

Reporte de caso

Tumor neuroendocrino en un divertículo de Meckel

Neuroendocrine tumor arising in Meckel's diverticula

María Katherine Flórez-Leguía^{1 ™}, José Julián Valencia², Sebastián Sierra Sierra³

Fecha correspondencia:

Recibido: marzo 20 de 2017. Revisado: mayo 31 de 2018. Aceptado: junio 28 de 2018.

Forma de citar:

Flórez-Leguía MK, Valencia JJ, Sierra Sierra S. Tumor neuroendocrino en un divertículo de Meckel. Rev CES Med 2018; 32(3): 294-300.

Open access

© Derecho de autor
Licencia creative commons
Ética de publicaciones
Revisión por pares
Gestión por Open Journal System
DOI: http://dx.doi.org/10.21615/
cesmedicina.32.3.11
ISSN 0120-8705
e-ISSN 2215-9177

Sobre los autores:

- 1. Residente de Radiología. Universidad del CES. Medellín. Colombia.
- 2. Médico Radiólogo. Clínica CES. Medellín. Colombia.
- 3. Cirujano General. Clínica CES. Medellín Colombia.

Comparte



Resumen

El divertículo de Meckel es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal y puede complicarse por procesos inflamatorios, infecciosos o tumorales. La incidencia de tumores en un divertículo de Meckel es de 1,44 por cada 10 millones de personas al año. Reportamos un caso de obstrucción intestinal secundaria a un tumor neuroendocrino en un divertículo de Meckel y realizamos una revisión de la literatura sobre este tema.

Palabras clave: Divertículo de Meckel; Tumor neuroendocrino; Obstrucción intestinal; Reacción desmoplásica.

Abstract

Meckel's diverticulum is the most frequent congenital malformation of the gastrointestinal tract and can be complicated by inflammatory, infectious or tumor processes. The incidence of tumors in a Meckel diverticulum is 1.44 per 10 million people per year. We report a case of intestinal obstruction secondary to a neuroendocrine tumor in a Meckel's diverticulum and we conducted a review of the literature on this subject.

Keywords: Meckel's diverticulum; Neuroendocrine tumor; Bowel obstruction; Desmoplastic reaction.

Introducción

El divertículo de Meckel es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal (1), se presenta por la persistencia del conducto onfalomesentérico y se estima una prevalencia del 0,6 - 4 % (2). La mayoría de veces pueden pasar inadvertidos y asintomáticos, especialmente en la población adulta, siendo hallazgos incidentales en imágenes, cirugías y necropsias. Entre las complicaciones que puede presentar se incluyen inflamación, hemorragia, obstrucción intestinal, perforación y, menos frecuentemente, la presencia de tumores (neuroendocrinos, sarcomas, estromales, adenocarcinoma) (2); estos últimos se presentan en el 0,5 a 4,9 % de los pacientes con complicación asociada al divertículo (1).

Presentamos el caso de una paciente que cursó con un cuadro de obstrucción intestinal secundario a un divertículo de Meckel y en el cual se demostró por biopsia un tumor neuroendocrino. Los tumores del divertículo de Meckel son entidades inusuales por lo que su diagnóstico es difícil y poco sospechado. El objetivo del reporte es hacer una revisión de la literatura sobre la epidemiología, manifestaciones clínicas y los hallazgos imagenológicos relevantes de esta entidad.



Se obtuvo el consentimiento informado por parte de la paciente para el uso de los datos de la historia clínica e imágenes.

Resumen del caso

Mujer de 74 años sin antecedentes patológicos conocidos, quien consultó al servicio de urgencias por un cuadro clínico de ocho días de ausencia de deposiciones, distensión y dolor abdominal difuso. En el examen físico de ingreso encuentran dolor a la palpación generalizada del abdomen, sin signos de irritación peritoneal o masas palpables.

Se sospechó obstrucción intestinal por lo que realizan una tomografía axial computarizada que reportó signos de obstrucción intestinal alta con segmento de transición en el íleon distal y una lesión nodular en el mesenterio asociada a reacción desmoplásica (figura 1).

El divertículo de Meckel es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal; se presenta por la persistencia del conducto onfalomesentérico y se estima una prevalencia del 0,6 - 4 %.

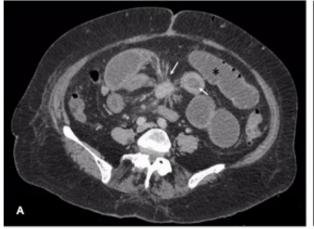




Figura 1. Tomografía axial computarizada de abdomen contrastada

A. Corte axial en el que se observa dilatación de asas de intestino delgado (asterisco), engrosamiento de la pared intestinal por isquemia - congestión venosa (flecha corta) y lesión nodular en el mesenterio con reacción desmoplásica adyacente (flecha larga).

