

## TUMORES NEUROENDOCRINOS: ANÁLISIS DE NUESTRA CAUÍSTICA Y PRESENTACIÓN DE UN CASO

### *NEUROENDOCRINE TUMORS: ANALYSIS OF OUR CASUISTRY AND A CASE REPORT*

Javier Ortiz de Solórzano<sup>1</sup>, Francisca Moreno Racionero<sup>2</sup>, Diana Benavides de la Rosa<sup>2</sup>, Zahira Gómez Carmona<sup>2</sup>, José Rabadán Jiménez<sup>3,4</sup>,  
Juan Beltrán de Heredia<sup>3,5</sup>.

<sup>1</sup>Facultativo Especialista de Área de Cirugía General, <sup>2</sup>Médico Residente de Cirugía General, <sup>3</sup>Profesor Titular de Cirugía, <sup>4</sup>Académico de Número, <sup>5</sup>Académico Correspondiente.

Correspondencia: Dr. D. José Rabadán Jiménez, Servicio de Cirugía General. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Avenida Ramón y Cajal 3, 47003 Valladolid.  
E-mail: [peperabadan@accirujanos.es](mailto:peperabadan@accirujanos.es)

Comunicación presentada el 26 de Febrero de 2015.

An Real Acad Med Cir Vall 2015; 52: 57-70

---

### RESUMEN

Los tumores neuroendocrinos (TNE) del aparato digestivo se originan a partir del sistema endocrino gastrointestinal y en los islotes pancreáticos. Tienen una baja incidencia y suponen un reto diagnóstico y terapéutico. Se realiza un estudio retrospectivo de 15 años de los TNE digestivos en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Se estudiaron 85 pacientes. La incidencia media anual fue de 5.6 casos, la edad media fue de 57 años, el 50,6% fueron varones. El 25 % fueron tumores gástricos. En 20 casos (23,5%) el paciente estaba asintomático y el diagnóstico fue incidental. La prueba diagnóstica más empleada fue la TAC. En 49 pacientes se realizó un tratamiento quirúrgico, en 22 el tratamiento fue endoscópico y en 14 sólo se realizó una biopsia. La mortalidad operatoria fue de 2 casos (4%). El seguimiento fue de 33.4 meses de media. La mortalidad fue de un 18% (n=15).

Presentamos un caso de tumor neuroendocrino originado en un divertículo de Meckel.

**Palabras Clave:** Tumores neuroendocrinos, gastroenteropáticos.

## ABSTRACT

Neuroendocrine gastroenteropancreatic tumors (NGPT) have their origin in the gastrointestinal endocrine system and pancreatic islets. Having a low incidence, they are diagnostic and therapeutic challenge. Patients with NGPT were reviewed in a retrospective study over a period of 15 years at the Hospital Clínico Universitario de Valladolid. 85 patients were found. The median incidence was 5.6 cases per year. The median age was 57 years and 50.6 % were male. Gastric tumors were found in 25% of cases. In 20 out of 85 of patients (23.5 %), there were no symptoms and was an incidental diagnosis. The preferred diagnostic test was computed tomography scan. Surgical treatment was done in 49 patients, endoscopic treatment was performed in 22 cases and biopsy was taken only in 14. Per operative mortality were 2 patients (4%). The mean follow up period was 33.4 months. The global mortality was 18% (n=15).

We report a case of neuroendocrine tumor originated in a Meckel's diverticulum.

**Key Words:** Neuroendocrine gastroenteropancreatic tumors

## INTRODUCCIÓN

En la Sesión de esta noche vamos a presentarles la experiencia que sobre este tipo de tumores tenemos en nuestro Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Y antes de proceder a desarrollar la Comunicación propiamente dicha, permítanme que empiece por presentarles a quienes conmigo la han elaborado y que intervienen por primera vez en esta Real Academia.

En razón de cortesía tengo que hablarles en primer lugar de las doctoras Benavides y Gómez Carmona, médicos residentes de nuestro Servicio de 3º y 1º año, respectivamente.

La doctora Benavides es colombiana y vino a España para hacer la Especialidad en Cirugía. Desde el primer momento supo integrarse en nuestra ciudad y en muchas ocasiones ha manifestado su interés por nuestra tierra. Y aunque tiene un gran cariño a Colombia y a su familia, no es infrecuente oír la referir que su deseo sería permanecer en España en el futuro.

