



Cartas científicas

Tumor neuroendocrino del páncreas hipovascular y no funcional: una presentación inusual de una neoplasia infrecuente



Hypovascular non-functional neuroendocrine pancreatic tumour: an unusual presentation of a rare tumour

Los tumores neuroendocrinos del páncreas (PanNETs) representan alrededor del 1-2% de todas las neoplasias pancreáticas, con una incidencia aproximada de 1:100.000 personas/año¹. Se cree que los PanNETs se originan en las células madre pluripotenciales del epitelio ductal pancreático, y a partir de células endocrinas maduras y diferenciadas, y esta heterogeneidad de los tipos celulares involucrados está vinculada con una amplia gama de síndromes clínicos asociados con la sobreproducción y la hipersecreción hormonal². Los tumores funcionantes se suelen presentar precozmente a causa de un síndrome clínico asociado y a menudo son pequeños³. En cambio, los tumores no funcionantes por lo general se presentan tardíamente, son de mayor tamaño y dan lugar a síntomas secundarios a la compresión o invasión de la vecindad o a las metástasis³. Sin embargo, en los últimos años, gracias al uso generalizado de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), se ha ido descubriendo de forma accidental un número creciente de tumores pequeños, asintomáticos y no funcionantes².

El patrón de realce clásico y más frecuente de los PanNETs es el de una lesión hiperdensa en las fases arterial y venosa de la TC, e hiperintensa durante la fase arterial/pancreática del estudio dinámico de la RM, que traduce la naturaleza hipervascular de estas lesiones^{2,3}. Un patrón de realce hipovascular en la TC y la RM, como se presenta en este artículo, es muy poco usual, y solamente se ha descrito en pocos informes y estudios de series de casos clínicos⁴⁻⁷.

Una mujer de 34 años con antecedentes médicos ordinarios fue remitida a urgencias, sobre la base de una sospecha clínica de pielonefritis aguda, para que se le realizara una exploración mediante TC. En este contexto clínico se le realizó la exploración abdominal mediante TC y durante las fases portal y de equilibrio sin contraste (según un protocolo institucional) esta reveló una pequeña lesión redonda (1,3 cm) y bien definida en la unión del cuerpo y la cola del páncreas, e

hipovascular en la fase portal en relación con el parénquima circundante (fig. 1); no se observaron calcificaciones internas ni áreas quísticas/necróticas definidas, así como tampoco ningún signo de dilatación ni invasión peripancreática. Las pruebas de laboratorio realizadas en el estudio diagnóstico posterior, que incluía marcadores tumorales y niveles hormonales en suero, no mostraron resultados especiales. La exploración mediante RM abdominal mostró una lesión hiperintensa potenciada en T2, con un patrón de realce hipovascular en imágenes dinámicas potenciadas en T1 y realizadas tras la administración de gadolinio (fig. 2). Se realizó exploración mediante ultrasonografía endoscópica (UE), la cual reveló que la lesión era un poco hipoeogénica en el parénquima pancreático circundante. Los análisis de citología e inmunocitoquímica obtenidos por aspiración con aguja fina



Figura 1 – Imagen de fase venosa portal de TC que muestra una pequeña lesión hipodensa, redonda y bastante bien definida entre el cuerpo y la cola del páncreas.

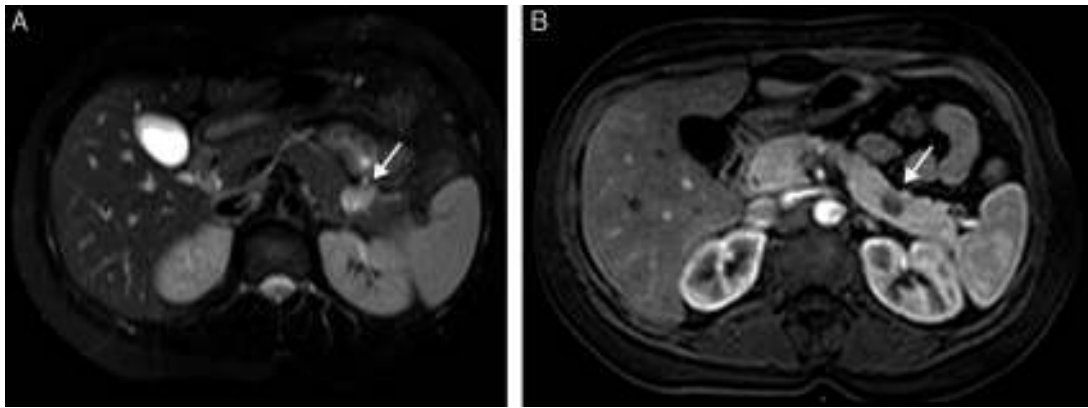


Figura 2 – La imagen axial potenciada en T2 con supresión de grasa (A) pone de manifiesto una lesión pancreática heterogénea, predominantemente hiperintensa, con realce hipovascular en la fase arterial de las secuencias dinámicas con realce del contraste potenciadas en T1 (B).

