



# TUMORES NEUROENDOCRINOS DEL EJE GASTRO-ENTERO- PANCREÁTICO: ¿QUIÉNES SON Y CÓMO RECONOCERLOS?

Xiomara Plasencia Cruz  
Juan Luis Conchuela Fumero  
Daniel Martín Martín  
Melanie Moana Sánchez

**Hospital Universitario de Canarias, SC de Tenerife**



# Objetivos:

- El **objetivo** de este póster es conocer la **clasificación actual** y las **características radiológicas típicas** de los tumores neuroendocrinos del eje gastroenteropancreático.

# Indice:

- INTRODUCCIÓN.
- EPIDEMIOLOGÍA.
- CLASIFICACIÓN:
- DIAGNÓSTICO, ESTADIFICACIÓN Y SEGUIMIENTO
- CONCLUSIONES



# INTRODUCCIÓN

## Tumores neuroendocrinos

Los **tumores neuroendocrinos (TNE)** son un grupo heterogéneo e infrecuente de neoplasias que surgen de las células que conforman el sistema neuroendocrino.

Dichas células, derivadas de la cresta neural, se distribuyen por prácticamente todo el organismo durante el desarrollo embrionario, motivo por el cual los TNE pueden desarrollarse en múltiples localizaciones, asentando la mayoría de ellos en el **eje gastro-entero-pancreático**.



# EPIDEMIOLOGÍA

Los **TNE** representan cerca del 1,5% de todas las neoplasias gastrointestinales y pancreáticas, cuya incidencia (3,0 – 5,2 casos por 100000 personas por año), ligeramente mayor en hombres (52%) que en mujeres (48%), y prevalencia (35 casos por 100000 personas por año) han aumentado en los últimos años.

La mayoría de estos tumores son *esporádicos*, con una *edad media al diagnóstico de 63 años*, pero en ocasiones pueden producirse en pacientes con síndromes genéticos complejos (tales como Men-1, síndrome de Wermer, neurofibromatosis tipo I, enfermedad de Von Hippel-Lindau y esclerosis tuberosa), pudiendo manifestarse en estos casos cerca de 15 años antes.

En cuanto a su distribución en el tracto gastrointestinal, el 30% de los tumores neuroendocrinos se producen en el íleon, seguido por el recto (21% – 27%) y el apéndice (17% – 20).

Los tumores pancreáticos representan el 7% de todos los TNE y hasta 10% de todas las neoplasias pancreáticas.



# CLASIFICACIÓN

En el año 2000 la OMS propuso un sistema de estratificación que permitía clasificar estos tumores en tres categorías teniendo en cuenta únicamente su diferenciación celular, la cual fue siendo modificada en los años siguientes mediante la inclusión de otros criterios tales como localización, tamaño, invasión local, ganglionar y a distancia, índice de proliferación... Así, en el **2010** se propuso la **clasificación de los TNEs empleada en la actualidad** y que se expone a continuación:

## - Neoplasia neuroendocrina grado 1 (NET, G1)

- . Bien diferenciado.
- . Bajo grado (G1).
- . < 2 mitosis / 10 HPFs o Ki-67 < 3%

## - Neoplasia neuroendocrina grado 2 (NET, G2)

- . Bien diferenciado.
- . Grado intermedio (G2).
- . 2-20 mitosis / 10 HPFs o Ki-67 = 3-20%

## - Carcinoma neuroendocrino grado 3, de células pequeñas / de células grandes (G3)

- . Pobremente diferenciado.
- . Alto grado (G3)
- . >20 mitosis / 10 HPFs o Ki-67 > 20%



# CLASIFICACIÓN

Por otro lado, y en cuanto a los **TNEs pancreáticos** se refiere, podemos hablar de:

- **TNEs pancreáticos funcionantes:** su existencia se sospecha por la sintomatología que provocan.

- . Insulinoma. Es el más frecuente (60%).
- . Gastrinoma.
- . Glucagonoma.
- . Vipoma.
- . Somatostatinoma.

- **TNEs pancreáticos no funcionantes:** más frecuentes.



## DIAGNÓSTICO, ESTADIFICACIÓN Y SEGUIMIENTO

Entre las diversas pruebas de imagen que pueden llevarse a cabo tanto para el **diagnóstico** como para el **estadificación** de los TNEs, encontramos:

### Pruebas no invasivas

- Ecografía transabdominal: sensibilidad limitada para la detección de TNEs.
- TC multidetector con administración de contraste endovenoso, multifase: estudio de imagen inicial.
- Entero – TC: sospecha de tumores de intestino delgado.
- RM abdominal: sobre todo ante la existencia de enfermedad metastásica.

### Pruebas funcionales

- Gammagrafía con octeótrido.
- PET/TC

### Técnicas invasivas

- ECO-endoscopia (alta frecuencia): permite identificar lesiones de pequeño tamaño no visibles mediante otras técnicas.
- Gastroduodenoendoscopia y colonoscopia.

El **seguimiento** de los TNEs requiere un **trabajo multidisciplinar**, incluyendo: parámetros bioquímicos, hallazgos radiológicos y resultados histológicos. Se recomiendan los estudios de medicina nuclear en aquellos tumores que expresen receptores para la somatostatina, mientras que en ausencia de los mismos se recomienda el estudio TC y RM con contraste intravenoso.

