



Hallazgos radiológicos de los tumores carcinoides en sus localizaciones más frecuentes

Sara Serrano Martínez, Roberto Domingo Tabernerico Rico, Susana Gallego García, Elena Molina Terrón, Enrique Díaz Gordo, María Pilar Cerdá Riche, Ana Begoña Valentín Martín, Ignacio Martín García

Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

- **Objetivos docentes**

Revisión de casos de tumor carcinoide en sus localizaciones más habituales con el objetivo de estudiar las características radiológicas que permitan orientar su diagnóstico.

- **Revisión del tema**

Introducción

Los tumores carcinoides 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.

Las localizaciones más habituales de presentación son los pulmones y el tracto gastrointestinal, aunque pueden producirse en prácticamente todos los órganos.

Normalmente presentan un crecimiento lento y no se producen síntomas hasta estadíos más avanzados de la enfermedad.

Pueden presentar metástasis a distancia y complicaciones locales a pesar de su lento crecimiento.

La presentación más habitual es *asintomática o con clínica insidiosa e inespecífica*.

Puede presentar síntomas dependientes de las hormonas fabricadas por el tumor, como el síndrome carcinoide (vasodilatación sanguínea mediada por serotonina lo que conduce a síntomas como enrojecimiento en cara o pecho, dificultad respiratoria o diarrea).

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.

Otras formas de presentación clínica dependen de la localización y agresividad del tumor (por ejemplo oclusión, sangrado o invaginación cuando se presentan en el tracto gastrointestinal).

Factores de riesgo: 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.

Tumores carcinoides del aparato digestivo

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 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 locorregionales (figura 2), **tamaño** y de la presencia de **invasión mesentérica**.

En el estómago (figuras 9, 10) suelen presentarse como pequeñas lesiones nodulares de bordes lisos y tamaño subcentimétrico, de aspecto polipoide.

En el duodeno se presenta como una lesión solitaria de pequeño tamaño. Los tumores carcinoides de duodeno son clínicamente e histológicamente distintos de los yeyuno-ileales, ya que no suelen secretar serotonina y el síndrome carcinoide es muy raro.

A nivel de yeyuno e íleon (figuras 4,5,6) suelen aparecer como una lesión única o multifocal en mucosa o submucosa de tamaño normalmente menor a 2 cm. Es común la aparición de síndrome carcinoide.

En el apéndice cecal (figuras 12, 13, 14) 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 detecta de manera casual en el examen anatomopatológico tras una apendicectomía. La extirpación quirúrgica es el tratamiento curativo. Suele realizarse apendicectomía simple, aunque dependiendo del tamaño, agresividad y la afectación de la base delapéndice puede estar indicada la hemicolectomía derecha.

En colon (figuras 7, 8) 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.

Páncreas (figura 11) es un tipo de tumor pancreático poco frecuente. Es frecuente el síndrome carcinoide. El aumento de los niveles de serotonina es útil para su diagnóstico. Normalmente presenta un crecimiento lento con poca invasión locorregional aunque es frecuente la aparición de metástasis.

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, isquemia intestinal por afectación de los vasos mesentéricos o uropatía obstructiva si se produce en el retroperitoneo. Las características en imagen radiológica es una *masa mesentérica que presenta espiculaciones con patrón radiado y en muchos casos calcificaciones*. Condiciona retracción de las asas que se presentan anguladas. No es raro que se pueda visualizar la reacción desmoplásica del tumor carcinóide sin identificarse el propio tumor que la origina (figuras 1, 3).

Características en imagen

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. En un 30% de las ocasiones pueden ser multicéntricos. En estadíos 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 con captación en fase arterial y una homogeneización en fase portal.

En **resonancia magnética** se muestran hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 e hipercaptantes tras administración de gadolinio.

Tumores carcinoides del aparato respiratorio

Se clasifican *según su disposición* en:

- Centrales: dependientes de las paredes de las vías aéreas de gran tamaño. La presentación clínica habitual suele ser tos y hemoptisis, menos frecuentemente disnea, dolor torácico, neumonías recurrentes o síndrome constitucional.
- Periféricos suelen ser asintomáticos, diagnosticándose habitualmente como hallazgo casual. El síndrome carcinoide es muy infrecuente.

Y *según su agresividad y tasa de mitosis*:

- **Típicos (90%)** de lento crecimiento y limitados a los pulmones (neoplasia de grado bajo o bien diferenciada). No suelen presentar metástasis a distancia ni extensión locorregional. Presenta tasas mitóticas menores a 2 mitosis por 10 campos de gran potencia. (Figuras 15, 16).
- **Atípicos (10%)** de mayor potencial maligno (neoplasia de grado intermedio o intermedia diferenciación) y más agresividad, pudiendo presentar metástasis extrapulmonares con mayor frecuencia. Presentan tasas mitóticas elevadas entre 2-10 por 10 campos de gran potencia con posibilidad de presentar necrosis. (Figuras 17, 18, 19).

Las características en imagen de ambos tipos son similares. La **presentación más frecuente es como un nódulo o masa única que normalmente presenta una distribución central** (adyacente a bronquios lobares o segmentarios). Los tumores centrales frecuentemente causan atelectasias obstructivas, bronquiectasias o neumonías recurrentes. Cuando son de disposición periférica es más difícil realizar un diagnóstico diferencial con el carcinoma pulmonar, siendo hallazgos útiles la falta de necrosis, especulación o afectación pleural que son más típicos del carcinoma.

Tratamiento

El tratamiento definitivo 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.

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.

- Conclusiones

Conocer las localizaciones habituales y formas de presentación típicas de los tumores carcinoides es importante para un correcto diagnóstico. Es importante descartar la presencia de metástasis a distancia, especialmente hepáticas. Así mismo, también hay que descartar complicaciones que puedan surgir a nivel local.

- Referencias

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.

Ahmed M. Gastrointestinal oncology. *Gastrointestinal oncology* 2002;12(8):791-807.

Baxi AJ, Chintapalli K, Katkar A, Restrepo CS, Betancourt SL, Sunnapwar A. Multimodality Imaging Findings in Carcinoid Tumors: A Head-to-Toe Spectrum. *RadioGraphics* 2017 March 1,;37(2):516-536.

Hedinger C. [Carcinoids of the digestive tract. Occurrence, development and complications]. *Helv Chir Acta* 1973 -12;40(5):701-713.

Themes UFO. Neuroendocrine Hyperplasia, Pulmonary Tumorlets, and Carcinoid Tumors; 2019.

Miranda G, Luna L. Tumor neuroendocrino ileal con síndrome carcinoide, patología de difícil diagnóstico y pronóstico variable. *Anales de la Facultad de Medicina (Lima, Peru : 1990)* 2015 Jul 10,;76(2):193-198.

Horton KM, Kamel I, Hofmann L, Fishman EK. Carcinoid Tumors of the Small Bowel: A Multitechnique Imaging Approach. *American Journal of Roentgenology* 2004 March 1,;182(3):559-567.

Morgan JG, Marks C, Hearn D. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *Ann Surg* 1974 -11;180(5):720-727.