En estos años de trabajo y formación en nuestro Servicio, hemos podido constatar sus magníficas cualidades para la Cirugía, su inquietud por aprender, su espíritu de trabajo y su gran simpatía personal. Todas estas virtudes, que posee en abundancia, la han hecho acreedora de la amistad y del cariño que todos le profesamos en el Hospital.

De la doctora Gómez Carmona les diré en primer lugar que es paisana mía y que esta circunstancia no condiciona, ni en lo más mínimo, el concepto que tengo de ella.

Después de unos difíciles comienzos en su andadura profesional por una serie de razones que ahora no vienen al caso, poco a poco ha ido desarrollando su personalidad e incorporándose al Servicio plenamente.

Aunque todavía le quedan cuatro años de formación, lo que ha tenido que superar, su gran afición por la cirugía y lo que ha demostrado hasta ahora, han hecho que todos la tengamos en alta estima y que veamos su futuro profesional con gran optimismo.

El doctor Javier Ortiz de Solórzano, es un Facultativo Especialista de Área de nuestro Servicio con gran experiencia en la Cirugía. Realizó los estudios de la Licenciatura en la Facultad de Medicina de Zaragoza, y la Especialidad al lado de una persona muy querida en los ambientes quirúrgicos de Valladolid, con el Prof. D. Manuel González.

Javier es un cirujano al que me atrevería a calificarlo como endocrinológico y metabólico. Habiéndose formado con González es lógico que así sea, pues todos conocemos como D. Manuel tenía una gran afición a la Cirugía del Tiroides y como era un verdadero maestro en esa parte de la Patología Quirúrgica. Por otra parte, una vez ya en Valladolid, ha dedicado y dedica muchas horas a la semana a la Cirugía Bariátrica.

El Dr. Ortiz es quien, con gran ilusión, se dedica al estudio, al análisis y puesta al día de los tumores neuroendocrinos tratados en nuestro Servicio y ha sido quien nos ha transmitido el interés por este tipo de Patología.

## **1. TUMORES NEUROENDOCRINOS: GENERALIDADES**

Los tumores neuroendocrinos (TNE) constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias que originadas en las células neuroendocrinas de la cresta neural, en las glándulas endocrinas y en el sistema endocrino difuso pueden distribuirse por prácticamente todo el organismo.

Los TNE son poco frecuentes, pues tienen una incidencia anual de 5.25 casos por 100,000 habitantes, pero deben ser calificados como una patología emergente, habida cuenta de que quizás, a consecuencia de su mejor conocimiento, su frecuencia ha ido en aumento en las últimas décadas.

Y sin duda alguna, a este mejor conocimiento ha contribuido de manera eficaz la labor del Grupo de Trabajo Español de Tumores Neuroendocrinos (GETNE), que en línea con otras prestigiosas sociedades científicas internacionales, han elaborado

una Guía práctica de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estos tumores que constituye hoy en día una ayuda inestimable para el manejo de los mismos.

En esta tarde nosotros nos vamos a dedicar a analizar con más detenimiento, los TNE que tienen su origen en el sistema endocrino difuso gastrointestinal y en los islotes pancreáticos (TNEGEP), pues son los que habitualmente vemos y tratamos en nuestro Servicio.

## **EPIDEMIOLOGÍA**

Como más arriba hemos indicado, los TNE en general y los TNEGP en particular son tumores de baja incidencia, que presentan una gran variabilidad de comportamiento clínico y que tienen un pronóstico desigual. Su diagnóstico precoz no siempre es posible, existiendo además una gran variedad de opciones terapéuticas.

Representan el 1% de todos los tumores digestivos y en su distribución por sexos, se ve una cierta preferencia por el femenino.

La mayoría de ellos se localizan en el intestino delgado (38,9%), seguidos por los de localización cólica (27,1%), los pancreáticos (20,5%) y los que asientan en el estómago (6,1%).

Los que se desarrollan en el apéndice cecal, benignos en su mayor parte, representan el 8,1% de los casos.

## **ETIOPATOGENIA**

Tratándose de tumores, el hablar de etiopatogenia es siempre algo muy impreciso y sometido a todo tipo de opiniones. En el caso que nos concierne no existe ningún factor claramente etiológico y se desconoce en absoluto su patogenia.