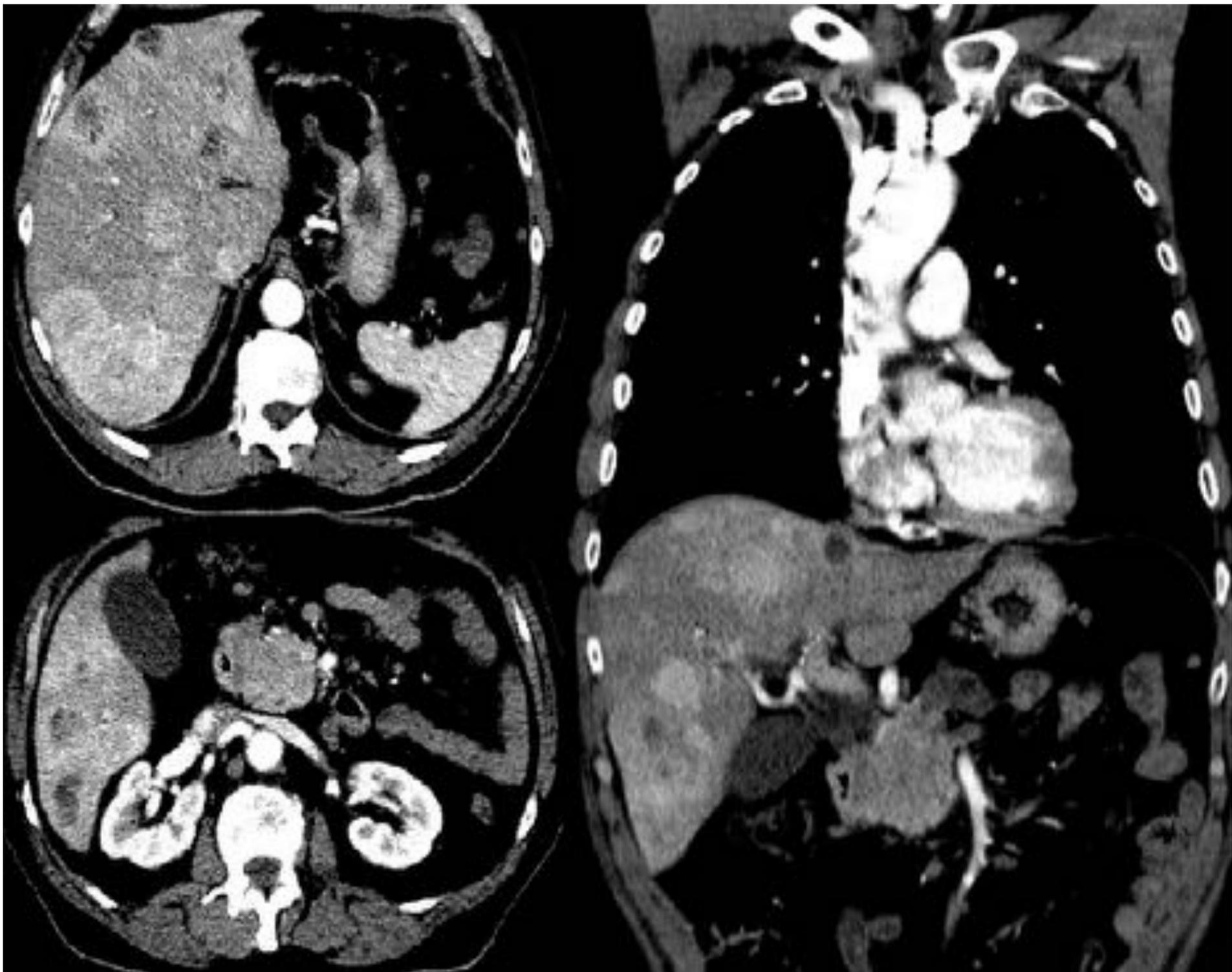


# TNEs PANCREÁTICOS

La TC multidetector y multifase es el estudio de primera línea para evaluar lesiones sospechosas pancreáticas, siendo en la actualidad la detección de TNEs pancreáticos mediante esta técnica del 69-94%.

Los **TNEs funcionantes** son generalmente pequeños (1-2 cm) y se muestran bien definidos e hipervasculares, siendo los de mayor tamaño normalmente heterogéneos por la existencia de áreas degenerativas intralesionales. El insulinoma es el subtipo más frecuente (32%), seguido por el gastrinoma (9%).

Los tumores **no funcionantes** (*Fig. 1*) son de mayor tamaño (en torno a 4 cm) en el momento del diagnóstico y se muestran bien definidos, encapsulados y con realce heterogéneo (degeneración quística, necrosis, fibrosis). En ocasiones, pueden ser completamente quísticos, los cuales típicamente presentan un anillo hipervascular (90% de los casos).



*Fig.1. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC DE ABDOMEN Y PELVIS CON CIV.:** Masa en región de cabeza-uncinado pancreático (de aproximadamente 48 x 37 mm) sugestiva de proceso neoplásico, asociando atrofia de cuerpo y cola pancreática con dilatación distal de conducto de Wirsung y dilatación retrógrada de vías biliares. Hígado ocupado por múltiples lesiones focales en ambos lóbulos, en relación con afectación metastásica. **TOMOGAMMAGRAFÍA OCTEOTRIDO:** Tumor neuroendocrino en cabeza del páncreas con expresión de los receptores de somatostatina. Metástasis hepáticas bilobares multifocales con expresión de los receptores de somatostatina.

