

IX Congreso de la
CENORA

PALENCIA // 6 y 7
Centro Cultural de la Diputación OCTUBRE 2017



SOCIEDAD
CENTRO
NORTE
DE
RADIOLOGÍA
cenora



Síndromes de Neoplasia Endocrina Múltiple (MEN).

Ignacio Martín García, Rosario Vidal Tocino^a, Elisabeth Martín García^b, Cecilia Santos Montón, Carmen Martínez Lara, Roberto Tabernerico Rico, Bianca Prieto Hernández, Sonia Francisca Pozo, José Martín Marín Balbín

Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora.

^aUnidad de Consejo Genético. Servicio de Oncología Médica.
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

^bServicio de Oftalmología. Complejo Asistencial de Zamora.



Objetivos

- Los síndromes de neoplasia endocrina múltiple (MEN) incluyen una serie de enfermedades con alteraciones genéticas que se caracterizan por la presencia de tumores que afectan a dos o más glándulas endocrinas.
- Se expondrán los hallazgos radiológicos más significativos de cada una de las variantes: MEN 1 (Tumores paratiroides, tumores neuroendocrinos pancreáticos, tumores adenohipofisarios, tumores corticosuprarrenales,...) MEN 2 (Carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma). Además aportaremos algunas fotografías de pacientes con estos síndromes que presentan afectación dermatológica y ocular.

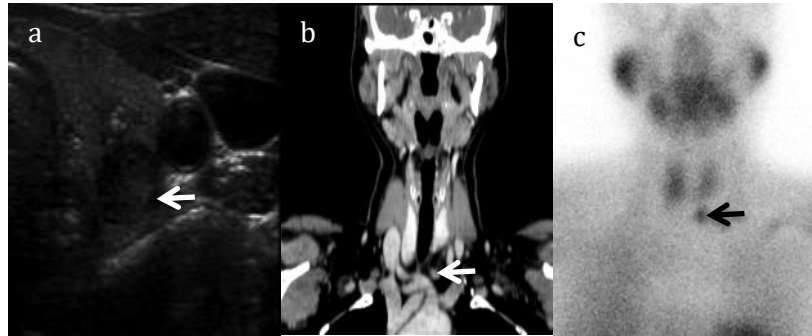


Resultados

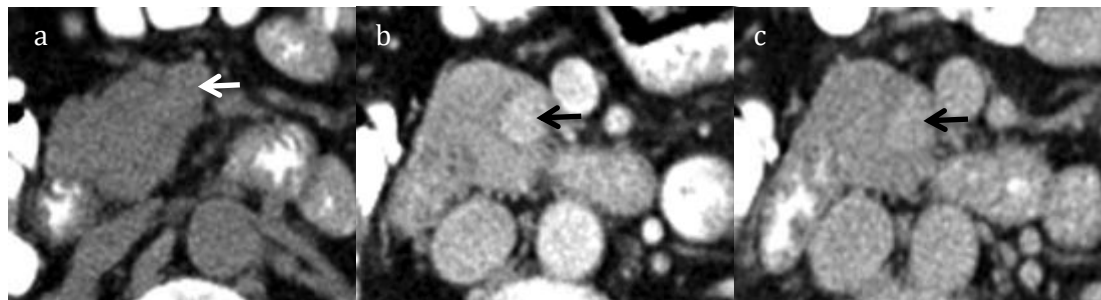
MEN tipo 1

- Afección hereditaria autosómica dominante.
- Diagnóstico con presencia de 2 de las 3 neoplasias en:
 1. Paratiroides.
 - Primera afectación en el 85 % de los pacientes.
 - Síntomas de hiperparatiroidismo: Dolor abdominal, úlcera péptica, nefrolitiasis, polidipsia...
 - Se ven como lesiones ovaladas bien delimitadas detrás del tiroides, hipoecoicas en la ecografía.
 - La TC permite localizar glándulas ectópicas. La gammagrafía con sestamibi tiene una alta sensibilidad para la detección de adenomas.
 2. Tumores neuroendocrinos del páncreas.
 - Suelen ser no funcionantes. Se ven en el 80% de los pacientes. El gastrinoma es el más frecuente.
 - Ecografía muy limitada. La TC suele ser de elección para la extensión local como a distancia, empleando agua como contraste oral y se aprecian hipercaptantes en fase arterial con lavado posterior.
 - La RM tiene mayor sensibilidad para detectar estos tumores.
 - La PET no tiene un rol muy importante ya que se tratan de tumores muy indiferenciados.
 3. Tumores adenohipofisarios.
 - Suelen ser funcionantes, la mayoría prolactinomas.
 - La RM es la prueba de elección para visualizar la adenohipofisis. Se emplean campos de visión pequeños con secuencias potenciadas en T1 pre y postcontraste, en los planos sagital y coronal.
 - Suelen verse hipointensas en la secuencias pre y postcontraste y a veces hay que valorar signos indirectos: Convexidad glandular, erosión de la silla turca...
- Otras neoplasias:
 - Corticosuprarrenales, carcinoides, angiofibromas faciales, colagenomas y lipomas.