La mayoría de ellos son esporádicos y al ser más frecuentes en mujeres en edad fértil, se han invocado como factores etiológicos a diferentes factores hormonales. Sin embargo en algunos casos pueden aparecer agregados en familias como síndromes hereditarios.

## **CLASIFICACIÓN DE LOS TNEGP**

Los TNE pueden presentarse en diferentes órganos del cuerpo y compartir algunas características comunes. No obstante, desde su descubrimiento hasta nuestros días, se han ido desarrollando diferentes sistemas de nomenclaturas que han creado una cierta confusión.

Estos tumores, atendiendo a diferentes criterios han sido clasificados por su origen embrionario, por sus características anatomopatológicas, por su producción de síntomas y más recientemente teniendo en cuenta su comportamiento biológico, su grado, el tamaño tumoral o la estadificación.

## **ANATOMÍA PATOLÓGICA**

Resumiendo los parámetros de las diferentes clasificaciones propuestas, podemos concluir que los TNEGP son tumores epiteliales de bajo, intermedio y alto grado de diferenciación.

Que los de bajo y grado intermedio son los más frecuentes, localizándose en el 90% de los casos en el íleon terminal, en la válvula íleo-cecal y en el apéndice vermicular. Pueden ser múltiples y son casi siempre asintomáticos. Su localización cólica y rectal es muy rara.

Por el contrario cuando se localizan en el estómago lo hacen siguiendo dos patrones diferentes, según aparezcan en el seno de una hipergastrinemia prolongada o no.

Tipo I cuando aparecen en el seno de una hipergastrinemia como son los que surgen en el curso de una gastritis crónica atrófica y Tipo II cuando aparecen en el curso de un síndrome de Zollinger-Ellison, o bien en un síndrome de MEN-1.

Los de Tipo III, son los tumores gástricos que no están ligados a una hipersecreción de gastrina. Son muy invasivos y metastatizantes.

Por último señalar que los tumores de alto grado (pobrementemente diferenciados), son muy raros.

En relación con la producción de síntomas específicos los TNEGP también se clasifican en funcionantes y no funcionantes, en razón de que en su evolución clínica presenten síntomas ligados o no, a una hiperproducción de péptidos o aminas vasoactivas. En este sentido, son especialmente demostrativos los TNE pancreáticos.

## **CLÍNICA**

Al analizar la historia clínica de estos tumores, observamos que en un importante número de casos son asintomáticos, y su hallazgo es puramente casual al realizar una prueba de imagen, una endoscopia o bien durante el curso de una intervención quirúrgica abdominal.

En otras ocasiones presentan síntomas generales muy inespecíficos como son: dolor y malestar abdominal, pérdida de peso, masa abdominal, oclusión intestinal, síndrome paraneoplásico, etc.

Y otras veces presentan síntomas específicos, como son el síndrome carcinoide, típico o atípico, u otros síndromes de producción hormonal, que analizaremos a continuación.

## **SÍNDROME CARCINOIDE**

Este síndrome, como es sabido, se debe a la producción tumoral de serotonina y de otros péptidos y aminas biógenas.

La serotonina se almacena en las plaquetas, y su exceso de producción es inactivada por el hígado y por el pulmón, transformándose en 5 hidroxindolacético (5-HIAA).

Cuando estas sustancias vasoactivas escapan de la degradación hepática y acceden a la circulación sistémica, surge el síndrome carcinoide.

El síndrome carcinoide clásico es relativamente poco frecuente. Se estima que ocurre en el 20% de los TNE del intestino delgado, y en menos del 5% en otras localizaciones, y en presencia de metástasis hepáticas.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de los siguientes síntomas: Rubefacción o flushing (90%), diarreas motoras (70%), y síntomas cutáneos como telangetasias y dermatitis por déficit de niacina.

La cardiopatía carcinoide ocurre en el 77% de los pacientes cuando se realizan estudios ecocardiográficos, pero solo en el 30% adquiere relevancia clínica. Esta cardiopatía se caracteriza por graves lesiones valvulares tales como insuficiencia tricuspídea o estenosis pulmonar, que son las responsables de la disnea y del fallo del corazón derecho de estos pacientes.