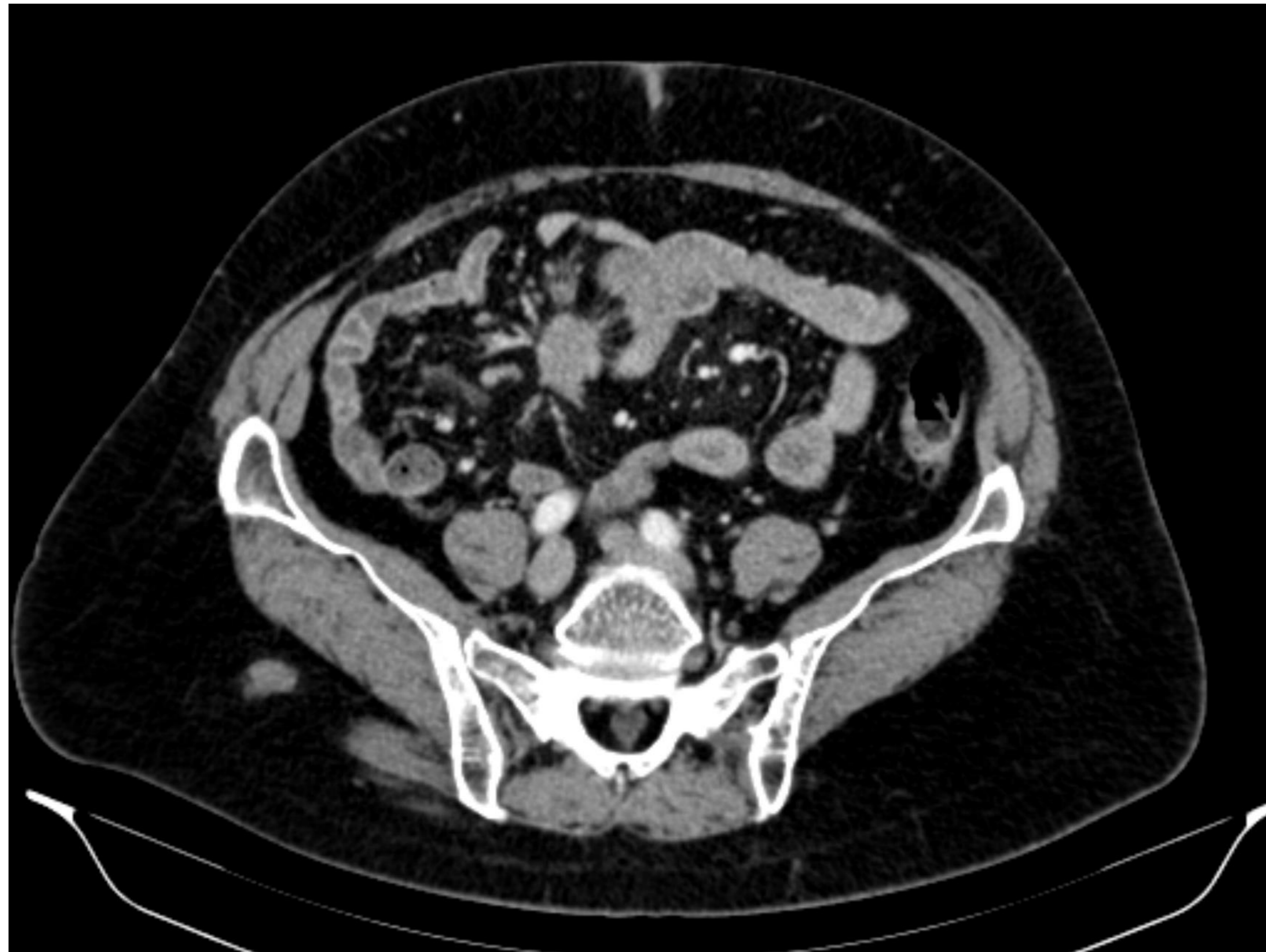


Figura 1. Tumor carcinoide intestinal. Nódulo mesentérico de contornos espiculados.

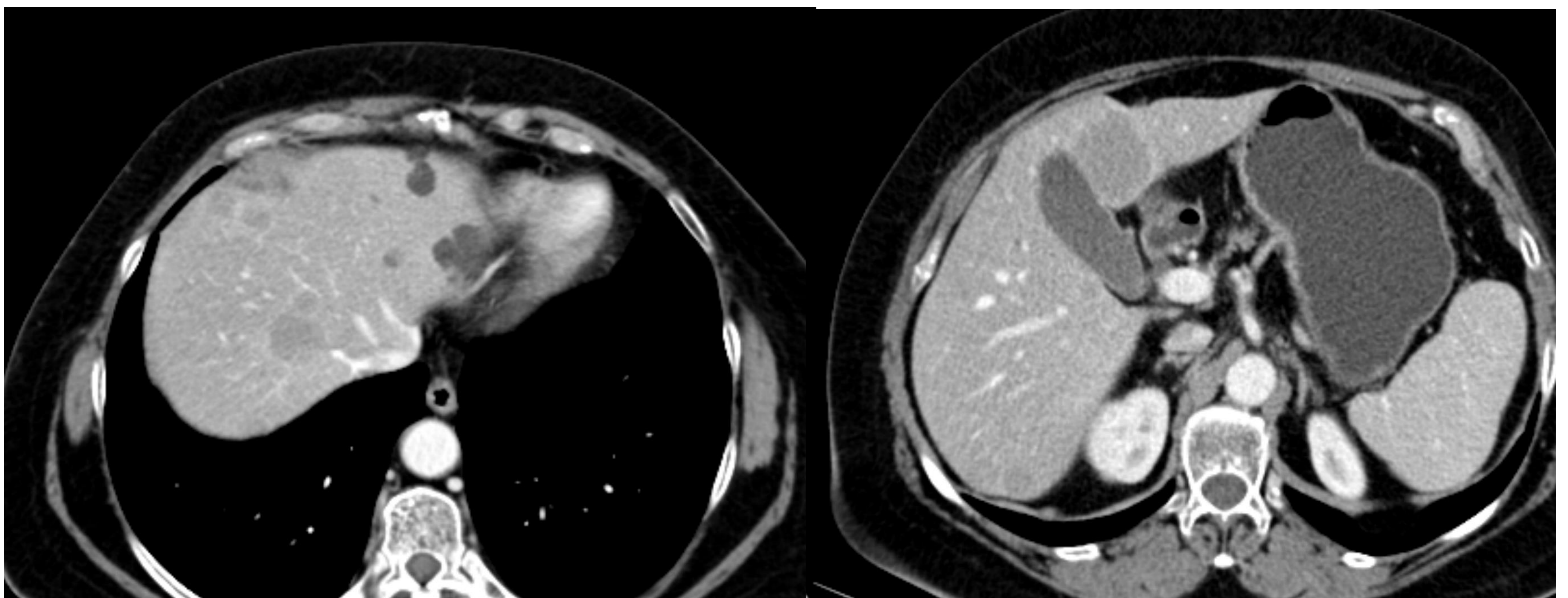


Figura 2 . Mismo paciente. Control posterior tras tratamiento conservador con análogos de somatostatina. Progresión tumoral con aparición de metástasis hepáticas.



