

TUMOR CARCINOIDE ILEAL: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL

A. Martín-Lagos-Maldonado, L.M. Alcázar-Jaén, M. Florido-García, A. Palacios-Pérez, F.J. Salmerón-Escobar

Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Resumen

Presentamos el caso de un varón joven que estudiamos por un cuadro de obstrucción intestinal, el que el hallazgo en la enteroclisia de una tumoración intraparietal ileal, fue determinante en el diagnóstico de un tumor carcinoide ileal.

Introducción

Los tumores carcinoides pertenecen al heterogéneo grupo de tumores neuroendocrinos, siendo el tracto gastrointestinal su principal localización, por delante de la broncopulmonar. Aunque son poco frecuentes (0,7 a 3 casos por 100.000 habitantes/año), la incidencia de estos tumores se ha incrementado en los últimos años, en parte debido a la mayor capacidad de detección de las pruebas de imagen. La mayoría se encuentran en el intestino delgado, donde constituyen ya la tercera parte de las neoplasias a este nivel.

Observación clínica

Varón de 43 años, sin ningún antecedente personal de interés, consultó por cuadro de dolor abdominal mesogástrico, tipo cólico y sensación de distensión abdominal en los últimos 4

días. El paciente refería haber presentado episodios similares intermitentes y autolimitados en el último año. No asociaba vómitos ni ningún otro síntoma. Únicamente presentaba varias deposiciones líquidas sin productos patológicos.

En la exploración física, el paciente conservaba un buen estado general, y sólo llamaba la atención un abdomen distendido, con importante timpanismo a la percusión, doloroso de forma difusa y con ruidos presentes pero disminuidos.

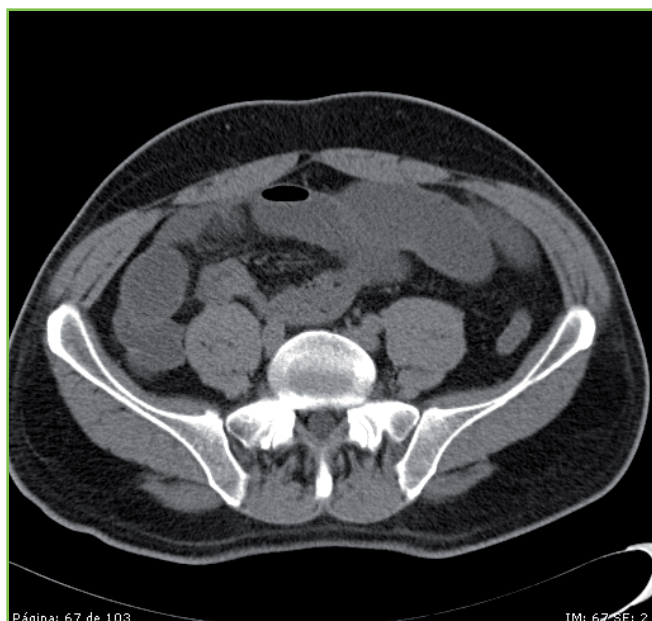
En las pruebas complementarias realizadas, los análisis de sangre revelaron una leucocitosis de 14020/mL con 90% de PMN, y una discreta elevación de la PCR (4 mg/dl). La radiografía simple de abdomen evidenció una dilatación generalizada de asas de intestino delgado, compatible con cuadro obstructivo a este nivel. Se realizó una TAC abdominopélvica que informó: "dilatación de asas de intestino delgado hasta íleon terminal, donde comienza zona de transición de unos 5 cm de longitud con engrosamiento parietal difuso que estenosa la luz. Marco colónico colapsado. Adenomegalias mesentéricas. Mínima cantidad de líquido libre entre asas" (**Figura 1**).