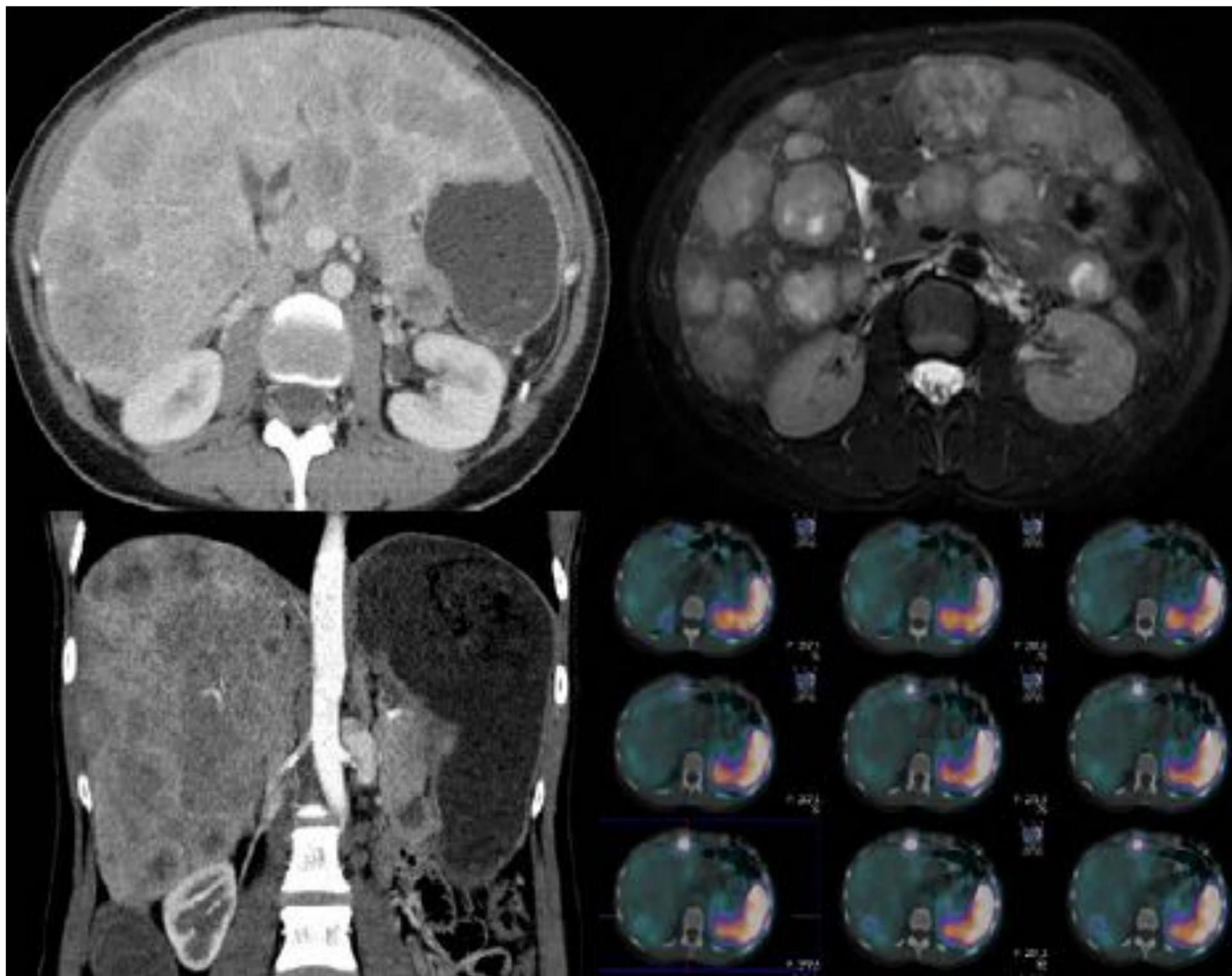


# TNEs PANCREÁTICOS

Los tumores agresivos a menudo presentan invasión local en el retroperitoneo y metastasis (aproximadamente en el 80% de los casos) en ganglios regionales y en el hígado (Fig. 2) (Fig.3).