Figura 3. Nódulo mesentérico con calcificación central y espiculaciones en patrón radiado. Fibrosis mesentérica secundaria a tumor carcinoide intestinal.

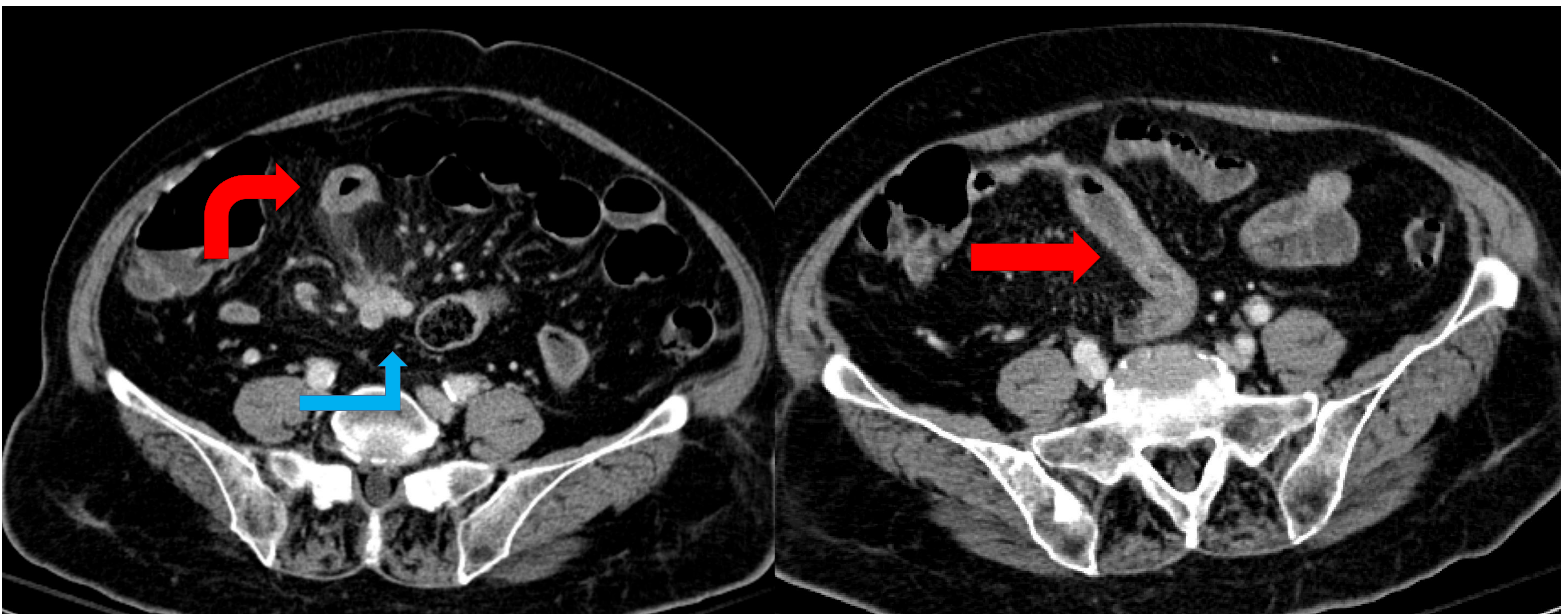


Figura 4. Tumor carcinoide intestinal. Mismo paciente. Engrosamiento parietal de asa de ileon (flecha roja) y fibrosis mesentérica (flecha azul).



Figura 5. Tumor carcinoide de la válvula ileocecal tras confirmación anatomopatológica con infiltración de todo el espesor de la pared de intestino grueso. Se visualiza leve engrosamiento parietal colónico a nivel de la válvula ileocecal (flechas rojas). Se realizó hemicolectomía derecha sin signos de recidiva en controles posteriores.

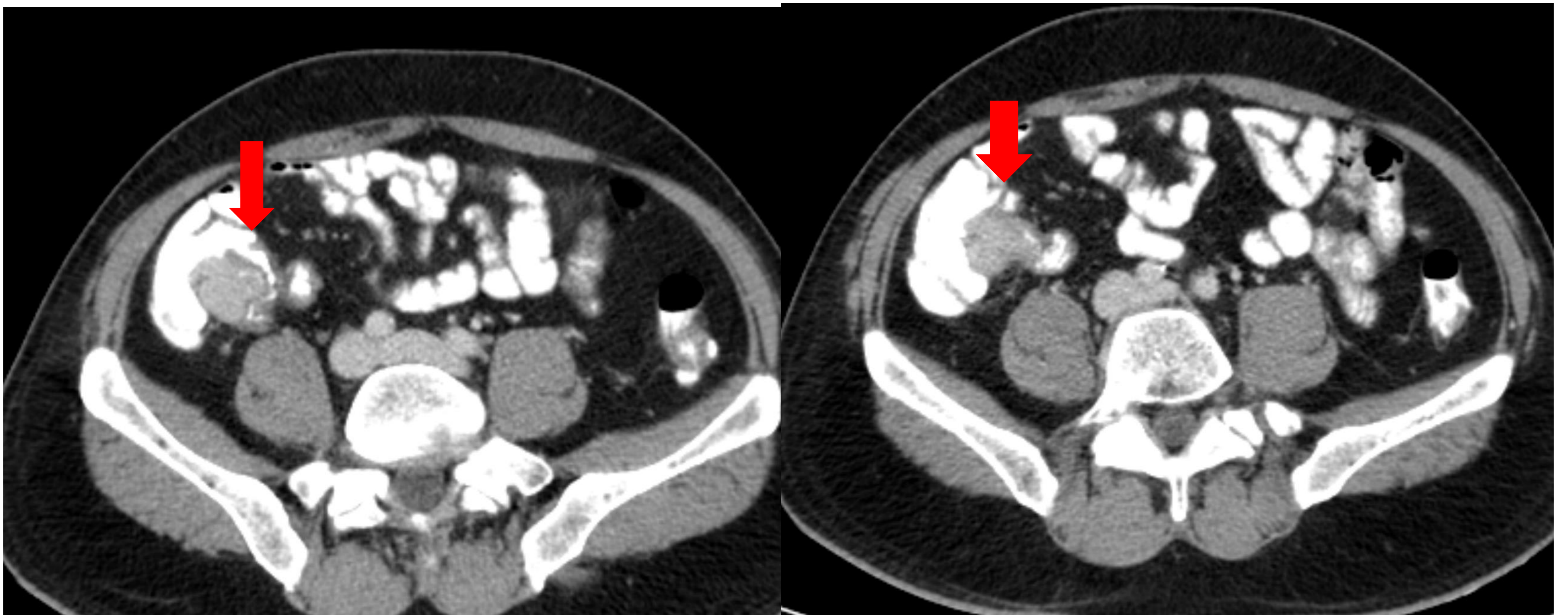


Figura 6. Tumor carcinoide en la válvula ileocecal con engrosamiento parietal a este nivel. Se realizó hemicolectomía derecha sin signos de recidiva en controles posteriores.