Este síndrome puede aparecer espontáneamente, pero en general surge tras una provocación, como puede ser la anestesia, la manipulación del tumor o el tratamiento quimioterápico.

El síndrome carcinoide atípico, se caracteriza porque prácticamente el flushing es casi el único síntoma, y además a diferencia de su manifestación típica, es de larga duración y la piel adquiere una coloración con cierto tinte púrpura. A veces se acompaña de telangetasias y su aparición es espontánea y no provocada.

Además de la clínica, el diagnóstico viene dado por la determinación en orina de un metabolito de la serotonina como es el 5 hidroxindolacético (5-HIAA). Un valor de más de 10 mgs en 24 horas, es altamente significativo (55 micro-moles), siendo patognomónico una determinación mayor de 165 micro-moles.

## **OTROS SÍNDROMES HORMONALES**

Además de las manifestaciones clínico-hormonales derivados de la hipersecreción de serotonina, hemos de reseñar la presencia de otros cuadros ligados a otros marcadores hormonales, sobre todo en los TNE que asientan en el páncreas. Tal es el caso del insulinoma, del gastrinoma, del vipoma, del glucagonoma y del somatostatina.

La Cromogranina A, que es un marcador altamente específico para el diagnóstico del TNE, adquiere un singular valor en los tumores no funcionantes. Un valor de este marcador por encima de 100 ng/ml es altamente sospechoso de la presencia de un TNEGP.

Los niveles de la Cromogranina A están en relación con la masa tumoral y con la extensión de la enfermedad. Su determinación está especialmente indicada en el seguimiento de los TNEGP.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los TNEGP, en ocasiones, no resulta fácil habida cuenta de su escasa frecuencia, de su variabilidad clínica y de la presencia de síntomas inespecíficos. No obstante vamos a intentar resumir los parámetros clínicos en los que nos basamos para llegar a su diagnóstico.

Los TNEGP bien diferenciados en su gran mayoría son asintomáticos, siendo su diagnóstico un hallazgo casual el realizar una prueba de imagen, una endoscopia o en el curso de una intervención quirúrgica. Como síntomas específicos caben citarse los propios del síndrome carcinoide, cuando está presente.

Los TNEGP poco diferenciados, por el contrario pueden presentar síntomas muy inespecíficos tales como dolor y malestar abdominal, la presencia de una masa en el abdomen, oclusión intestinal, pérdida de peso, hemorragia digestiva, etc. En algunas ocasiones pueden presentarse síntomas específicos derivados de la hipersecreción de ACTH y de Somatostatina.

Como pruebas complementarias, a veces imprescindibles, para llegar al diagnóstico cabe citarse:

- a) Ecografía abdominal. Útil para diagnosticar metástasis hepáticas. Menos para lesiones pancreáticas.
- b) Eco-endoscopia. Es la técnica de elección para las lesiones pancreáticas. Además presenta la ventaja añadida de poder tomar muestras histológicas.
- c) Ecografía intraoperatoria. Presenta una sensibilidad muy alta para detectar lesiones pancreáticas y hepáticas de pequeño tamaño (en torno a los 3 mm).
- d) Ecocardiograma para el diagnóstico de la cardiopatía carcinoide.
- e) Tránsito intestinal.
- f) TAC.
- g) RNM.
- h) Gammagrafía con receptores de somatostatina. Muy útil para la localización del tumor primitivo y de las metástasis, así como para el seguimiento y control de la enfermedad.
- i) PET-TAC. Muy útil y complementaria de la gammagrafía para el seguimiento y control de la enfermedad.

## TRATAMIENTO

Quiero concluir este resumen, hablando muy brevemente de las bases del tratamiento de estos tumores.

Como siempre que hablamos de tumores sólidos, hemos de concluir que el mejor tratamiento es siempre la exéresis quirúrgica del tumor. Si bien es cierto que, en aquellos pacientes que presentan cuadros hormonales descontrolados ligados al tumor, es necesario previo a la cirugía, la regulación del correspondiente síndrome hormonal.

Las metástasis hepáticas deben ser extirpadas quirúrgicamente, siempre que sean solitarias o estén localizadas en un solo lóbulo.