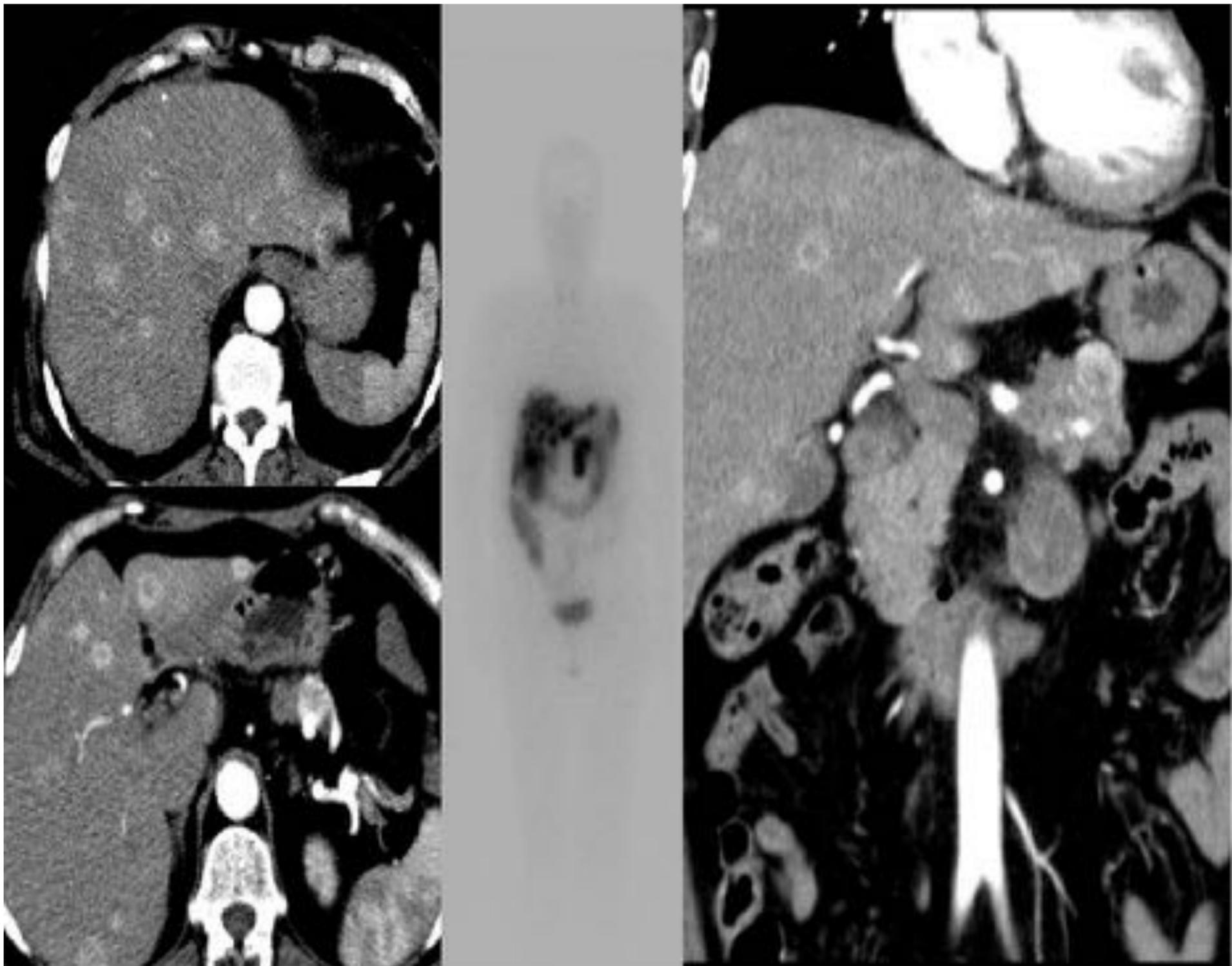
La dilatación de la vía biliar no es frecuente, pero puede darse en tumores de cierto tamaño.

Los hallazgos en TC ya comentados también pueden ser valorados en estudios RM. La apariencia típica de los TNEs en RM es de una masa hipointensa en las secuencias potenciadas en T1 y generalmente hiperintensa en las potenciadas en T2. Además, secuencias como la difusión y el ADC permiten complementar el estudio en casos dudosos y sobre todo ante la existencia de tumores no funcionantes.



*Fig.2. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC DE ABDOMEN Y PELVIS CON CONTRASTE INTRAVENOSO:** Masa hipodensa en cola pancreática, con halo periférico hipervascular (de aproximadamente 22 x 16 mm) y adenopatía necrótica caudal a la misma. Hígado ocupado en su práctica totalidad por múltiples lesiones focales con centro hipodenso y halo periférico hiperdenso, en relación con metástasis. **RM HEPÁTICA:** Múltiples lesiones focales hepáticas que afectan a más del 80% del parénquima hepático, distribuidas de forma difusa, en relación con metástasis. **RASTREO GAMMAGRAFICO:** Metástasis hepáticas que expresan receptores de la somatostatina.



*Fig.3. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC ABDOMEN COMPLETO SIN Y CON CONTRASTE:** Hígado con múltiples lesiones hipercaptantes en fase arterial, con zonas hipocaptantes centrales sugestivas de necrosis, altamente sugestivas de metástasis Lesión primaria en cuerpo-cola de páncreas (de aproximadamente 7,6 cm x 4,4 cm x 3,3 cm) que a su vez presenta una zona nodular de 1,8 cm con un comportamiento vascular similar al de las metástasis, lo que sugiere que corresponda con la zona de mayor grado tumoral. Atrofia de la cola distal del páncreas, con dilatación del Wirsung en probable relación con larga evolución del proceso

**TOMOGAMMAGRAFIA OCTEOTRIDO:** Captación patológica de elevada intensidad, localizada en el cuerpo-cola de páncreas, en relación con un tumor que expresa receptores de somatostatina, siendo compatible con la sospecha diagnóstica de insulinoma. Múltiples depósitos patológicos focales del trazador en ambos lóbulos hepáticos, en relación con las metástasis.



# TNEs GASTROINTESTINALES

Los TNEs gastrointestinales son los mayoritarios, siendo su localización más frecuente el ileon distal. La detección prequirúrgica de los mismos es variable, lo cual es debido a su pequeño tamaño, la longitud del tracto y su evolución.

Los **TNEs gástricos** pueden ser de tres tipos:

- **Tipo 1** (70 – 80%)

- **Tipo 2** (6%)

Ambos se asocian a hipergastrinemia y se muestran como múltiples pequeños pólipos benignos en el cuerpo y fundus gástrico, habitualmente objetivados incidentalmente mediante endoscopia.

En el estudio TC con medio de contraste intravenoso estos tumores aparecen como pequeñas lesiones submucosas hiperdensas. La distensión gástrica mediante la ingestión de un medio de contraste neutro puede ayudar en su detección.