B. Corte coronal en que se observa lesión nodular del mesenterio donde se origina la obstrucción intestinal (flecha).

La paciente fue llevada a laparotomía exploratoria encontrando isquemia segmentaria del íleon y obstrucción intestinal secundaria a una lesión indurada en el mesenterio de este segmento. Adicionalmente, se encontró un divertículo de Meckel (no visualizado en la tomografía) en el segmento comprometido, con una lesión palpable indurada en su interior de 1 cm.

Se realizó resección del segmento comprometido del intestino delgado, incluyendo el divertículo de Meckel y la lesión mesentérica que causaba la obstrucción (figura 2).

Los resultados de patología del tejido obtenido durante la cirugía reportaron focos de nidos de células poligonales, pequeñas, de citoplasma eosinófilo con patrón infiltrativo sobre un fondo y localizados en el divertículo de Meckel y en la lesión nodular del meso. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica las cuales fueron positivas para los marcadores sinaptofisina y cromogranina, la tinción KI 67 mostró un índice mitótico menor al 1 %. Estos hallazgos fueron compatibles con carcinoma neuroendocrino bien diferenciado (figura 3). Posterior a la cirugía la paciente tuvo una evolución satisfactoria por lo que se dio egreso.



Figura 2. Fotografía en la que se muestra intestino delgado resecado y divertículo de Meckel (flecha)

Los resultados de patología del tejido obtenido durante la cirugía reportaron focos de nidos de células poligonales, pequeñas, de citoplasma eosinófilo con patrón infiltrativo sobre un fondo desmoplásico, localizados en el divertículo de Meckel y en la lesión nodular del meso.

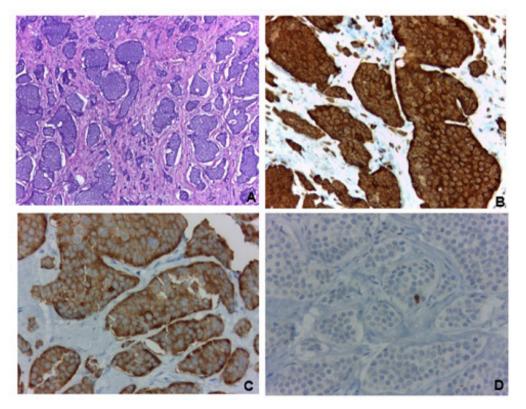


Figura 3. A. Fotomicrografía. Tinción con hematoxilina y eosina magnificación 10X. A. En un fondo desmoplásico se observan nidos de tamaño y forma variable, compuestos por células poligonales, pequeñas, monótonas, de citoplasma eosinófilo bien definido, que se disponen en patrón infiltrativo. B, C y D Inmunohistoquímica en tumor neuroendocrino 40X. B. Inmunotinción de Cromogranina. C.Inmunotinción de sinaptofisina. D.Tinción para Ki - 67 con índice de proliferación menor del 1 %.



Discusión

Pese a su baja incidencia y prevalencia el divertículo de Meckel es la malformación más frecuente del intestino. A diferencia de los pseudodivertículos encontrados con mayor frecuencia en la práctica médica, éste es un verdadero divertículo (formado por todas las capas del intestino), que se presenta como un receso ciego, único, localizado en el borde antimesentérico (opuesto a las ramas terminales de la arteria mesentérica superior) del intestino delgado, específicamente del íleon medio – distal (3,4). La histología del divertículo de Meckel es la misma que la de íleon, pero puede encontrarse mucosa ectópica dentro de las capas intestinales de estómago, páncreas, duodeno, colon, endometrio, glándulas de Brunner e incluso hepatobiliar (5).

La mayoría de estos divertículos son asintomáticos y se estima una incidencia de complicaciones que oscila entre el 4 -16 %, siendo las más frecuentes: obstrucción, sangrado, ulceración, inflamación, perforación y la presencia de tumores en su pared (3). El riesgo de complicaciones disminuye a medida que aumenta la edad, sin encontrarse factores predictivos para el desarrollo de complicaciones (6).