Por último indicar que los TNEGP bien diferenciados son poco sensibles a la quimioterapia y que los TNEGP poco diferenciados son tumores agresivos, sensibles a la quimioterapia, pero de mal pronóstico.

## 2. TUMORES NEUROENDOCRINOS: CASUÍSTICA

Los tumores neuroendocrinos (TNE) del aparato digestivo o gastroenteropancreáticos (TNEGP) se originan a partir del sistema endocrino gastrointestinal y en los islotes pancreáticos. Se caracterizan por una baja incidencia, entre el 2-3 por 100.000 habitantes/año, una clínica y un pronóstico variable. En muchas ocasiones suponen un reto diagnóstico y terapéutico. En el trabajo presentamos nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de este infrecuente tipo de tumores.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos una revisión de los pacientes diagnosticados de un TNEGP en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid en el periodo de tiempo comprendido entre Enero del año 2000 y Diciembre del año 2014. Se realizó una búsqueda informatizada en el programa SNOMED del Servicio de Anatomía Patológica con los siguientes criterios: “carcinoide”, “tumor neuroendocrino”, “insulinoma”, “gastri-noma”, “somatostatinoma”, “vipoma”. Se eliminaron los TNE de localización extradigestiva. En el estudio analizamos la incidencia anual, edad, sexo, cuadro clínico, antecedentes personales, pruebas diagnósticas, tratamiento y seguimiento de los pacientes con TNEGP.

## RESULTADOS

Se diagnosticaron un total de 85 TNEGP. La localización más frecuente fue el estómago con 21 casos (25%), seguida de los apendiculares con 19 (22%) y de los colo-rectales con 16 (19%): 11 en recto, 3 en sigma y 2 en ciego. Se encontraron 14

TNE pancreáticos (16%), 8 no funcionantes, 3 insulinosas y 3 gastrinomas. El resto de las localizaciones se muestra en la Fig. 1.

La incidencia media anual fue de 5,6 casos, con una mayor frecuencia de presentación en los últimos años de la serie (Fig. 2).

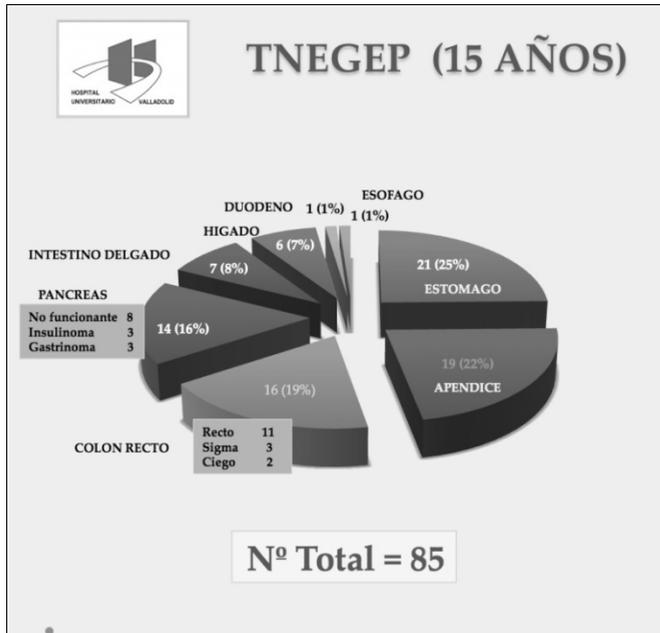


Figura 1.

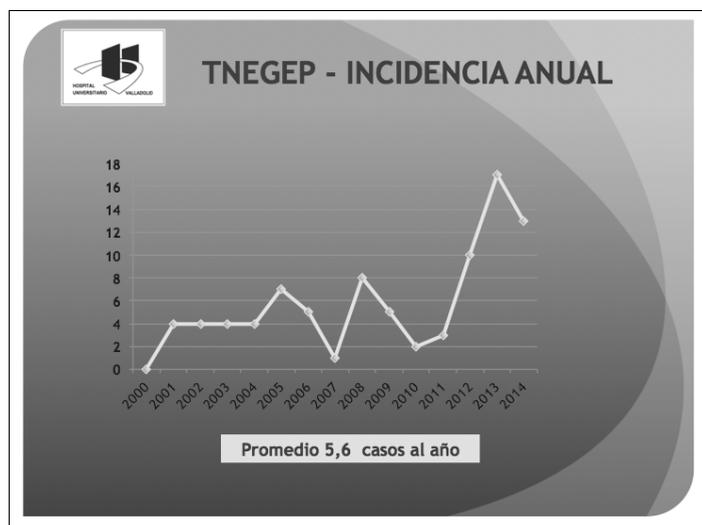


Figura 2.