Resultados

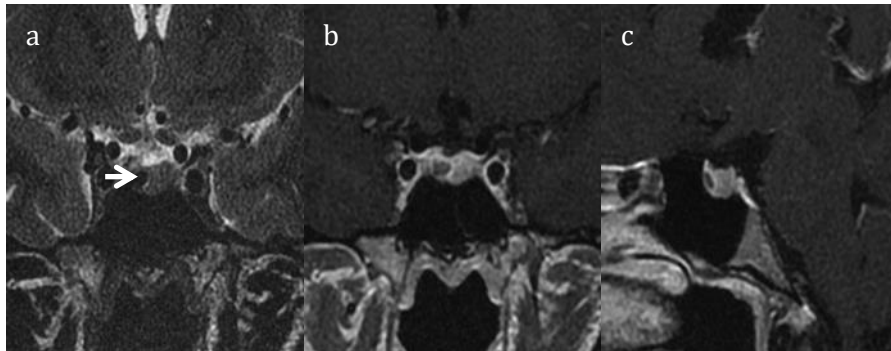


Adenoma de paratiroides. En la ecografía (a) se visualiza una lesión redondeada, de contornos bien delimitados e hipoeoica. En la TC con contraste intravenoso, corte coronal (b) se objetiva una lesión nodular hipercaptante en localización posterior a la glándula tiroidea. La gammagrafía con sestamibi, fase precoz (c) muestra una lesión que capta trazador en la misma localización que la imagen b, compatible con adenoma paratiroideo.

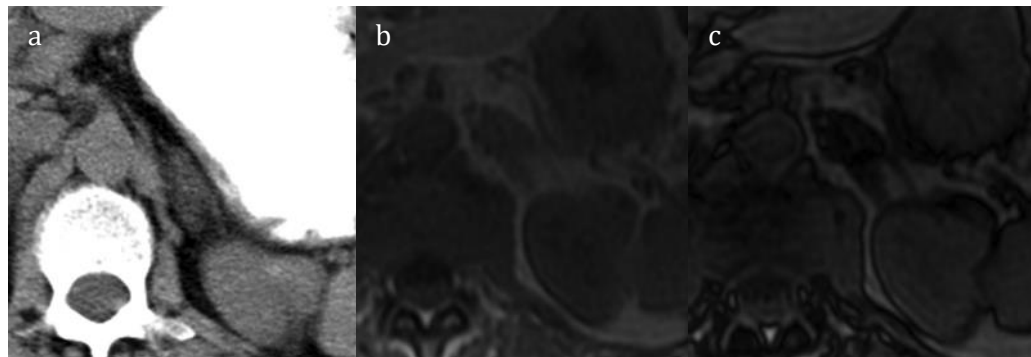


Insulinoma. La TC abdominal sin contraste intravenoso (a) muestra una lesión redondeada isodensa con el parénquima pancreático que deforma su contorno (flecha). En la TC abdominal con contraste, fase arterial (b) se visualiza la lesión hipercaptante localizada en cabeza pancreática. En la TC abdominal con contraste, fase portal (c) la lesión muestra lavado de contraste, mostrándose levemente hiperdensa respecto el parénquima pancreático.

Resultados



Adenoma de hipófisis. Imágenes de RM. En la secuencia potenciada en T2 en el plano coronal se objetiva una lesión redondeada hipointensa en la porción derecha de la adenohipófisis (flecha). Las imágenes con gadolinio en el plano coronal (b) y sagital (c) muestran la lesión nodular no captante.



Adenoma suprarrenal. La TC sin contraste intravenoso (a) muestra una lesión nodular en glándula suprarrenal izquierda con valores densitométricos inferiores a 10UH. En las imágenes de RM en fase (b) y fase opuesta (c) se objetiva pérdida de intensidad de la señal en fase opuesta, característica de los adenomas suprarrenales.