Figura 7. Tumor carcinoide en ciego a nivel de la válvula ileocecal.

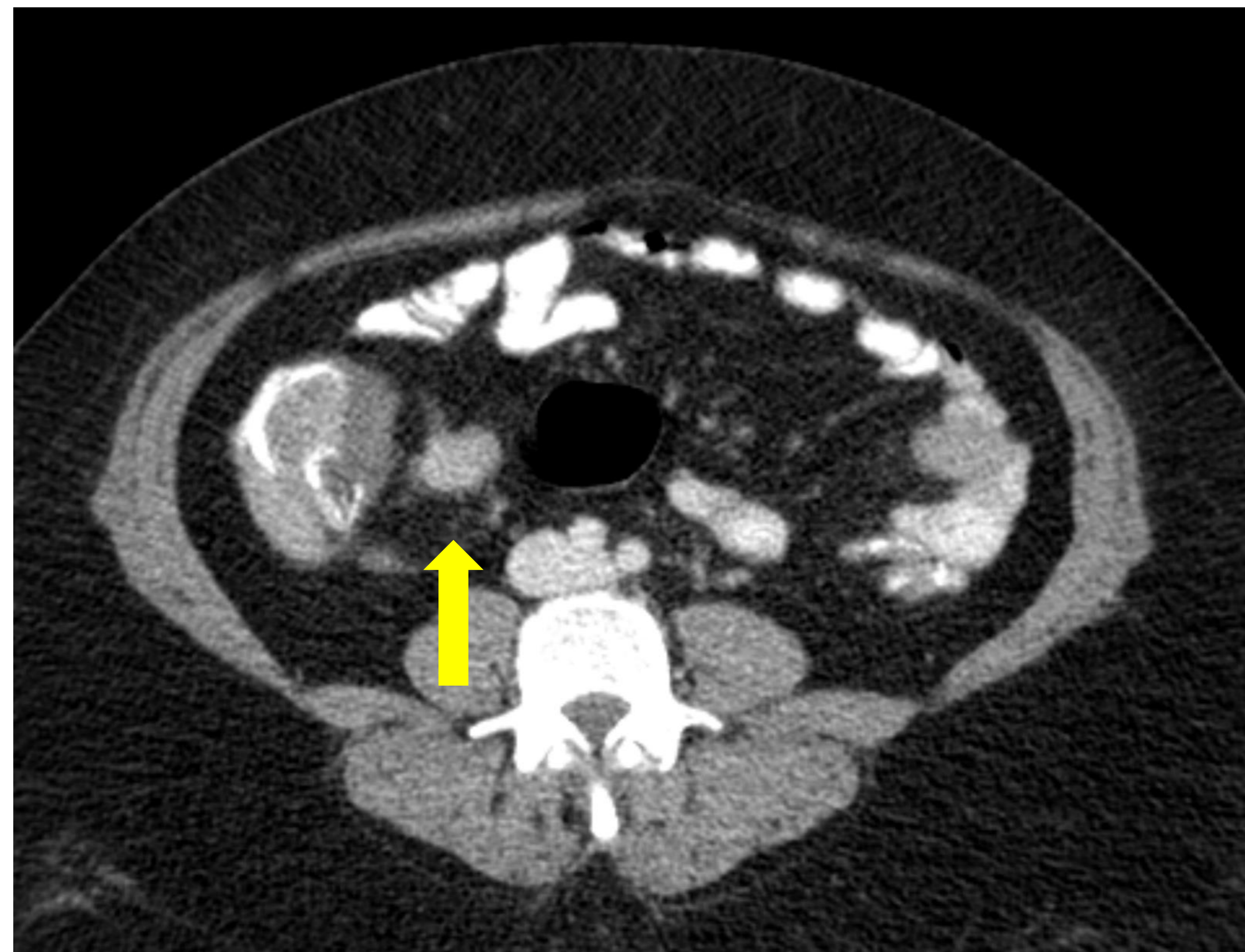


Figura 8. Mismo paciente en un corte más craneal donde se visualiza nódulo mesentérico espiculado por la reacción fibrótica secundaria (flecha amarilla).

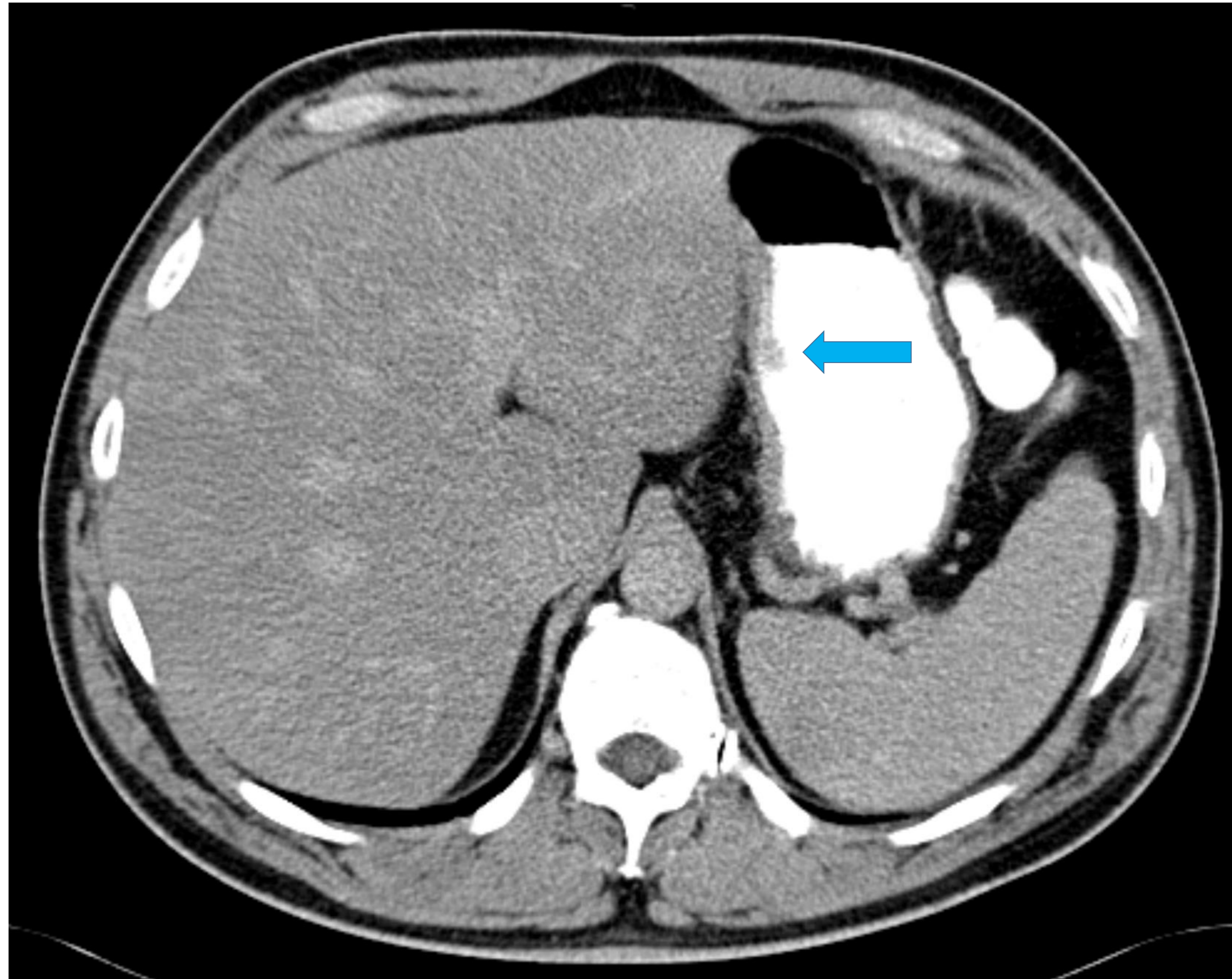


Figura 9. Tumor carcinoide gástrico. Pólipo de tamaño menor a 1 cm en la pared de la cámara gástrica.

