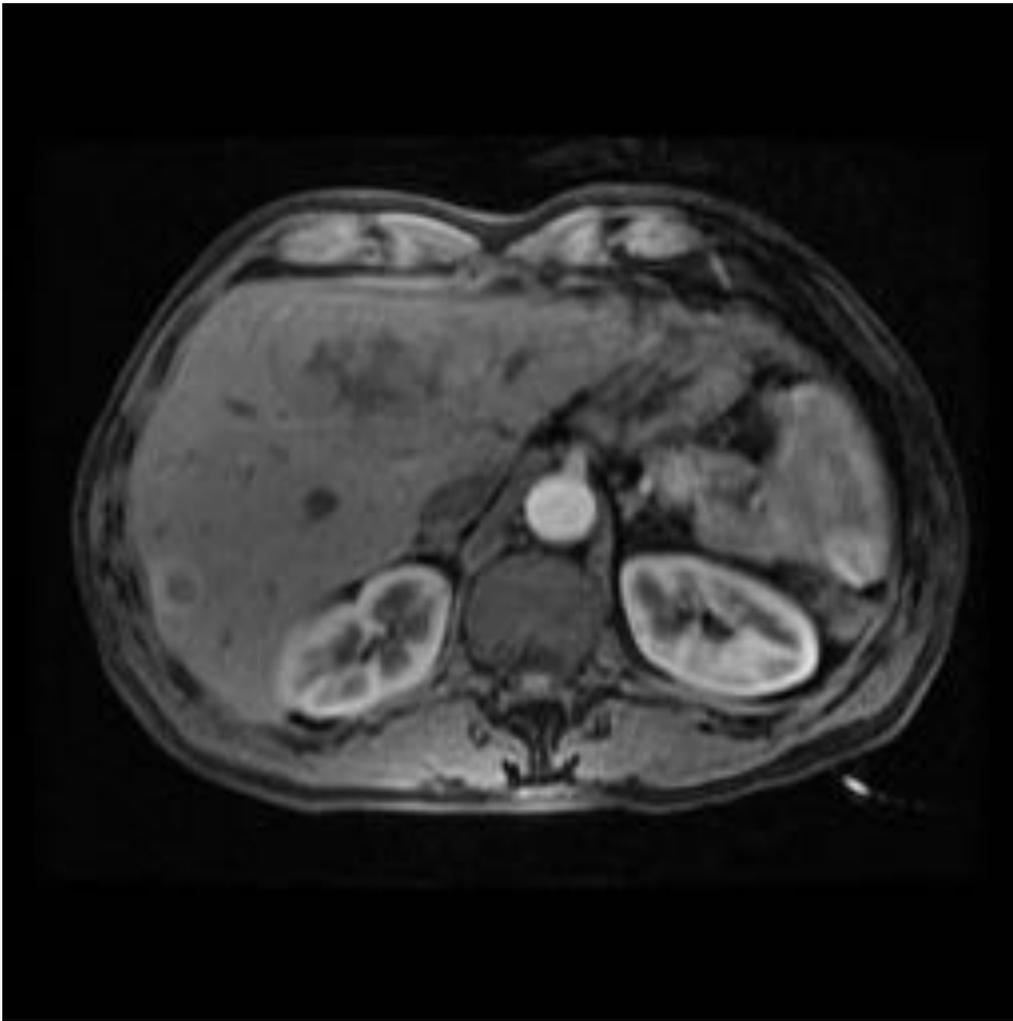


Fig. 14: Mismo corte de las dos figuras anteriores, esta vez en secuencia potenciada en T1 y tras administración de gadolinio i.v. y adquisición en fase arterial. Se aprecia "realce en halo" en ambas lesiones.