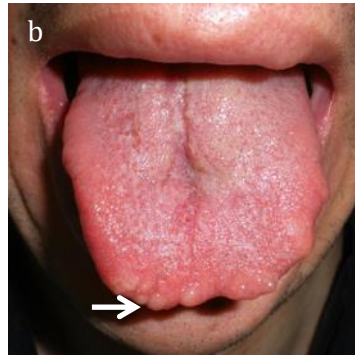
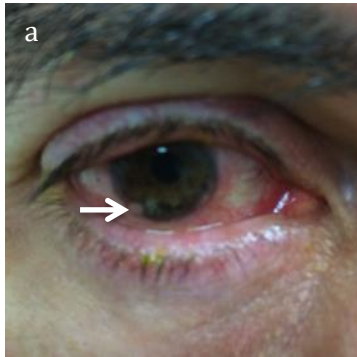
Resultados

MEN tipo 2

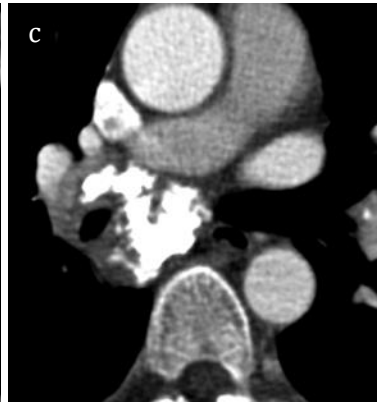
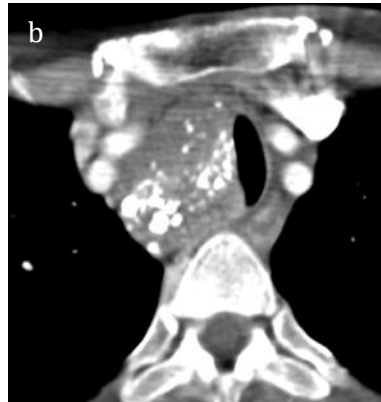
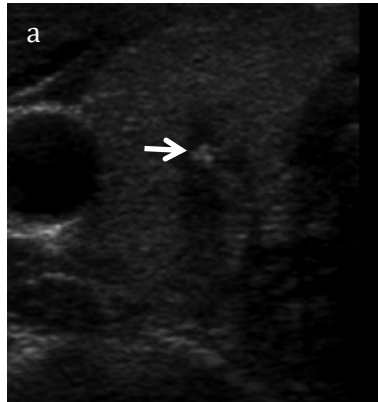
- Afeción hereditaria autosómica dominante.
- Aparición de: carcinoma medular de tiroides, feocromocitoma e hiperparatiroidismo. Se divide en tres subtipos: MEN 2A, MEN 2B y carcinoma medular tiroideo familiar.
 1. Carcinoma medular tiroideo
 - Primer tumor que desarrollan estos pacientes y causa más común de su fallecimiento.
 - Marcadores diagnósticos: calcitonina y CEA.
 - Lesiones mal delimitadas, agresivas, que calcifican. Invasión ganglionar en el 50% de los casos y afectación metastásica a hígado, hueso y pulmón.
 - La TC es la prueba de elección. La PET/TC tendrá sensibilidad variable dependiendo de la diferenciación del tumor.
 2. Feocromocitoma
 - Suele ser bilateral y afecta al 50% de estos pacientes. Suele cursar con HTA.
 - Marcadores diagnósticos: medición en orina de adrenalina, NA, metanefrinas,...
 - Lesiones en glándulas suprarrenales con intenso realce y de contornos bien delimitados. La RM es la prueba de elección por la ausencia de radiación ya que suelen ser pacientes jóvenes, visualizando lesiones muy hiperintensas en la secuencia T2 a veces con zonas de necrosis.

MEN 2
-MEN 2A
Carcinoma medular de tiroides
Feocromocitoma
Tumores paratiroides
-MEN 2B
Carcinoma medular de tiroides
Feocromocitoma
Anomalías asociadas
Hábito marfanoide
Neuromas cutaneos
Ganglioneuromatosis intestinal
-Carcinoma medular tiroideo familiar
Sin feocromocitoma
Sin hiperparatiroidismo primario