La media de edad fue de 57 años, mediana de 59 (rango 12-92 años). El 50,6% de los casos fueron varones (n=43) y un 49,4% mujeres (n=42).

En 20 casos (23,5%) el paciente estaba asintomático y el diagnóstico fue incidental o en estudios de cribado. El dolor abdominal agudo fue el síntoma principal en 18 casos (21,1%) y el dolor abdominal crónico en 16 (18,8%). Otros síntomas encontrados fueron: Diarrea (15), rectorragia (9), hipoglucemia sintomática (3). Cinco pacientes (5,8%) presentaban un síndrome carcinoide con episodios de “flush” y diarrea. Ningún paciente presentó una cardiopatía carcinoide.

En 61 casos (71,7%) los pacientes presentaban enfermedades asociadas, la más frecuente la hipertensión arterial en 24, en 15 gastritis crónica atrófica, en 12 diabetes. En 13 casos (15%) existía un antecedente de neoplasia, 3 digestivas (2 colónicas y una gástrica).

Las exploraciones complementarias de laboratorio y de imagen se muestran en las Figuras 3, 4 y 5.



### TNEGEP - Laboratorio

	PATOLOGICA	NORMAL
CGA	22	13
5 HIAA	4	28
GASTRINA	14	7
INSULINA	4	-
POLIPEPTIDO PANCREATICO	-	3
SEROTONINA	-	5
SOMATOSTATINA	-	1
GLUCAGON	-	2
VIP	-	1

Figura 3. Exámenes de laboratorio

		<h2 style="text-align: center;">TNEGEP</h2> <h3 style="text-align: center;">EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS</h3>				
	Total	Normal	TNE	MTX	otras	
TAC	56	20	18	14	4 (LINFOMA, T PANCR, ADENOP, ABSCESO)	
GAMMA.RSS	44	24	8	11	1 NODULO TIROIDES	
COLONOSCOPIA	35	14	16	-	5 (1 AC "IN SITU", 1 AC, 3 POLIPOS)	
GASTROSCOPIA	34	12	22	-	-	
ECOGRAFIA	23	9	5	7	2 ADENOPATIAS, ABSCESO INTRABD.	
ECOENDOSCOPIA	18	10	7	-	1 ADENOPATIAS	
RMN	11	3	3	2	3 (2 ADENOPATIAS, 1 LINFOMA)	
ECOINTRAOPERATORIA	3	-	3	-	-	
PET	3	1	1	-	1 ADENOPATIAS	

Figura 4. Exploraciones complementarias

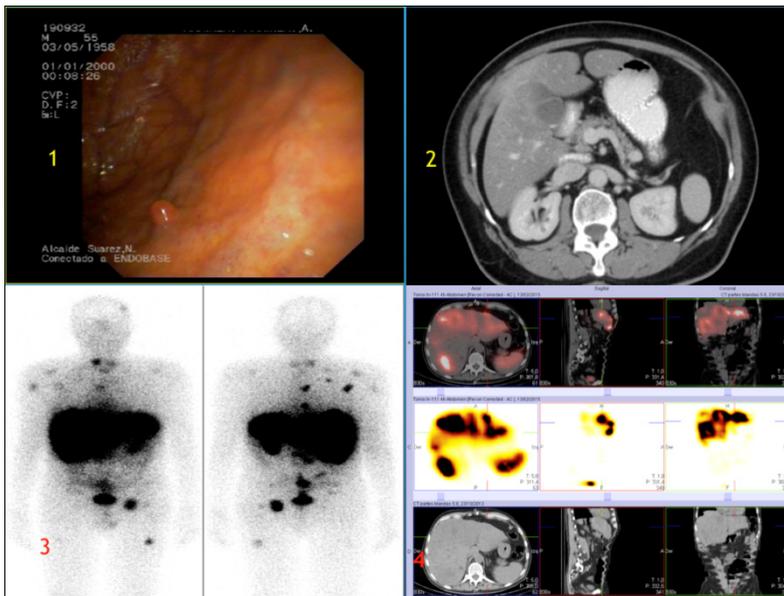


Figura 5. TNE gástrico (1). TNE en cola del páncreas (2). Gammagrafía con análogos de somatostatina con metástasis hepáticas y óseas (3). SPECT-TC con metástasis hepáticas múltiples de un TNEGEP (4)

En 49 pacientes (57,6%) se realizó un tratamiento quirúrgico. La resección fue R0 en 45 (92%), R1 en 1 (2%) y R2 en 3 (6%).