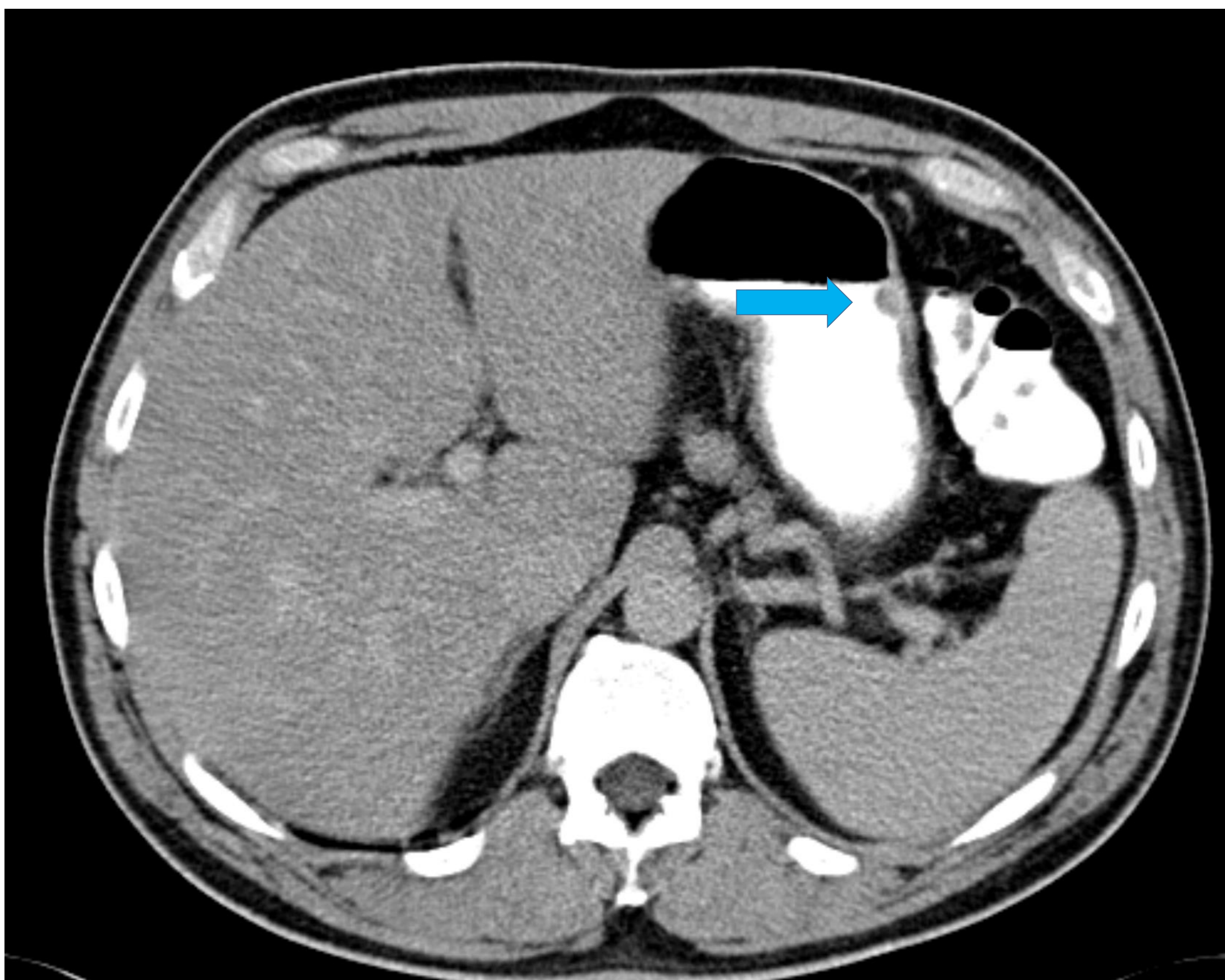


Figura 10. Mismo paciente en un corte más caudal. Se identifica otro pólipo en la pared de la cámara gástrica. Se realizó gastrectomía sin recidiva tumoral en sucesivos controles.



Figura 11. Tumor carcinoide de páncreas. Masa heterogénea en la cabeza pancreática de 7 cm con presencia de necrosis central. Metástasis hepáticas. Se realizó tratamiento con análogos de somatostatina con progresión tumoral en control posterior (aumento de tamaño de la masa pancreática y del número de lesiones hepáticas).



Figura 12. Apéndice cecal engrosado con diagnóstico de apendicitis. Tras apendicectomía se detectó tumor carcinoide apendicular situado en la porción distal de 3 mm extendiéndose a tejido adiposo, así como apendicitis aguda gangrenosa.



Figura 13. Tumor carcinoide apendicular localizado en la punta de 4 mm. Hallazgos radiológicos compatibles con apendicitis. Apendicectomizado sin signos de recidiva en sucesivos controles.