Resultados

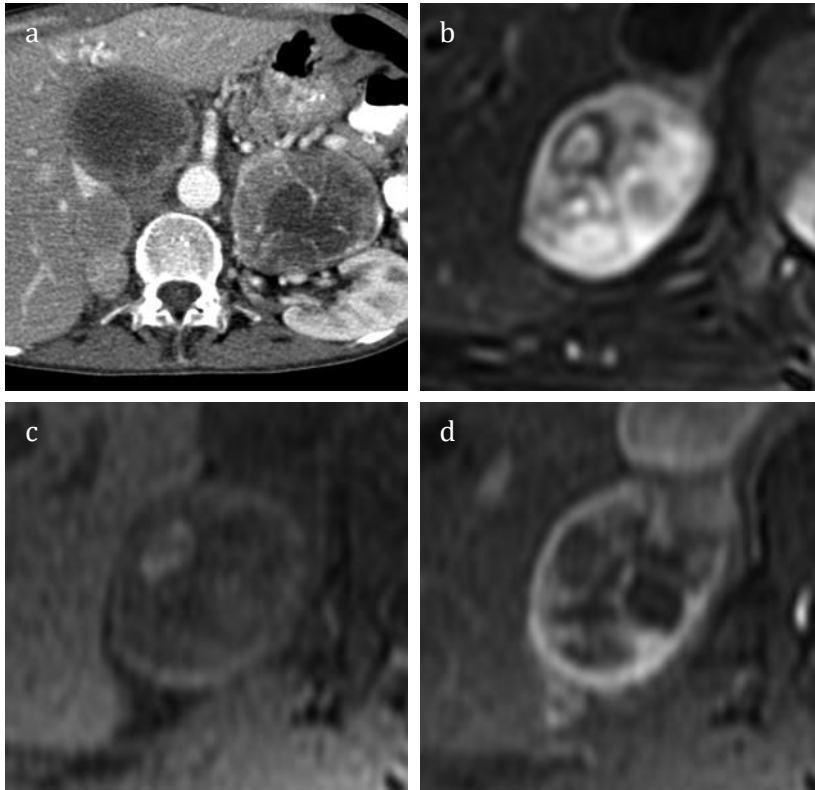


Fotografías de un paciente con MEN tipo 2B. a) Neuroma perilímbico (flecha). b) Neuromas linguales (flecha).



Carcinoma medular de tiroides en paciente con MEN tipo 2. La ecografía (a) muestra una lesión hipoeoica, con márgenes mal delimitados y con microcalcificaciones (flecha). En la TC torácica con contraste intravenoso se objetivan adenopatías a nivel paratraqueal alto (b) y paratraqueal bajo (c) con múltiples calcificaciones densas e irregulares características de la diseminación ganglionar en esta enfermedad.

Resultados



Feocromocitoma en paciente con MEN tipo 2. En la TC con contraste intravenoso (a) se identifican feocromocitomas bilaterales. Lesiones encapsuladas y heterogéneas que dependen de ambas glándulas suprarrenales. En la RM se visualiza una lesión dependiente de la glándula suprarrenal derecha que en la secuencia potenciada en T2 (b) presenta un aspecto heterogéneo objetivándose marcadamente hiperintensa, presenta imagen hiperintensa intralesional en secuencia potenciada en T1 (c) compatible con hemorragia intratumoral y captación de predominio periférico en la secuencia con gadolinio (d).



Conclusiones

- El papel del radiólogo es fundamental en la valoración inicial y seguimiento en pacientes con MEN.
- El conocimiento del espectro de la enfermedad permitirá un adecuado diagnóstico y vigilancia en este grupo de enfermedades tan heterogéneo.



Bibliografía

- Grajo JR, Paspulati RM, Sahani DV, Kambadakone A. Multiple endocrine neoplasia síndromes. A comprehensive imaging review. *Radiol Clin N Am* 2016;54:441-51.
- Scarsbrook AF, Thakker RV, Wass JAH, Gleeson FV, Phillips RR. Multiple endocrine neoplasia: spectrum of radiologic appearances and discussion of a multitechnique imaging approach. *Radiographics* 2006;26:433-51.
- Shinagare AB, Giardino AA, Jagannathan JP, Van den Abbeele AD, Ramaiya NH. Hereditary cáncer síndromes: a radiologist's perspective. *AJR Am J Roentgenol* 2011;197:1001-7.
- Thakker RV. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN 1). *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2010;24:355-70.
- Thakker RV, Newey PJ, Walls GV, Bilezikian J, Dralle H, Ebeling PR et al. Clinical practice guidelines for multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1). *J Clin Endocrinol Metab* 2012; 97:2990-3011.
- Wohllk N, Schweizer H, Erlic Z, Schmid KW, Walz MK, Raue F et al. Multiple endocrine neoplasia type 2. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2010;24:371-87.