El diagnóstico de estas lesiones se realiza de forma incidental en estudios de imagen o procedimientos quirúrgicos por otro motivo (5). La tomografía computarizada permite valorar el divertículo y las complicaciones asociadas, en donde el divertículo se identifica como una estructura tubular, ciega, que se origina en un asa de íleon y que en ausencia de complicaciones puede pasarse por alto (4). Aunque en este caso el divertículo de Meckel no fue visualizado en la tomografía por la marcada distensión de asas secundarias a la obstrucción intestinal, las complicaciones asociadas sí fueron valoradas, lo que permitió un tratamiento oportuno.

Se ha descrito la gammagrafía con pertecnetato de tecnecio 99 para la valoración de pacientes con sospecha de divertículo de Meckel, específicamente en aquellos que cursan con hemorragia de vías digestivas; sin embargo, en adultos tiene una sensibilidad 62,5 % y especificidad del 9 %, puesto que este examen detecta la mucosa gástrica ectópica y puede arrojar una alta tasa de falsos positivos (3).

La incidencia de tumores en un divertículo de Meckel es de 1,44 por cada 10 millones de personas al año (7). La mayoría de los tumores son neuroendocrinos (77 %), seguidos por adenocarcinomas (11,4 %), mientras que los tumores de músculo liso, estromales y sarcomas corresponden al 10 % y los linfomas al 1,23 % (4,8). El diagnóstico de estas lesiones es difícil y se realiza en estadios avanzados de la enfermedad o en forma incidental por las complicaciones asociadas (2). Se ha reportado que la presentación clínica más común es un cuadro de obstrucción intestinal como el caso expuesto (9).

Los tumores neuroendocrinos gastropancreáticos son un grupo heterogéneo de neoplasias provenientes de las células endocrinas que derivan de la cresta neural, neuroectodermo y endodermo; se localizan en la mucosa y submucosa de diferentes órganos (10). Tienen una incidencia de 3 a 5 casos por 100 000 personas cada año (11). Estos tumores pueden presentar manifestaciones sistémicas secundarias a la liberación de aminas en la circulación sistémica (12). Las manifestaciones locales se dan por la liberación de factores locales de crecimiento que resultan en fibrosis mesentérica extensa o desmoplasia que con la presencia de bandas fibróticas, puede causar obstrucción del intestino delgado y oclusión vascular (13).

Entre las complicaciones más frecuentes de los divertículos de Meckel se describen: obstrucción, sangrado, ulceración, inflamación, perforación y la presencia de tumores en su pared. Septiembre - Diciembre 2018 - Pág 298



En el caso expuesto las manifestaciones clínicas (obstrucción intestinal) fueron secundarias a la extensa reacción desmoplásica en el mesenterio que desencadenó la obstrucción. La imagen tomográfica de la reacción desmoplásica hizo sospechar el tumor neuroendocrino como principal diagnóstico diferencial. En la literatura, la reacción desmoplásica se reporta como una lesión nodular espiculada en el mesenterio rodeada por grasa, bandas de tejido blando y vasos (14–16). Picus et al. reportan, en una serie de 20 pacientes con tumor neuroendocrino en quienes el 40 % tenía este hallazgo en la tomografía, que no es patognomónico pero sí sugiere la enfermedad (15).

No existe un consenso ni guías de manejo en cuanto al tratamiento de los tumores en los divertículos de Meckel pues solo hay reportes y series de casos; sin embargo, se considera que el tratamiento principal, tanto de los tumores de los divertículos de Meckel, como de los tumores neuroendocrinos, es la resección quirúrgica (8).

Lorenzen et al. (9) publican una serie con pacientes con tumores neuroendocrinos en divertículos de Meckel quienes recibieron manejo quirúrgico: a seis de ellos se les realizó resección de la lesión primaria y, adicionalmente, resección del intestino delgado y linfadenectomía; al paciente restante se le realizó diverticulectomía simple. La decisión de realizar un procedimiento u otro se basaba en el tamaño de la lesión primaria: si esta era mayor a 2 cm se consideraba que había más riesgo de metástasis a ganglios regionales por lo que la resección quirúrgica era más amplia. En nuestro caso había evidencia de metástasis ganglionar al mesenterio por lo que se realizó no solo resección de la lesión primaria sino de intestino delgado y de la lesión del meso.

Los tumores neuroendocrinos tienen potencial metastásico, el pronóstico a largo es incierto por la escasez de datos. Poncet $et\ al.\ (17)$ reportan una sobrevida a cinco años del 80 % para pacientes con enfermedad regional y 75 % en pacientes con metástasis hepática.

Conclusión

Los tumores neuroendocrinos de los divertículos de Meckel son entidades infrecuentes. La obstrucción intestinal es la presentación clínica más común por lo que este hallazgo, asociado a la reacción demosplásica, en la tomografía computarizada, debe despertar sospecha sobre esta condición.