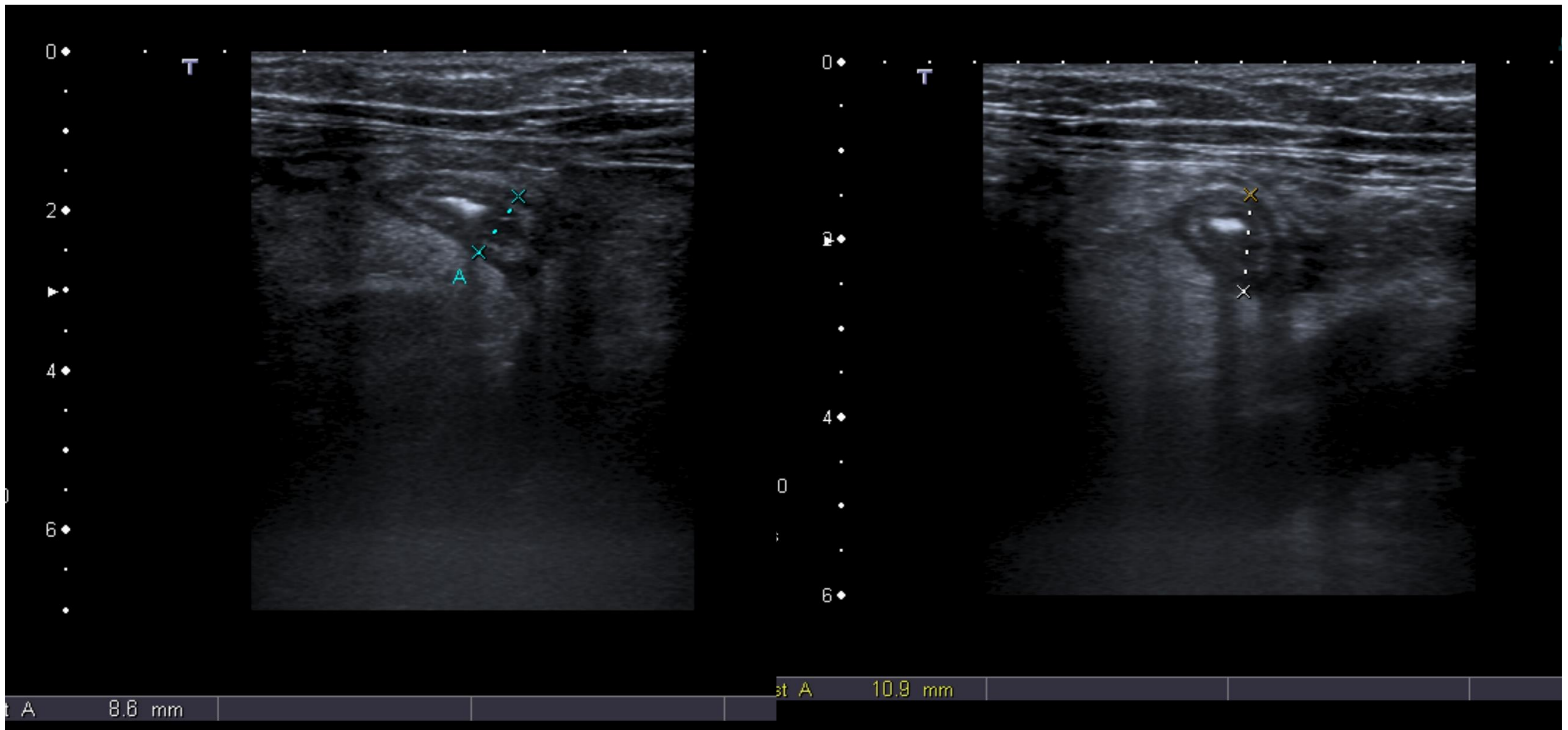


Figura 14. Ecografía en FID de apendicitis. Apéndice cecal engrosado. Se realiza apendicectomía y se detecta tumor carcinoide apendicular localizado en la mitad proximal de 2 mm de espesor.

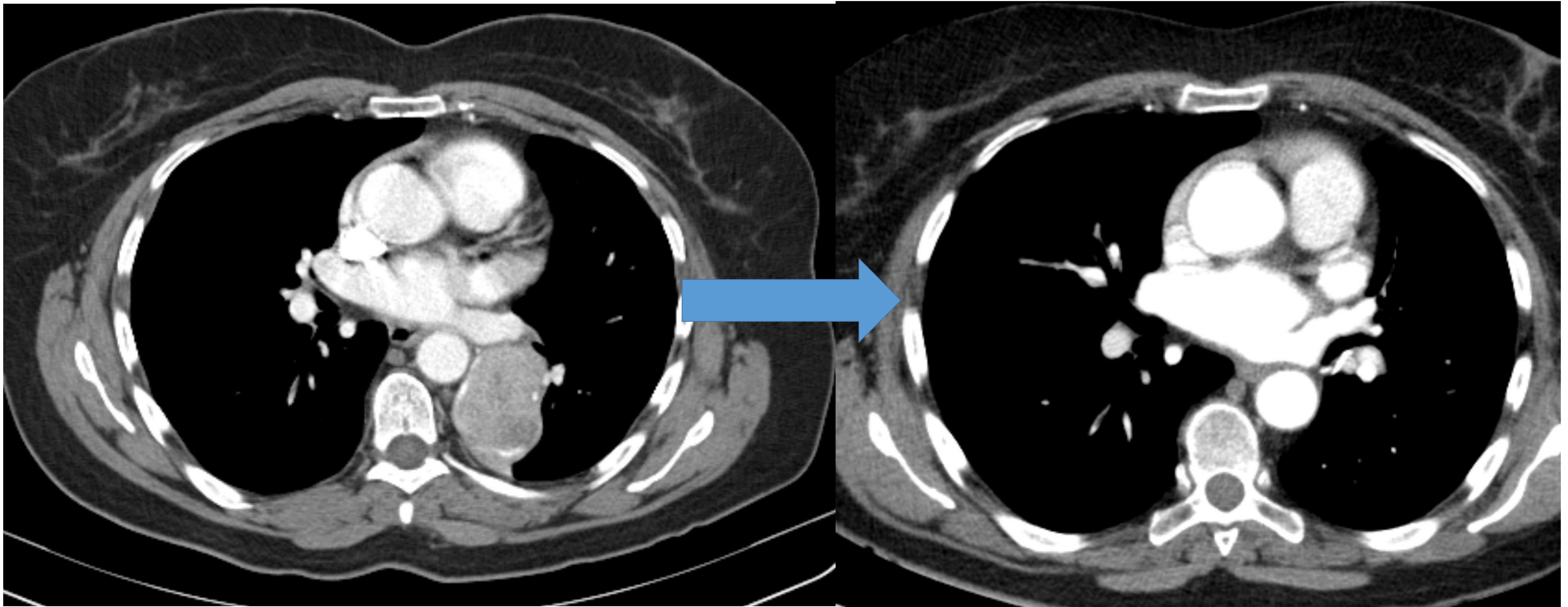


Figura 15. Tumor carcinoide de pulmón típico tras confirmación histopatológica. Se realizó extirpación quirúrgica sin signos de recidiva en controles posteriores.