En dependencia de la localización del TNEGP se realizaron las siguientes intervenciones. Estómago: 3 gastrectomías totales, 2 gastrectomías subtotales y 2 antrectomías. Apéndice: 16 apendicectomías, 2 apendicectomías más hemicolectomía derecha en un segundo tiempo, y 1 hemicolectomía derecha por pólipos. Colon-recto: 2 hemicolectomías derechas, 2 resecciones endoanales y 1 resección anterior de recto. Páncreas: 3 pancreatectomías corporocaudales más esplenectomía, 2 duodenopancreatectomías cefálicas (DPC), 2 enucleaciones, 1 pancreatectomía distal sin esplenectomía, 1 pancreatectomía total, 1 tumorectomía hepática y 1 laparotomía exploradora más biopsia. Intestino delgado: 6 resecciones intestinales asociando en un caso una hemicolectomía derecha. Hígado: 1 hemicolectomía derecha.

La morbilidad operatoria fue del 40,8% (n=20) y en 7 (14,2%) requirió una re-intervención. La complicación postoperatoria más frecuente fue la infección de la herida operatoria con 9 casos. También se presentaron 6 abscesos intrabdominales, 4 fistulas de anastomosis, 3 fistulas pancreáticas, 2 pancreatitis, 2 anemias, 2 complicaciones respiratorias y 2 oclusiones intestinales. Otras menos frecuentes fueron una colecistitis, una perforación intestinal, una hemorragia intrabdominal, un íleo paralítico y un retardo de vaciado gástrico tras una DPC. La mortalidad operatoria fue del 4% (n=2) por sepsis y fracaso multisistémico tras sendas DPC.

En 20 TNE (25,9%) el tratamiento fue endoscópico (TNE de estómago y recto): 17 resecciones en un tiempo; 2 resecciones en 2 tiempos; más de dos en 2 y un TNE de colon irreseccable y obstructivo se trató con un "stent".

En 14 TNE (16,4%) sólo se realizó una biopsia. Diez PAAF (9 con guía radiológica y 1 con ultrasonografía endoscópica) y 4 endoscópicas (2 gastroscopias y 2 colonoscopias).

En 16 pacientes (18,8%) se realizó tratamiento médico. Análogos de somatostatina (AAS) en 6, quimioterapia (QT) en 5, AAS + inmunosupresores (INMS) en 2 y AAS + QT + INMS en 1.

En el estudio anatomopatológico se clasificaron los TNE como Grado I en 40 casos, G2 en 4 y G3 en 11. En 30 casos (35%) no se informó el grado de diferenciación.

En 7 pacientes (8%) se diagnosticó una neoplasia digestiva asociada al TNE: 4 colorrectal, 2 pancreática y 1 linfoma intestinal.

El seguimiento de los pacientes fue de 33,4 meses de media, mediana 13,4 (rango 134-0,1). En 5 TNE gástricos existió una recidiva de la lesión. Un gastrinoma pancreático presentó metástasis hepáticas y un TNE de recto con metástasis hepáticas y óseas.

En 6 casos (7%) durante el seguimiento se diagnosticaron otras neoplasias. Una paciente con un insulinoma presentó un adenoma hipofisario y un hiperparatiroidismo, se realizó un test genético para MEN1 que fue negativo. Otros tumores fueron: un cáncer gástrico, una neoplasia renal y vesical, un carcinoma prostático, un tumor de timo y un carcinoma papilar de tiroides.

La mortalidad de la serie fue de un 18% (n=15). En 12 pacientes el fallecimiento estuvo relacionado con el tumor (5 de hígado, 4 colo.rectales, 2 TNE de páncreas y 1 esofágico). Tres pacientes fallecieron por causas no relacionadas.