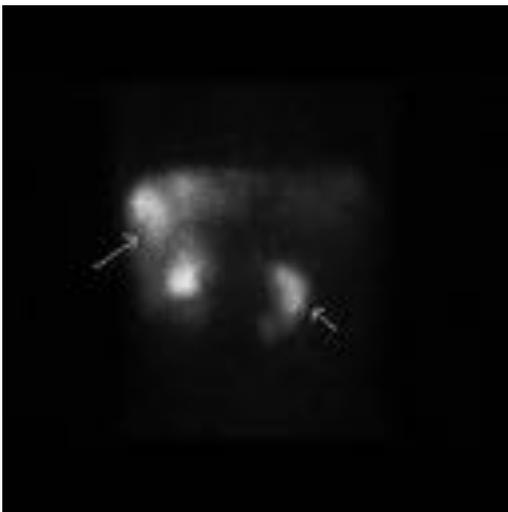


Fig. 15: Paciente de la figura 8. Imagen de gammagrafía en la que se observan captaciones patológicas

en hígado en relación a metástasis (flecha larga). Captación patológica en el espesor del mesenterio en relación a metástasis ganglionares (flecha corta). Por debajo de éste existe un foco de menor tamaño que en las imágenes de fusión SPECT-CT correspondía con una aparente localización en un asa ileal, en relación con el tumor primario que podría pasar desapercibido en el estudio de TC.

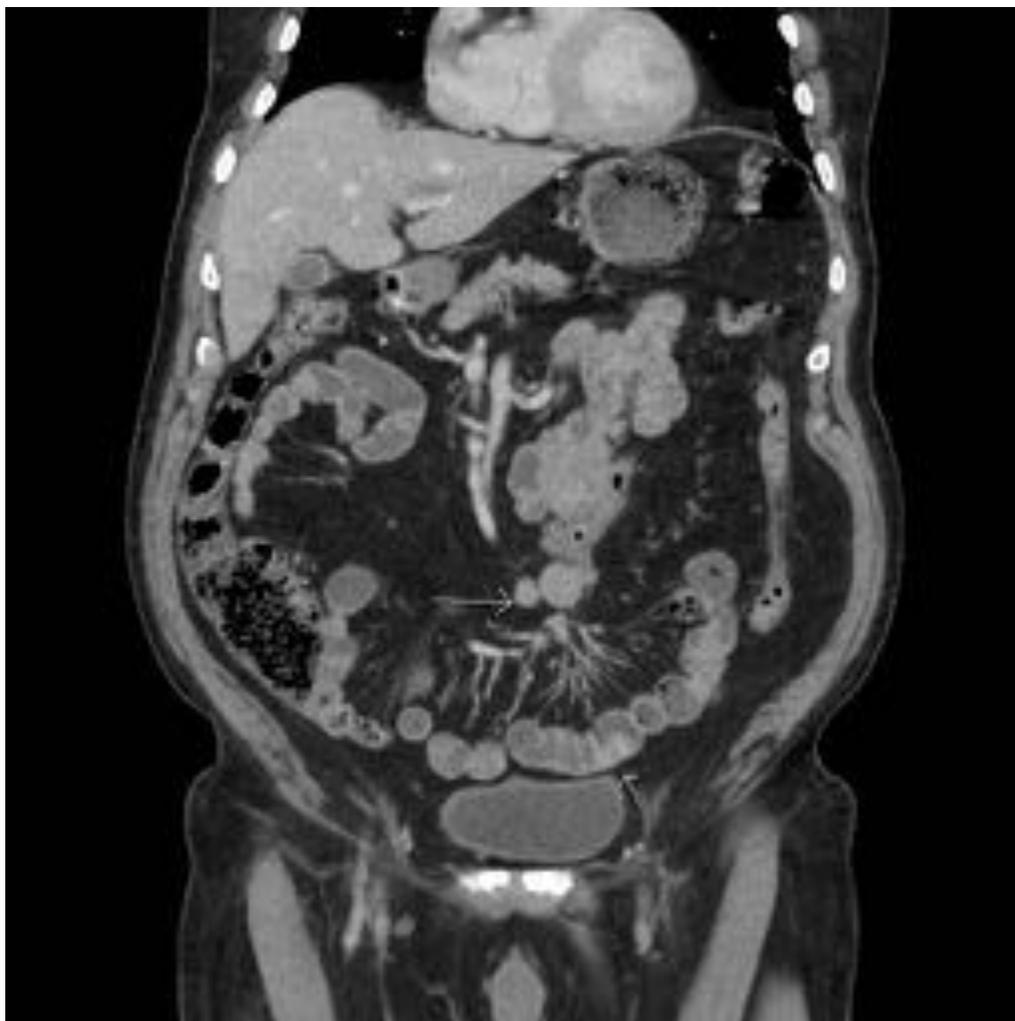


Fig. 16: Estudio de TC de control en paciente operado de neoplasia vesical por RTU en el que incidentalmente se identifican adenopatías mesentéricas. Gracias al contenido líquido de las asas intestinales que actúa como medio de contraste negativo se hacen evidentes algunos engrosamientos focales mamelonados en diferentes asas intestinales que corresponden a tumor neuroendocrino primario intestinal multifocal (figura 5).