Con la sospecha inicial de una E. de Crohn, y a fin de completar el estudio de la zona estenótica, se realizó un tránsito intestinal que mostró distensión de asas de intestino delgado proximales al íleon, con imágenes de fragmentación y segmentación de la columna baritada, hallazgos compatibles con un proceso obstructivo parcial. Se realizó entonces una enteroclisia que objetivó una lesión estenosante de unos 3-4 cm de longitud, a unos 15-20 cm de íleon terminal, fija al asa sin evidencia infiltrativa, y que comprimía nítidamente el borde mesentérico. Sugería una lesión extramucosa (submucosa o serosa), aunque sin poder descartar lesiones extraluminales (**Figura 2**).

CORRESPONDENCIA

Alicia Martín-Lagos Maldonado
Hospital San Cecilio
Avenida Dr. Olóriz, nº 16
18012 Granada

aliciamartin-lagos@hotmail.com

**Figura 1**

Dilatación de asas de intestino delgado, con engrosamiento parietal y estenosis de la luz a nivel de íleon.

Ante la sospecha de una tumoración benigna de intestino delgado como causa del cuadro obstructivo, se realizó una ileocequ Coastomía con aislamiento de adenopatías en el meso. El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico posterior de la lesión confirmó el diagnóstico de carcinoma endocrino bien diferenciado ileal, de unos 2 cm, con células positivas para pancitoqueratina 34B-E12-CD56, cromafina y sinaptofisina, y resultados negativos para gastrina y somatostatina, con infiltración perineural y del peritoneo visceral, así como diseminación vascular y linfática (p T4/N1/M0). Se informó un índice de proliferación bajo con un valor Ki-67 < 1%.

Tras la intervención quirúrgica, se completó el estudio de extensión con la realización de un estudio hormonal de cromogranina A en sangre y determinación de 5-hidroxi-indolacético (Ac. 5-HIA) en orina, ambos negativos con un valor de 133 ng/ml y 1,2 mg/dl respectivamente; así como un octreoscan. Se realizó rastreo cervico-torácico-abdominopélvico con gammagrafía de receptores de somatostatina con octreótide marcado con Indio-111, a las 4 y 24 horas, que no evidenció alteraciones significativas. Dado que se consiguió una intervención quirúrgica radical, y el estudio de extensión no mostró afectación a distancia, no fue necesario ningún tratamiento adyuvante. En la actualidad el paciente sigue revisiones cada 3 meses en el Servicio de Oncología.

Discusión

Los tumores carcinoideos, junto con los tumores endocrinos pancreáticos, constituyen el grupo de tumores neuroendocrinos del tracto gastroenteropancreático. Surgen del sistema endocrino difuso del aparato digestivo, constituido

**Figura 2**

Imagen regular de bordes nítidos, de aparente localización intraparietal, posiblemente submucosa/subserosa.

por células con capacidad secretora de aminas y péptidos vasoactivos, que justifican el ocasionalmente asociado síndrome carcinoide. La mayoría se localizan en íleon (45%), seguidos en orden de frecuencia de los de recto, apéndice, colon y estómago. Se presentan de forma espontánea o agregados en síndromes familiares, y en su forma hereditaria sólo se observan en el síndrome hereditario NEM-1. Predominan en mujeres y entre la 6ª-7ª década de la vida.

Suele ser bien diferenciados, de crecimiento lento, lo que contrasta con su fácil diseminación a distancia, que se correlaciona con un mayor tamaño tumoral y su localización, siendo los de intestino delgado y colon los que más metastatizan. Según algunas series, el 70% de los tumores que superan los 2 cm metastatizan, y en el caso de los localizados en intestino delgado, el 70% se extienden a las cadenas linfáticas y al hígado, causando además una intensa reacción fibrótica mesentérica¹. Estos datos se objetivaron en nuestro paciente, quien con un tamaño de 2 cm, ya presentaba afectación linfática, aunque no se constató extensión a otros órganos.

En la mayor parte de los casos el diagnóstico es casual y en estadios avanzados. Los síntomas son inespecíficos, según la localización del tumor. Un 25% producen cuadros de obstrucción intestinal intermitente, como ocurre en nuestro paciente, que refería desde hace un año episodios de distensión y dolor abdominal. El síndrome carcinoide (diarrea, flushing...) es poco frecuente, predominando en los de intestino delgado (15%), y con la condición previa de presentar metástasis hepáticas, lo que diferencia a los carcinoideos gastrointestinales de los de otra localización.