guiada por UE permitieron establecer el diagnóstico de tumor neuroendocrino bien diferenciado (G1; índice Ki-67 $\leq 2\%$)⁸. La paciente y sus médicos eligieron un enfoque no quirúrgico; a los 3 meses, 6 meses y un año de seguimiento, la lesión se ha mantenido estable, y la paciente permanece asintomática. Actualmente, las directrices de la European Neuroendocrine Tumors Society (ENETS) aceptan el enfoque conservador en determinados casos de PanNETs < 2 cm hallados incidentalmente y no funcionantes⁸. Aunque no puede establecerse un diagnóstico histopatológico quirúrgico en estos casos seleccionados, estudios recientes han demostrado que la aspiración con aguja fina guiada por UE es altamente sensible y específica para diagnosticar PanNETs, sin diagnósticos falsos positivos especialmente cuando se asocian técnicas de inmunocitología y muestras adecuadas⁹. Además, también se han descrito un alto grado de reproducibilidad y acuerdo interobservador entre aspiración con aguja fina guiada por UE y muestras quirúrgicas para la clasificación de los tumores con el índice marcador Ki-67¹⁰.

El patrón de realce del contraste en TC y RM de los PanNETs ha sido objeto de algunos artículos en la bibliografía. En la TC con realce del contraste, los PanNETs clásicamente son hiperdensos en comparación con el páncreas circundante^{2,3}. El *blush* tumoral característico permite una visibilidad más alta, y por lo general su diferenciación de otros neoplasmas pancreáticos, especialmente de adenocarcinomas, que incluso suelen ser hipodensos en fases de realce del contraste^{2,3}. En la RM, la mayoría de PanNETs muestra intensidad de señal baja en imágenes potenciadas en T1 con supresión de grasa e intensidad de señal moderadamente alta en imágenes potenciadas en T2 con supresión de grasa.

Se han propuesto varias explicaciones sobre el hallazgo de realce hipovascular en PanNETs. Iglesias et al. informaron acerca de un insulinoma hipovascular con importantes depósitos de amiloide y pobre vascularización en el estudio histopatológico⁴. Inan et al. informaron de un insulinoma atípico, funcional e hipointenso potenciado en T1 y en T2 con un realce retardado, en principio hipovascular; sobre la base de la correlación patológica, estos hallazgos se atribuyeron a

una reacción desmoplásica extensa, como si un contenido elevado de colágeno en el tejido fibrótico acortara el tiempo de relajación en T2⁷. En este sentido, Hong et al.⁶ denominaron a estos tumores hipovasculares de modo distinto, como de tipo «de realce retardado», porque, cuando una parte importante del tumor está compuesta por estroma de tejido conectivo hipovascular, una retención gradual del medio de contraste en el tejido intersticial extracelular podría explicar el realce retardado, distinto del parénquima pancreático del fondo⁶. Aunque a menudo se propone un rico suministro vascular como la causa del aspecto hipervascular de los PanNETs en las exploraciones de diagnóstico por imagen (y, por tanto, un suministro vascular deficiente en el tipo hipovascular)^{2-4,7}, un estudio reciente⁵ no ha encontrado ninguna relación entre la densidad media de los vasos sanguíneos (como se observa en muestras patológicas) y el patrón de la RM, que sugería que otros factores adicionales (como el flujo sanguíneo, el volumen sanguíneo y la permeabilidad vascular) podían estar implicados en esta apariencia en la RM⁵.

En resumen, el realce hipovascular es un patrón atípico de los PanNETs y un desafío para el diagnóstico por imagen. Sin embargo, características como el pequeño tamaño de estas lesiones descubiertas accidentalmente en pacientes asintomáticos y una señal hiperintensa potenciada en T2, como se demuestra en nuestro caso, puede ser clave para establecer un diagnóstico correcto y la diferenciación de otras lesiones pancreáticas, como los adenocarcinomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reid MD, Balci S, Saka B, Adsay NV. Neuroendocrine tumors of the pancreas: Current concepts and controversies. *Endocr Pathol.* 2014;25:65-79.
2. Sheth S, Hruban RK, Fishman EK. Helical CT of islet cell tumors of the pancreas: Typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol.* 2002;179:725-30.
3. Rockall AG, Reznick RH. Imaging of neuroendocrine tumours (CT/MR/US). *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2007;21:43-68.