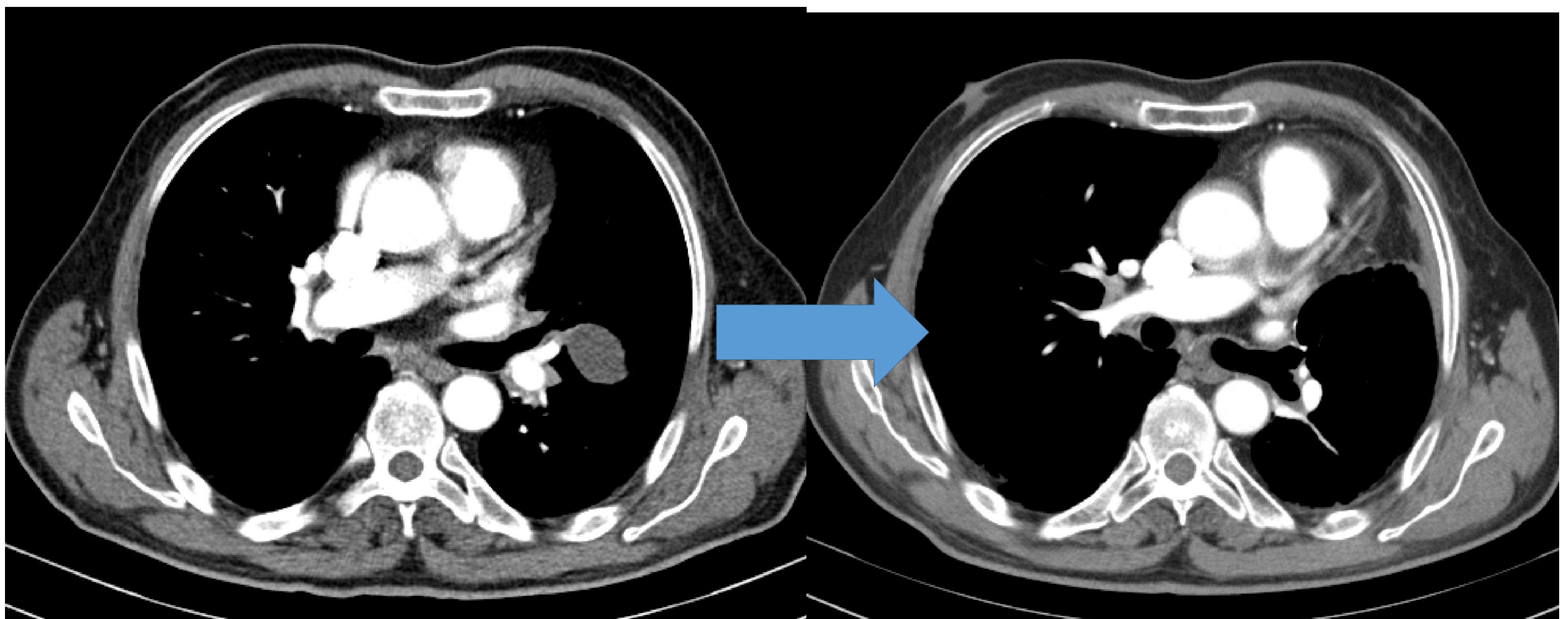


Figura 16. Tumor carcinoide típico confirmado con AP. Se realiza resección quirúrgica (lobectomía). Control posterior sin visualizarse recidiva tumoral.

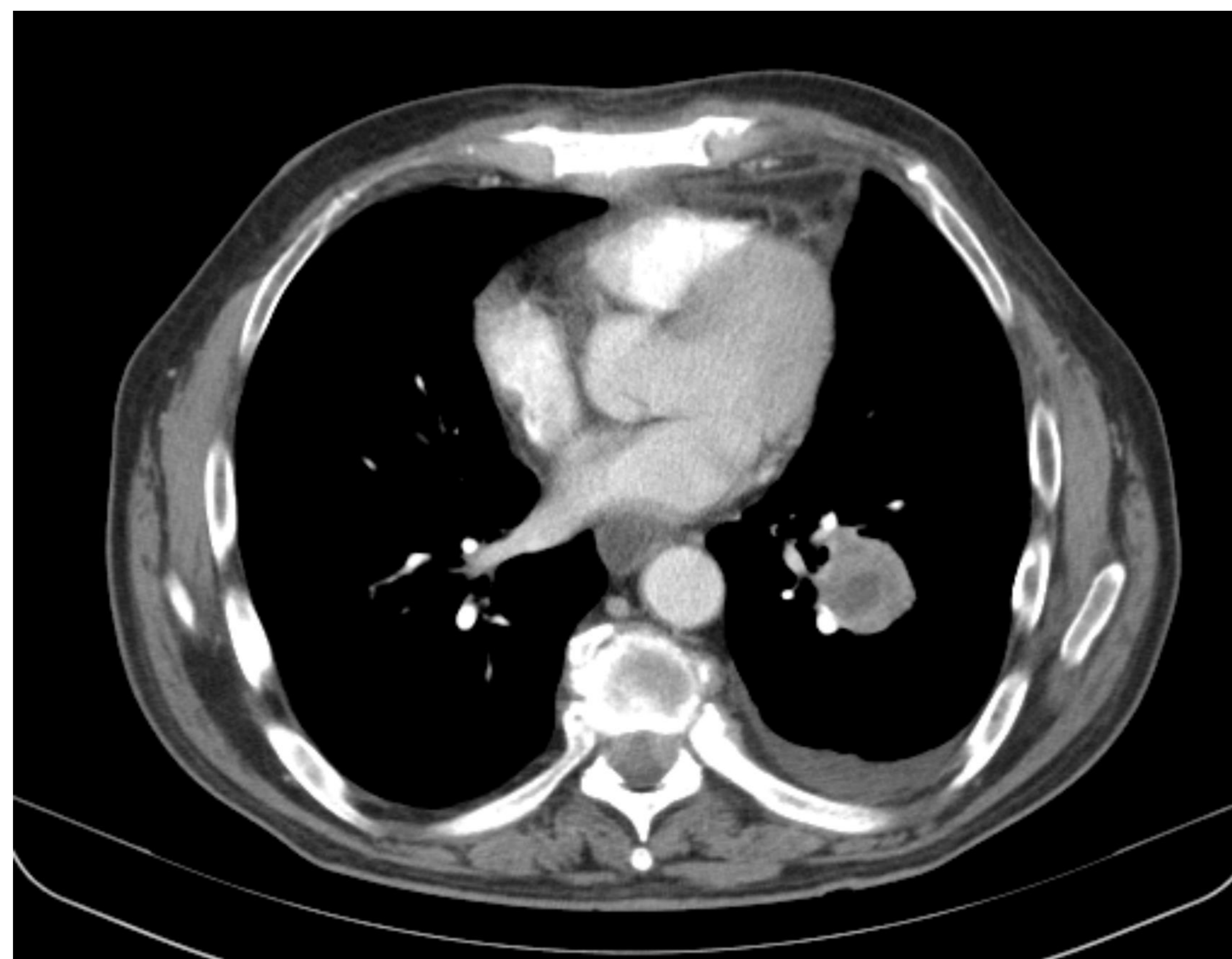


Figura 17. Masa pulmonar en LII con resultado AP de tumor carcinoide atípico.