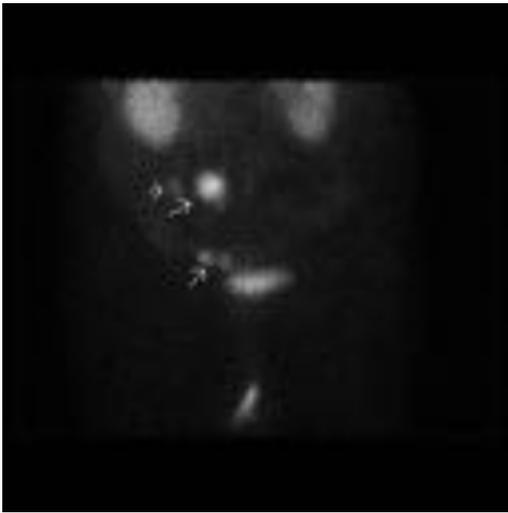


Fig. 17: Gammagrafía del paciente de la figura anterior en la que se observan varios depósitos patológicos del radiotrazador en relación a adenopatías mesentéricas y los focos de tumor primario intestinal, alguno de estos últimos no tan evidente en el estudio de TC. En caso de considerar tratamiento quirúrgico curativo es crucial detectar todos los focos de tumor primario.



Fig. 18: Imagen de fusión SPECT/CT del paciente de la figura 8 en el que se confirma la correspondencia entre la imagen funcional (acúmulos patológicos de radiotrazador) y anatómica, tanto en las metástasis hepáticas como en la masa mesentérica.