- **Tipo 3**

Son esporádicos y no se asocian a hipergastrinemia. Se muestra como una masa solitaria (>2cm) en el cuerpo – fundus gástrico.

En el estudio TC muestra una morfología infiltrativa y un intenso realce.

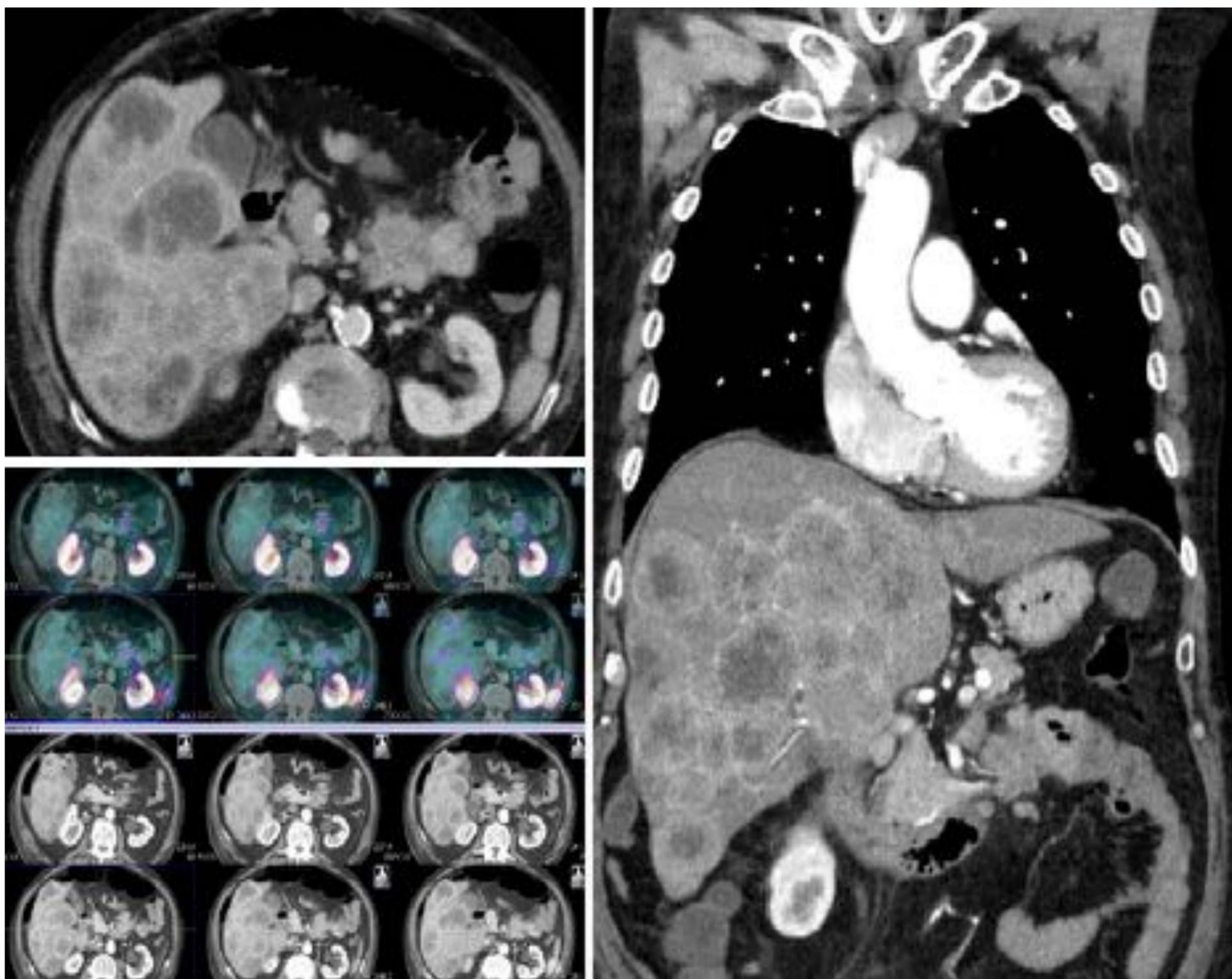


# TNEs GASTROINTESTINALES

Los **TNEs duodenales** son raros y a menudo se identifican de forma incidental mediante gastroduodenoscopia. Los tumores más grandes o de localización periampular pueden causar obstrucción a nivel de la ampolla y pancreatitis secundaria.

La ecoendoscopia es esencial para identificar y estadiar este tipo de tumores.

En el estudio TC o RM se muestran como un pólipo intraluminal o una lesión intramural hipervasculada (*Fig.4*), pero su detección mediante estas pruebas de imagen no siempre es posible.



*Fig.4. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC ABDOMEN Y PELVIS CON CONTRASTE:** Hígado con múltiples lesiones confluentes que ocupan gran parte del parénquima, dispersas en ambos lóbulos, con centro hipodenso y pared gruesa hipercaptante, en relación con metástasis. Masa sólida exofítica en pared de cuarta porción duodenal - inicio de yeyuno (de aproximadamente 44 x 35 mm) sospechoso de proceso neoplásico primario.