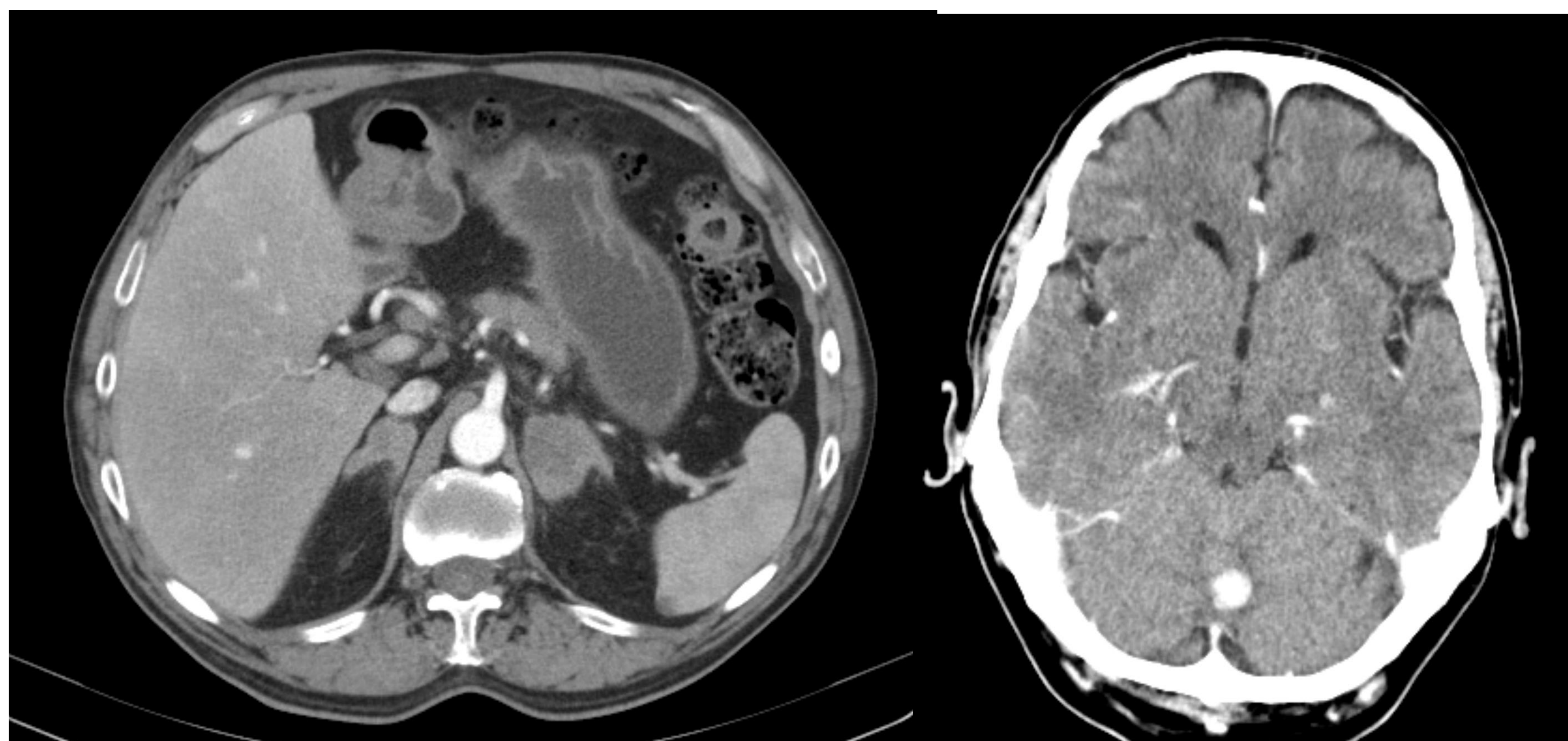


Figura 18. Mismo paciente (tumor carcinoide atípico de pulmón). Lesiones metastásicas en glándulas suprarrenales y en vermis cerebeloso.

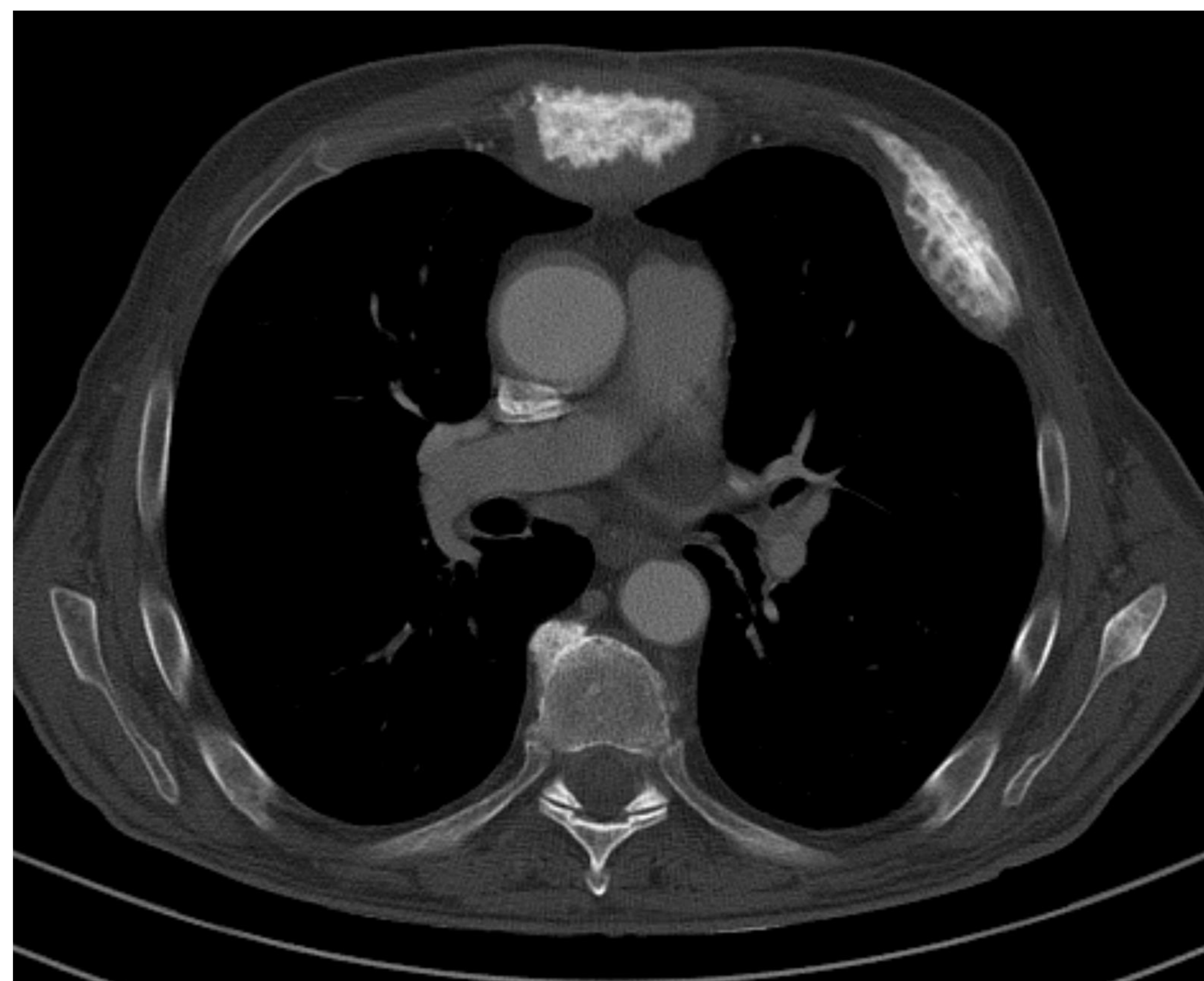


Figura 19. Mismo paciente con tumor carcinoide atípico de pulmón.
Metástasis óseas en arcos costales y esternón.