4. Iglesias A, Arias M, Casal M, Páramo C, Fiaño C, Brasa J. Unusual presentation of a pancreatic insulinoma in helical CT and dynamic contrast-enhanced MR imaging: Case report. *Eur Radiol.* 2001;11:926-30.
5. Manfredi R, Bonatti M, Mantovani W, Graziani R, Segala D, Capelli P, et al. Non-hyperfunctioning neuroendocrine tumours of the pancreas: MR imaging appearance and correlation with their biological behaviour. *Eur Radiol.* 2013;23:3029-39.
6. Hong YJ, Yu JS, Park C, Kwon JE, Chung JJ, Kim JH, et al. Islet cell tumors of the pancreas: A variety of multiphase dynamic imaging findings with pathologic correlations focusing on nonfunctioning tumors and insulinomas. *J Korean Soc Radiol.* 2010;63:463-9.
7. Inan N, Arslan A, Akansel G, Okay E, Gurbuz Y. Unusual magnetic resonance image of an insulinoma with extensive desmoplastic reaction. *JOP.* 2008;9:61-6.
8. Falconi M, Bartsch DK, Eriksson B, Klöppel G, Lopes JM, O'Connor JM, et al. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms of the digestive system: Well-differentiated pancreatic non-functioning tumors. *Neuroendocrinology.* 2012;95:120-34.
9. Hooper K, Mukhtar F, Li S, Eltoun IA. Diagnostic error assessment and associated harm of endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration of neuroendocrine neoplasms of the pancreas. *Cancer Cytopathol.* 2013;121:653-60.
10. Weynand B, Borbath I, Bernard V, Sempoux C, Gigot JF, Hubert C, et al. Pancreatic neuroendocrine tumour grading on endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration: High reproducibility and inter-observer agreement of the Ki-67 labelling index. *Cytopathology.* 2014;25:389-95.

Ulysses S Torres^{a*}, Daniel Nicoletti Cesar^b
y Giuseppe D'Ippolito^{ac}

^aDepartamento de Radiología, Hospital São Luiz, Fleury Medicina Diagnóstica, São Paulo, Brasil

^bDepartamento de Radiología, Hospital de Base, São José do Rio Preto Medical School, São José do Rio Preto, Brasil

^cDepartamento de Diagnóstico por Imagen, Universidad Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, Brasil

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: usantor@yahoo.com.br (U.S. Torres).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.09.011>
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Hemoperitoneo espontáneo secundario a metástasis en el ligamento redondo hepático, una presentación atípica



Spontaneous hemoperitoneum secondary to metastases in the liver round ligament, an atypical presentation

El hemoperitoneo espontáneo secundario a metástasis intraabdominal, es una urgencia rara, muy grave, y de gran dificultad diagnóstica, debiendo tener en cuenta desde un primer momento los síntomas y antecedentes del paciente.

El sangrado intraabdominal espontáneo es una entidad poco frecuente como síntoma de comienzo en pacientes con metástasis intraabdominales, representando menos del 2% de los casos¹, siendo escasas las referencias en la literatura. Los tumores primarios responsables pueden ser muy variados (melanoma, testículo, colon, tumores estromales...)², así mismo, el carcinoma papilar renal debido a la intensa microvascularización de sus metástasis³ es una entidad a tener en cuenta tal y como presentamos en el siguiente caso clínico sin referencias previas en la literatura debido a la atípica localización de las metástasis.

Se trata de un varón de 76 años de edad, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, dislipemia e hipertensión arterial en tratamiento médico y un aneurisma aórtico infrarenal de

4,8 cm en seguimiento. El paciente fue intervenido en septiembre de 2014 con el diagnóstico de carcinoma papilar renal tipo 2, realizando nefrectomía parcial derecha laparoscópica (anatomía patológica: pT1aN0) con un postoperatorio favorable.

El paciente consulta a los 6 meses de la intervención en el servicio de urgencias por un cuadro de dolor abdominal generalizado, de predominio en hipocondrio derecho y mesogastrio de 24 h de evolución, asociado a mareos y sudoración. A la exploración física el paciente presentaba una tensión arterial de 100/40 mmHg, 110 lpm y un abdomen distendido, doloroso de forma difusa, con signos de irritación peritoneal. En la analítica de control destacaba una hemoglobina de 8,4 mg/dl y un hematocrito del 25%, siendo los valores de coagulación normales. La TC de urgencia informó de aneurisma de aorta abdominal no complicada, y abundante líquido libre de distribución difusa, sobre todo en hemiabdomen superior y pelvis en probable relación con hemoperitoneo, así como una