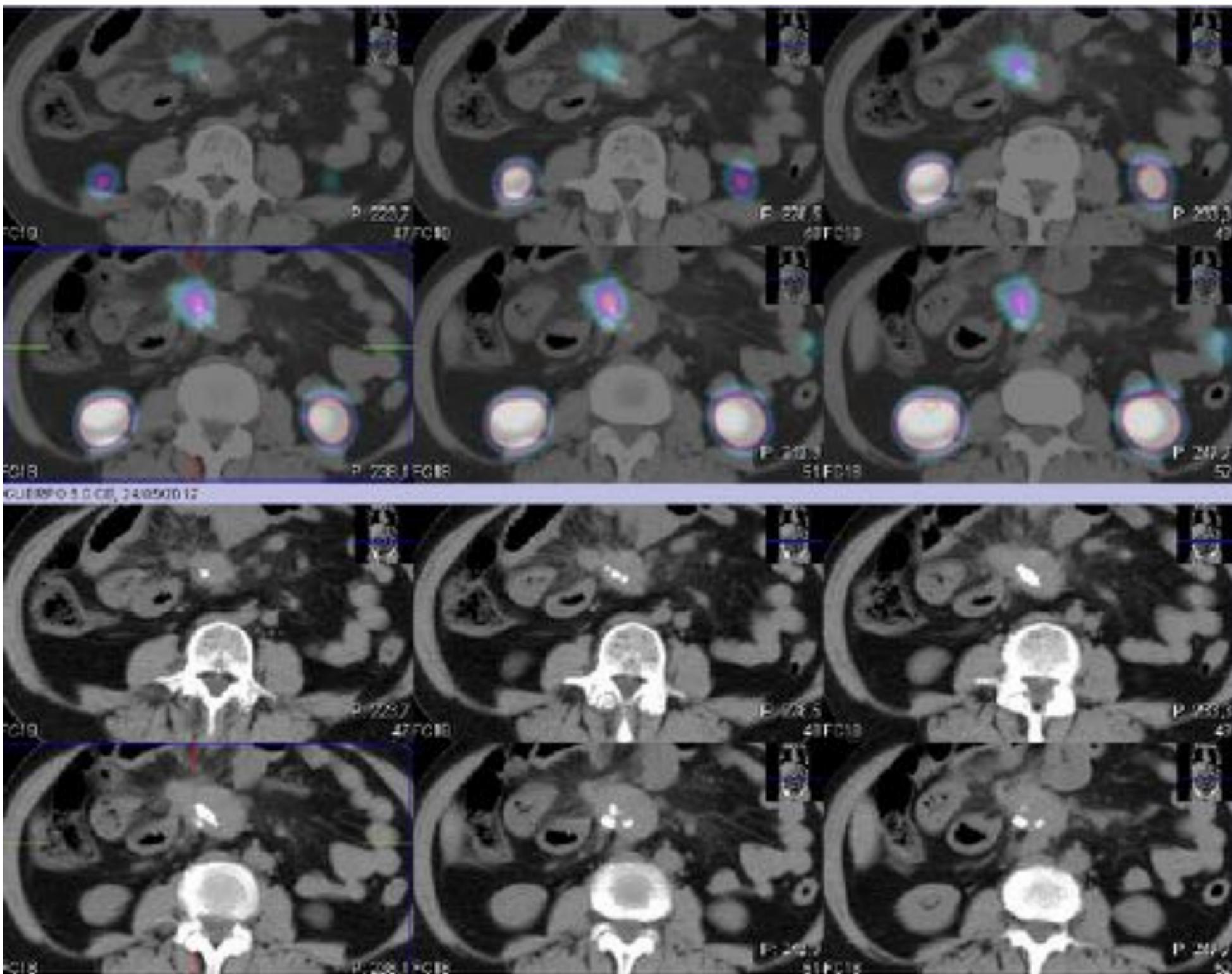
**TOMOGAMMAGRAFÍA OCTEÓTRIDO:** Tumor neuroendocrino en la flexura duodeno-yeyunal con metástasis hepáticas multifocales y bilobares la mayoría de centro necrótico, con al menos un implante peritoneal.



# TNEs GASTROINTESTINALES

Los **TNEs ileales** son normalmente esporádicos y múltiples. Las metástasis hepáticas están presentes en el momento del diagnóstico en el 20% de los casos, dado que su presentación más habitual es indolente e inespecífica, dándose el típico síndrome carcinoide en tan sólo el 6-30% de los pacientes. Ante su sospecha está indicado realizar TC o RM, siendo el entero-CT / RM o enteroclisia estudios que pueden mejorar su detección. Estas lesiones se muestran como pequeñas masas polipoideas hiperdensas o como engrosamiento mural asimétrico/concéntrico intestinal.

A menudo, la **reacción desmoplásica** (Fig. 5) en el mesenterio o las linfadenopatías con o sin calcificaciones son más fácilmente reconocidas mediante estudio TC o RM que la lesión intestinal primaria. Menos frecuentemente, puede evidenciarse obstrucción intestinal, invaginación o isquemia de asas debido a la extensión de la respuesta desmoplásica.