Conflicto de intereses

No existe.

Bibliografía

- 1. Martin J, Connor P. Meckel's Diverticulum. Am Fam Physician. 2000;61 (4):1037–42.
- Lesquereux-Martínez L, Macías-García F, Beiras-Sarasquete C, Martínez-Castro JJ, Paulos-Gómez AM, Beiras-Torrado A, et al. Adenocarcinoma sobre divertículo de Meckel: presentación de un caso y revisión de la literatura. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2011;34 (3):137–40. Available from: http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0210570511000318
- 3. Sagar J, Kumar V, Shah DK. Meckel's diverticulum: A systematic review. J R Soc Med. 2006;99 (10):501–5.

No existe un consenso ni guías de manejo en cuanto al tratamiento de los tumores en los divertículos de Meckel; sin embargo, se considera que el tratamiento principal, tanto de los tumores de los divertículos de Meckel, como de los tumores neuroendocrinos, es la resección quirúrgica.



- 4. Lequet J, Menahem B, Alves A, Fohlen A, Mulliri A. Meckel's diverticulum in the adult. J Visc Surg [Internet]. 2017;154 (4):253–9. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2017.06.006
- 5. Montenegro A, Núñez H, Maroto L, Abril C, Gago P. Divertículo de Meckel torsionado con isquemia de asa intestinal. Cirugía española [Internet]. 2009;85 (1):59–60. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/S0009-739X (09)70091-0
- 6. Soria-Céspedes D, Leuchter-Ibarra J, Ventura-Molina V, Mora-Constantino J. Intususcepción ileocólica en un adulto causado por divertículo de Meckel invertido. Rev Gastroenterol Mex [Internet]. 2012;77 (4):220–3. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.rgmx.2012.08.004
- 7. Thirunavukarasu P, Sathaiah M, Sukumar S, J. Bartels C, Zeh III H, K. W. Lee K, et al. Meckel's Diverticulum A High-Risk Region for Malignancy in the Ileum. Ann Surg [Internet]. 2011;253 (2):223–30. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21135700
- 8. Thirunavukarasu P, Sathaiah M, Sukumar S, Bartels CJ, Zeh H, Lee KKW, et al. Meckel's diverticulum-A high-risk region for malignancy in the ileum: Insights from a population-based epidemiological study and implications in surgical management. Ann Surg. 2011;253 (2):223–30.
- 9. Lorenzen AW, O'Dorisio TM, Howe JR. Neuroendocrine tumors arising in Meckel's diverticula: frequency of advanced disease warrants aggressive management. J Gastrointest Surg. 2013;17 (6):1084–91.
- 10. Lowe LH, Stokes LS, Johnson JE, Heller RM, Royal S a, Wushensky C, et al. Swelling at the angle of the mandible: imaging of the pediatric parotid gland and periparotid region. Radiographics. 2001;21 (5):1211–27.
- 11. Dushyant V. Sahani, Bonaffini PA, Castillo CF- Del, Michael A. Blake. Gastroentero-pancreatic neuroendocrine tumors: role of imaging in diagnosis and management. Radiology [Internet]. 2013;266 (1):38–61. Available from: http://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiol.12112512
- 12. Horton KM, Kamel I, Hofmann L, Fishman EK. Carcinoid tumors of the small bowel: a multitechnique imaging approach. Am J Roentgenol. 2004;182 (3):559–67.
- 13. Lorna R. Woodbridge, Murtagh BM, Yu DFQC, Planche KL. Midgut neuroendocrine tumors: imaging assessment for surgical resection. RadioGraphics [Internet]. 2014;34 (2):413–26. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24617688
- 14. ElGuindy YM, Javadi S, Menias CO, Jensen CT, Elsamaloty H, Elsayes KM. Imaging of secretory tumors of the gastrointestinal tract. Abdom Radiol [Internet]. 2016; Available from: http://link.springer.com/10.1007/s00261-016-0976-4
- 15. Picus D, Husband JE. Computed abdominal tomography of carcinoid tumors. Am Roentgen Ray Soc. 1984; (4).
- 16. Sailer J, Zacherl J, Schima W. MDCT of small bowel tumours. Cancer imaging. 2007:7:224–33.



Septiembre - Diciembre 2018 - Pág 300

17. Poncet G, Hervieu V, Walter T, Lépinasse F, Chardon L, Pilleul F, et al. Neuroendocrine Tumors of Meckel's diverticulum: lessons from a single institution study of eight cases. J Gastrointest Surg. 2011;15 (1):101–9.