



P-202 - REVISIÓN RETROSPECTIVA DEL GLUCAGONOMA PANCREÁTICO

P. Abadía Barnó, M. Coll Sastre, S. Yagüe, J. Pato, P. Luengo, E. Lobo Martínez y A. Sanjuanbenito Dehesa

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Objetivos: Los tumores neuroendocrinos del páncreas (TNEp) son neoplasias raras que se originan en el tejido endocrino y que representan el 3% de todos los tumores pancreáticos. Todos los TNEp son secretores de una o varias hormonas pero en torno al 50-70% son asintomáticos y por lo tanto son denominados no funcionantes. Los glucagonomas son TNEp, productores de glucagón, con una incidencia cerca del 7% y de mayor prevalencia en mujeres de 50 años pudiendo asociar el síndrome neuroendocrino múltiple tipo 1 (NEM 1), relacionado con el tumor hipofisario, TNEp e hiperparatiroidismo.

Métodos: Presentamos una revisión retrospectiva de 10 pacientes, 6 mujeres y 4 hombres, con una edad media de 35 años entre septiembre de 1999 y abril de 2014. Seis pacientes fueron diagnosticados dentro del síndrome NEM 1 y uno de ellos con antecedentes familiares de glucagonoma. El 70% se encontraba asintomático en el momento del diagnóstico, el 20% asociaba síndrome constitucional y uno de los pacientes hipercalcemia asintomática. En el 60% se evidenció la tumoración en una tomografía axial computarizada (TAC) y en el resto mediante ecoendoscopia.

Resultados: El tamaño medio del tumor fue de 27 milímetros. La localización más frecuente en la cabeza y en uno de ellos múltiple, con tumoración en cabeza y cola. Se realizaron 2 enucleaciones, una resección central con reconstrucción en Y Roux y 7 pancreatectomías corporocaudales que asociaron esplenectomía en 6 pacientes y metastasectomía hepática en otro. El análisis anatomopatológico fue de TNEp bien diferenciado (6 pacientes), múltiple (3 pacientes) y de bajo grado en uno de ellos, con una media de 1,3 mitosis por campo y un índice de proliferación del 6%. La estancia media hospitalaria fue de 14 días. Dos pacientes tuvieron como complicación una fístula pancreática de manejo conservador y se reintervino a otro paciente por colección y mala evolución al 8º día postoperatorio. Durante el seguimiento, tan sólo el paciente con metástasis hepáticas recibió adyuvancia sin progresión de la enfermedad en el seguimiento posterior ambulatorio. En 2 pacientes se produjeron recidivas en glándula pancreática a los 6 años y en el hígado a los 2 años, respectivamente, por lo que se reintervinieron ambos pacientes. En otra paciente se evidenció recidiva hepática bilobar, con tratamiento quimioterápico, seguimiento por oncología médica y estabilidad en el momento actual. La totalidad de los pacientes revisados sobreviven en el momento actual con una media de libre de enfermedad de 180 meses.

Conclusiones: El glucagonoma es un tumor raro, dentro del grupo de los TNEp que se puede asociar a diarrea, síndrome constitucional, diabetes, trombosis venosa o eritema necrolítico

migratorio. La anemia, hiperglucemias y elevación de glucagón, son parámetros a determinar en los análisis. Son tumores agresivos, aunque de crecimiento lento que presentan entre un 50-100% de los casos, metástasis hepáticas en el momento del diagnóstico. La cirugía aislada o asociada a otras terapias, es la única vía de curación, en la que el diagnóstico y screening precoz juega un papel importante en este tipo de tumores.