*Fig.5. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC DE ABDOMEN Y PELVIS:** *En raíz del mesenterio se objetiva una masa de bordes espiculados y con focos de calcificación de aprximadamente 54 x 32 mm que condiciona importante congestión de venas mesentéricas.*

**TOMOGAMMAGRAFÍA OCTEOTRIDO:** *Masa y adenopatías mesentéricas que expresan receptores de somatostatina*

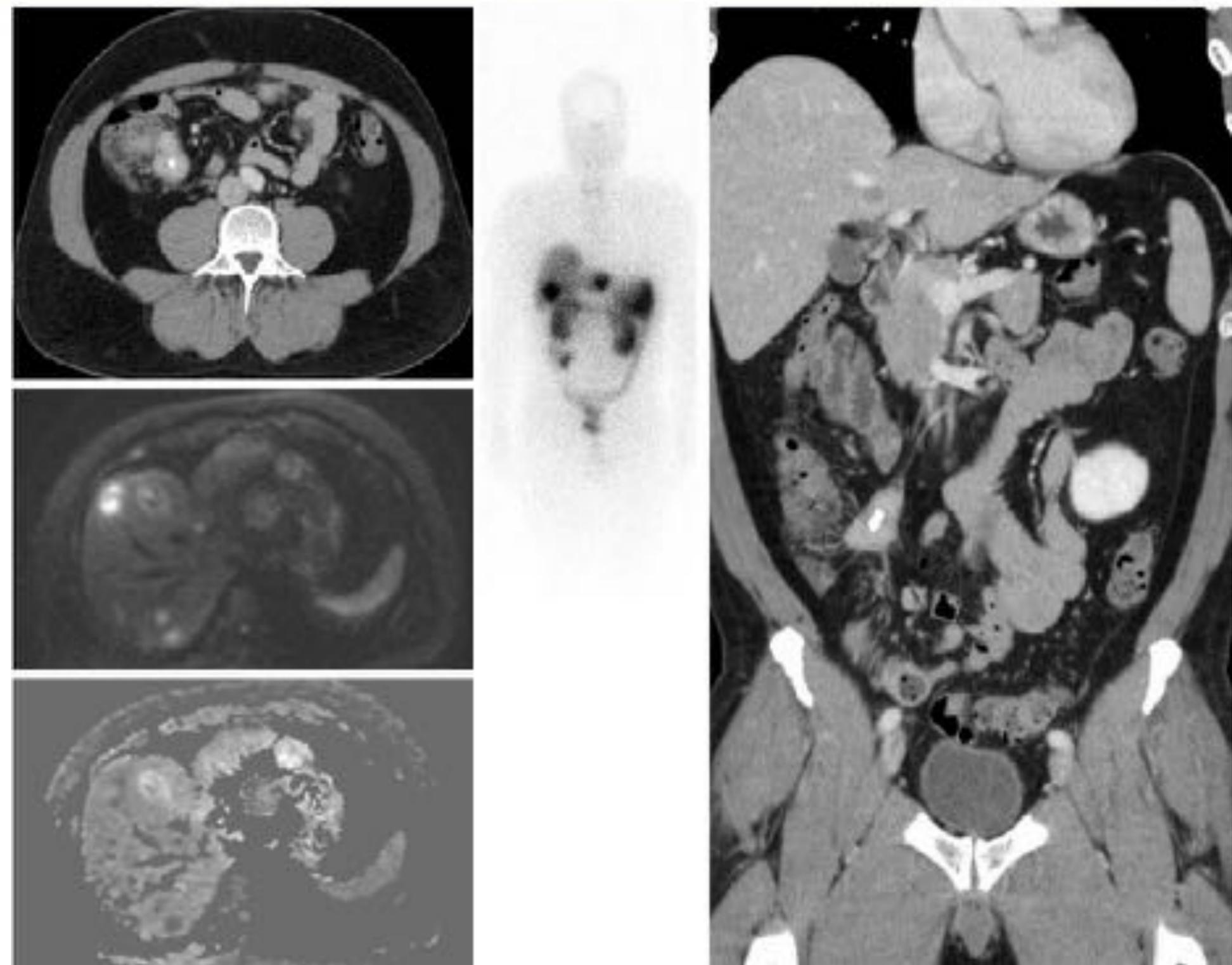


# TNEs GASTROINTESTINALES

Los **TNEs** se dan en el **apéndice** (*Fig. 6*) en un 20% de los casos, y en la mayoría de ocasiones son descubiertos en piezas de apendicectomía por posible apendicitis. Son lesiones de pequeño tamaño, con un pronóstico favorable.

Los **TNEs del colon** (*Fig.7*) son raros, grandes y se comportan como adenocarcinomas.

Los **rectales** (*Fig.8*) han aumentado en incidencia en las últimas décadas, siendo detectados la mayoría mediante endoscopia en el screening de cáncer colorrectal



*Fig.6. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC DE ABDOMEN Y PELVIS:** Engrosamiento mural del apéndice e ileon terminal, con focos de calcificación en su interior, altamente sugestivo de proceso neoplasia. Múltiples lesiones focales hepáticas distribuidas por ambos lóbulos. **TOMOGAMMAGRAFIA OCTEOTRIDO:** Múltiples focos de incremento de actividad del trazador localizados en: hemiabdomen derecho, caudal al riñón, que corresponde al tumor primario descrito en TC en apéndice/ileon terminal y afectación hepática bilobular, individualizándose al menos 5 lesiones metastásicas.



*Fig.7. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C*

**TC DE ABDOMEN Y PELVIS CON CIV.:** Engrosamiento de las paredes del ciego próxima a la válvula ileocecal con aumento de la densidad de la grasa adyacente que ocasiona pseudoinvaginación y sugiere proceso neofornativo intraluminal. Adenomegalia mesentérica de 13 mm.

**TOMOGAMMAGRAFIA OCTEOTRIDO:** Distribución heterógena del trazador en el hígado, que en el estudio **SPECT-TC** corresponde a un área focal de pequeño tamaño localizada en el lóbulo hepático derecho así como otra más dudosa y de menor intensidad en el LI, pudiendo ambas estar en relación con afectación metastásica.