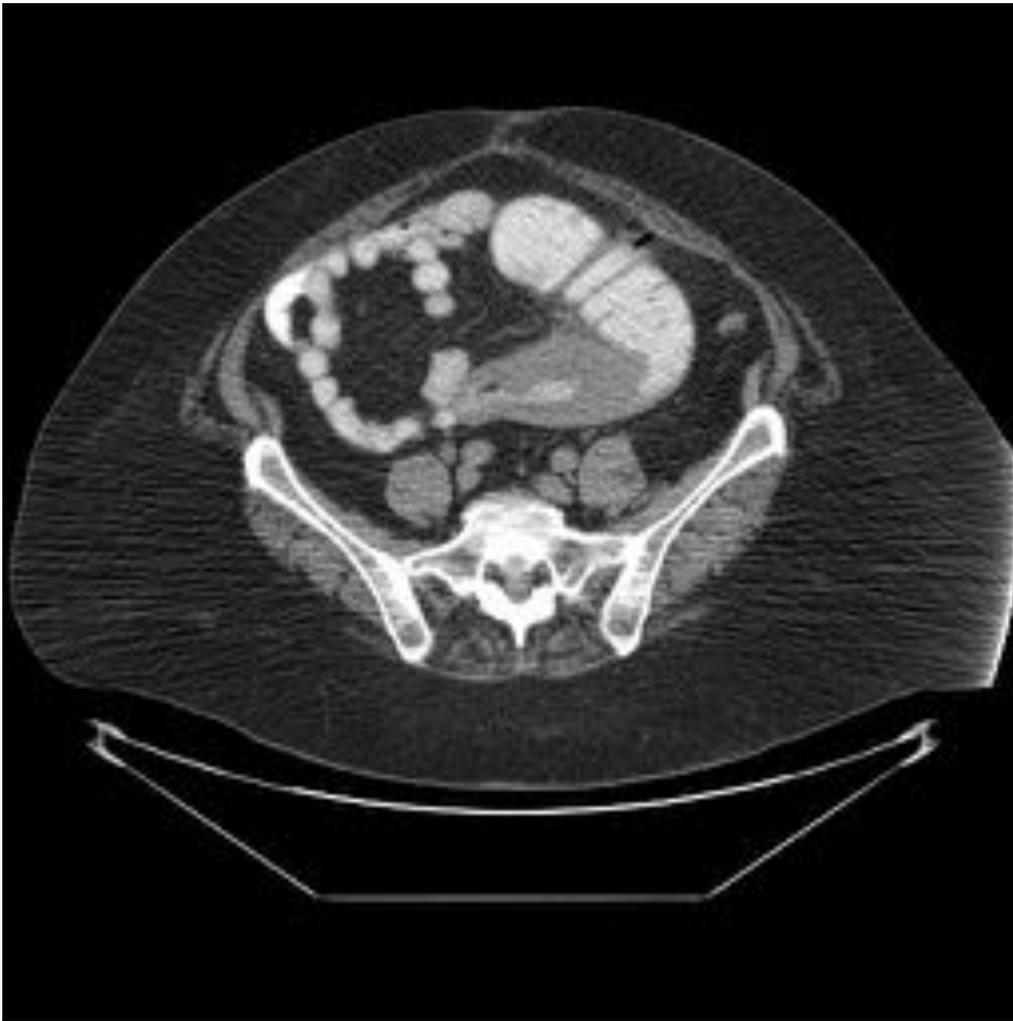


Fig. 19: Engrosamiento mural de asa de intestino delgado con anatomía patológica de adenocarcinoma de alto grado. No obstante, ante estas imágenes cabe incluir la posibilidad de tumor carcinoide en el diagnóstico diferencial.



Fig. 20: Paciente con clínica compatible con enfermedad inflamatoria intestinal apreciando en la TC engrosamiento mural difuso en íleon terminal. No obstante, llama la atención un engrosamiento nodular parcialmente endoluminal en las proximidades de la válvula íleo-cecal y la existencia de adenopatías en el meso adyacente. Posteriormente se confirmó el diagnóstico de tumor carcinoide.



Fig. 21: Paciente con estreñimiento y síndrome general. Estudio de TC compatible con neoplasia de colon sigmoides con bloques adenopáticos retroperitoneales y metástasis hepáticas. El resultado de la biopsia de intestino grueso fue de carcinoma neuroendocrino de alto grado.



Fig. 22: Paciente de la figura 8 en una ocasión en la que acudió a urgencias por síntomas de obstrucción intestinal parcial. En la radiografía convencional se aprecia dilatación de asas de intestino delgado proximal y varios niveles hidro-aéreos.



Fig. 23: Paciente de la figura anterior. Asa de intestino delgado patológica, dilatada con engrosamiento mural difuso y disminución de su captación, adyacente al borde inferior de la masa mesentérica ya conocida. Asimismo existe ingurgitación vascular del meso. Tanto la retracción del meso, como el compromiso en la irrigación ocasionados por la masa y la reacción desmoplásica asociada dificultan el tránsito intestinal ocasionando un cuadro de obstrucción intestinal parcial.

Conclusiones

Los tumores carcinoides deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de las neoplasias gastrointestinales y las pruebas de imagen anatómica y funcional son complementarias a la hora de alcanzar un diagnóstico definitivo y una actitud terapéutica.

Bibliografía / Referencias

1. Angela D. Levy, COL, et al. Gastrointestinal carcinoids. Radiographics 2007; 27:237-257.
2. Dhakshina Ganeshan, Priya Bhosale, Thomas Yang, Vikas Kundra. Imaging features of carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. AJR2013; 201: 773-786.
3. Samuel Chang, Dongil Choi, Soon Fin Lee, et al. Neuroendocrine neoplasms of the gastrointestinal Tract: classification, pathologic basis and imaging features. Radiographics 2007; 27: 1667-1679.
4. Buckley Julie A, Fishman Elliot K. CT evaluation of small bowel neoplasms: spectrum of disease. Radiographics 1998; 18: 379-392.
5. R. Woodbridge, M. Murtagh, F.Q.C. Yu, L. Planche. Midgut neuroendocrine tumors: imaging assessment for surgical resection. Radiographics 2014; 34: 413-426.
6. F. Scarsbrook, Ganeshan, Statham, et al. Anatomic functional imaging of metastatic carcinoid tumors. Radiographics 2007; 27: 455-476.
7. L. Pasiaka, Mckinnon, kinnear, et al. Carcinoid syndrome symposium on treatment modalities for gastrointestinal carcinoid tumors: symposium summary. Canadian Journal of Surgery, Vol. 44, No. 1, February 2001.
8. M. Intenzo, Fabbour, C. Lin, et al. Scintigraphic imaging of body neuroendocrine tumors. Radiographics 2007; 27: 1355- 1369