Ante la sospecha de un tumor carcinoide es importante desde el punto de diagnóstico y de la planificación terapéutica la realización de un estudio hormonal que identifique y

cuantifique el tipo de secreción en el caso de los tumores funcionantes. La excreción urinaria aumentada de 5-HIA es el test más usado en el diagnóstico inicial (sensibilidad 75% y especificidad cercana al 100%)². La cromogranina A es el marcador tumoral más sensible, y según algunos estudios una concentración >5000pg/l es un factor predictor independiente de mal pronóstico³. La enteroclisis es generalmente más sensible en la detección del tumor primario de intestino medio que la TAC, pero ésta permite la valoración de metástasis y posibles estenosis y reacciones fibróticas del mesenterio. Así, en nuestro caso, la enteroclisis mostró un defecto de relleno que intuía una localización intramural de la lesión, mientras la TAC sólo informaba un engrosamiento inespecífico ileal, compatible entre otros, con una E. de Crohn. La gammagrafía de receptores de somatostatina (octreótride el más usado) completa el estudio de extensión (sensibilidad 86-95%), y es fundamental en la detección de recidivas y en la planificación terapéutica, al predecir la respuesta a análogos de somatostatina^{3, 4}. En nuestro caso el estudio negativo con octreoscan confirmó el éxito de la cirugía radical, y así la ausencia de tumor.

El manejo de los tumores carcinoideos incluye resección del tumor primario si no hay evidencia de metástasis y el control del síndrome carcinoide si existe. En los de intestino delgado se debe considerar la resección radical de tumor incluso ante la presencia de metástasis irresecables para anticiparse a los posibles problemas de isquemia u oclusión intestinal por la reacción desmoplástica típica de esta localización. En los carcinoideos bien diferenciados con positividad en la gammagrafía con octreótride se ha demostrado la eficacia de isótopos radiactivos unidos a análogos de somatostatina, y se está investigando un papel para el factor inhibidor de crecimiento vascular endotelial (VEGF inhibidores), aunque con bajas tasas de respuesta⁵. En los pobremente diferenciados el empleo de quimioterapia (cisplatino) rara vez consigue prolongar la remisión, con una duración media de 6 meses. El futuro pasa por identificar la expresión de receptores que predigan una buena respuesta a tratamiento.

En nuestro paciente la resección del tumor primario, adenopatías locoregionales y mesenterio resultó radical, y no fue necesario ningún tratamiento sistémico posterior.

El pronóstico de los tumores carcinoideos depende de la localización y el tamaño del tumor, en íntima relación a su vez con la probabilidad de metástasis, factores histológicos como el marcador de proliferación celular KI-67 y la presencia o no de síndrome carcinoide. La supervivencia a los 5 años de los tumores carcinoideos de intestino delgado oscila entre el 52-77%. A pesar de la alta capacidad metastásica y escasa respuesta a tratamientos sistémicos, tienen mejor pronóstico que los adenocarcinomas de la misma localización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salazar R, Villabona C, Fabregat J. Tumores neuroendocrinos gastrointestinales y pancreáticos. *Med Clin (Barc)*. 2006; 127 (6): 227-31.

2. Díez J, Iglesias P. Pruebas de imagen en el diagnóstico de los tumores neuroendocrinos. *Gastroenterol Hepatol*. 2010; 135(7):319-325.

3. Miederer M, Weber MM, Fottner C. Molecular Imaging of Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Tumors. *Gastroenterol Clin North Am*. 2010; 39(4): 923-935.

4. Massironi S, Conte D, Sciola V, Spampatti MD, Ciafardini C et al. Plasma Chromogranin A response to Octreotide Test: Prognostic Value for Clinical Outcome in Endocrine Digestive Tumors. *Am J Gastroenterol*. 2010; 105 (9):2072-2078.

5. Lawrence B, Gustafsson BI, Kidd M, Modlin L. New pharmacologic therapies for gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors. *Gastroenterol Clin N Am*. 2010; 39 (3): 615-628.