### **3. TUMOR NEUROENDOCRINO ORIGINADO EN UN DIVERTÍCULO DE MECKEL**

Las complicaciones del divertículo de Meckel son inhabituales (2-4%). La degeneración neoplásica constituye un 3,2% de los casos. En una tercera parte, los tumores asociados a estos divertículos son carcinoides. En un 70-80% son asintomáticos. Los síntomas son sangrado, obstrucción, dolor abdominal difuso, fistulización y síndrome carcinoide (10-20%).

Aportamos el caso de una mujer de 64 años que presenta un tumor mesentérico diagnosticado como tumor neuroendocrino mediante biopsia peroperatoria. Durante la intervención se realiza el hallazgo incidental de un divertículo de Meckel que se reseca profilácticamente, en conjunto con la pieza. El estudio anatomopatológico reveló que el tumor neuroendocrino de la masa mesentérica tenía su origen en el divertículo de Meckel. Estas neoplasias son 2,5 veces más frecuentes en hombres con una edad media de aparición de 55 años. El riesgo de metástasis está en relación directa con su tamaño, de forma que los tumores mayores de 2 cm tienen una incidencia de metástasis del 80%. El riesgo de transformación del DM es 70 veces mayor que en otras localizaciones ileales. La resección profiláctica del DM estaría justificada ante la creciente incidencia de tumores asociados a esta malformación, la baja morbi-mortalidad de las diverticulectomías profilácticas y el buen pronóstico de las resecciones tempranas en caso de malignización.

### **BIBLIOGRAFIA**

1. Ramage J, Ahmed A, Ardill J, Bax N, Breen D, Caplin M, et al. Guidelines for the management of gastroenteropancreatic neuroendocrine (including carcinoid) tumours (NETs) Gut 2012; 61:6-32.
2. Kulke M, Shah M, Benson A, Bergsland E, Berlin J, Blaszkowsy L. Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®). Neuroendocrine Tumors. Version 1. 2015-NCCN.org
3. UICC (International Union Against Cancer). TNM Classification of malignant tumours. 7th edition. Wiley-Blackwell, 2009.
4. Bosman F, Carneiro F, Hruban R, Theise N. Eds. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Lyon, France: IARC, 2010.

5. Li T, Qiu F, Qian Z, Wan J, Qi X, Wu B. Classification, clinicopathologic features and treatment of gastric neuroendocrine tumours. *World J. Gastroenterol.* 2014; 20: 118-1025.
6. Modlin I, Lye K, Kidd M. A 5-Decade Analysis of 13,715 Carcinoid Tumors. *Cancer* 2003; 97: 934-958.
7. Yao J, Hassan M, Phan A, Dagohoy C, Leary C, Mares J et al. One hundred years after "carcinoid": epidemiology of and prognostic factors for neuroendocrine tumors in 35,825 cases in the United States. *J Clin Oncol* 2008;26:3063e72.
8. Öberg K, Knigge U, Kwekkeboom, Perren A. Neuroendocrine gastro-entero-pancreatic tumors: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow up. *Ann Oncol* 2012; 23:124-130.
9. García-Carbonero F, Vilardeell P, Jiménez-Fonseca R, González-Campora E, González M. Cuatrecasas J, et al. Guidelines for biomarker testing in gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms: a national consensus of the Spanish Society of Pathology and the Spanish Society of Medical Oncology. *Clin Transl Oncol* 2014; 16:243–256.
10. Partelli S, Maurizi A, Tamburrino D, Baldoni A, Polenta A, Crippa S, Falconi M. A review on surgery of gastro-entero-pancreatic neuroendocrine tumors. *Eur J Endocrinol* 2014; 171: 153–162.
11. Kocha W, Maroun J, Kennecke H, Law C, Metrakos P, Ouellet J.F, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and management of well-differentiated gastroenterohepatic neuroendocrine tumours: a revised statement from a Canadian National Expert Group. *Current Oncology* 2010; 17: 49-64.
12. Kunz P, Reidy-Lagunes D, Anthony L, Bertino E, Brendtro K, Chan J. et al. Consensus Guidelines for the Management and Treatment of Neuroendocrine Tumors. *Pancreas* 2013; 42: 557-577.