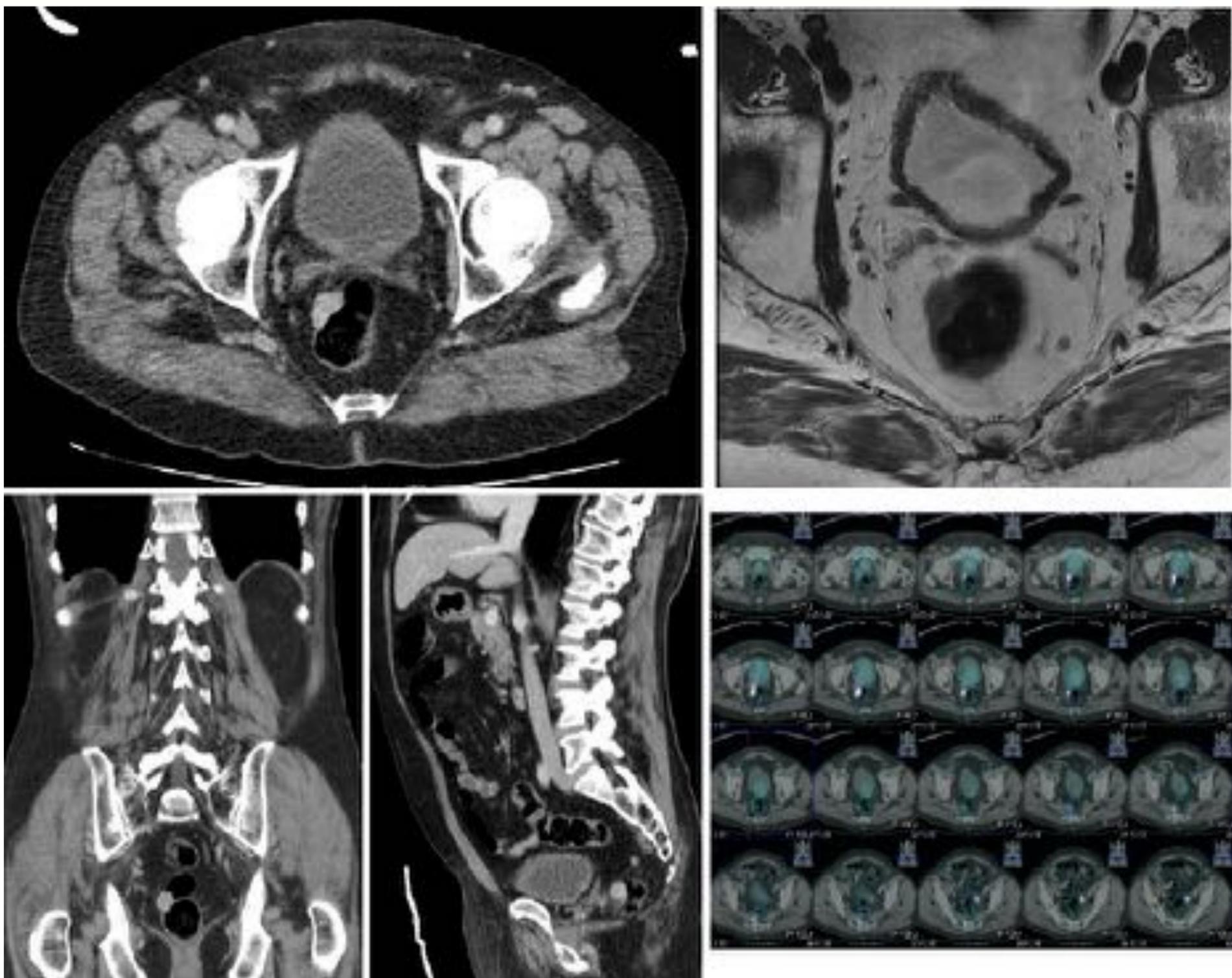


Fig.8. Servicio de Radiodiagnóstico del C.H.U.C

**TC DE ABDOMEN COMPLETO SIN Y CON CIV:** Lesión polipoidea rectal, con nódulo satélite adyacente que contacta con la pared rectal y aparentemente con la fascia mesorrectal. Varias adenopatías (al menos 3) en la grasa mesorrectal y una de mayor tamaño en cadena iliaca interna izquierda.

**RM DE RECTO:** A aproximadamente a 8,5 cm del margen anal, en pared lateral derecha del recto medio, se observan dos zonas contiguas de engrosamiento parietal irregulares, una de ellas de crecimiento exofítico que se extiende a grasa perirrectal y contacta con fascia mesorrectal perdiendo plano de separación con vesícula seminal derecha. Se observan hasta cuatro adenopatías sospechosas en grasa mesorrectal, una en cadena ilíaca interna izquierda y dos en cadena inguinal izquierda.

**TOMOGAMMAGRAFIA OCTEOTRIDO:** Tumor neuroendocrino de recto y adenopatías con expresión de receptores de somatostatina.



# CONCLUSIONES

- **LOS TNE SON UN GRUPO INFRECUENTE Y HETEROGÉNEO DE TUMORES A TENER EN CUENTA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ANTE LA SOSPECHA DE NEOPLASIA A NIVEL DEL EJE GASTROENTEROPANCREÁTICO, POR LO QUE FAMILIARIZARSE CON SUS CARACTERÍSTICAS GENERALES Y CON LOS HALLAZGOS RADIOLÓGICOS TÍPICOS ES CLAVE PARA SU DIAGNÓSTICO PRECOZ Y POSTERIOR ABORDAJE TERAPÉUTICO.**



**Muchas gracias.**