



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Cartas científicas

Glucagonoma pancreático no funcionante

Non-functioning pancreatic glucagonoma

El glucagonoma es un tumor neuroendocrino poco frecuente y originado en su práctica totalidad en el páncreas, donde representa el 10% de los tumores pancreáticos neuroendocrinos funcionantes^{1,2}. Clínicamente causa el síndrome de las «4 D»: diabetes, dermatitis, depresión y trombosis venosa profunda (*deep vein thrombosis*)³, siendo el eritema necrolítico migratorio característico de este tumor.

Presentamos un caso inusual de glucagonoma pancreático no funcionante, poco descrito en la literatura.

Mujer de 62 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión, diabetes con control dietético e hipercolesterolemia, y antecedentes quirúrgicos de histerectomía y doble anexectomía hace 30 años. Consulta por cuadro de vómitos alimenticios post-prandiales y pérdida de 8 kg de peso en los últimos 2 meses. Refiere dispepsia desde hace 10 años. Al ingreso se extrae una analítica de sangre que muestra, como únicos valores alterados, plaquetas: 660.000/mm³, bilirrubina total: 1,2 mg/dL y LDH: 403 U/L, con marcadores tumorales normales.

Se realiza una ecografía abdominal y posteriormente una tomografía computarizada (TC) abdominopélvica que muestra un estómago de retención, muy dilatado, esplenomegalia de 12 cm y una imagen nodular de 3 cm de diámetro adyacente a la cabeza pancreática, presentando plano de clivaje con el páncreas, a descartar tumoración duodenal. En la endoscopia digestiva alta se objetiva una estenosis pilórica de probable origen péptico (anatomía patológica: duodenitis crónica inespecífica) (fig. 1). Es diagnosticada de duodenitis crónica y trombocitosis a filiar y dada de alta, dado que rechaza la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

Un año más tarde reingresa tras la exacerbación del cuadro clínico, realizándose nueva endoscopia, sugestiva de neoplasia, con anatomía patológica similar a la previa. Además se realiza una TC, con hallazgos superponibles a la TC previa. Una colangio-RM informa la masa como un quiste simple. Un nuevo tránsito digestivo evidencia imagen de estenosis pilórica. Con estos hallazgos el diagnóstico es sugestivo de estenosis duodenal y, dada la clínica, se decide la realización de una laparotomía exploradora. Los hallazgos son una gran tumoración en 1a-2a porción duodenal, firmemente adherida

al páncreas, lesiones hepáticas múltiples bilaterales, adenopatías locorreionales patológicas y un implante tumoral en un asa de íleon proximal, cuya biopsia intraoperatoria es sugestiva de adenocarcinoma; se realiza resección del segmento ileal, biopsia hepática, gastroyeyunostomía y vagotomía troncular bilateral. La anatomía patológica definitiva muestra tumoración de estirpe neuroendocrina bien diferenciada, con metástasis hepáticas, por lo que se decide ampliar la resección, realizando una duodenopancreatectomía cefálica. La anatomía patológica definitiva es de tumor neuroendocrino con tinción inmunohistoquímica positiva para glucagón. En el postoperatorio presenta una fístula pancreática de bajo débito, con buena respuesta al tratamiento conservador (drenaje no aspirativo, reintroducción paulatina de nutrición oral y tratamiento con somatostatina).

Posteriormente se realiza octreoscan, con captación positiva en el lóbulo hepático derecho, por lo que se decide tratamiento paliativo con análogos de somatostatina (lanreótido 120 mg cada 4 semanas) con estabilidad de la enfermedad metastásica en el momento actual.

Los tumores neuroendocrinos son tumores derivados de los islotes pancreáticos. Se pueden dividir en dos grupos en base a la producción hormonal y, por tanto, de la presencia de sintomatología, en funcionantes (los más frecuentes son el gastrinoma e insulinoma) y no funcionantes, que representan en torno al 15-20% de ellos, de los que un tercio serán glucagonomas⁴. Estos tumores no funcionantes, a diferencia de los productores de hormonas, no se diagnostican a raíz del síndrome por sobreproducción hormonal, sino por sintomatología compresiva fundamentalmente, por lo que su diagnóstico será más tardío y presentarán con mayor frecuencia diseminación a distancia⁵. Las pruebas de imagen a realizar para el diagnóstico de estos tumores buscan diferenciar entre tumoración del páncreas endocrino y exocrino y localizar diseminación locorreional y a distancia. Por ello, se recomienda la realización de ecografía endoscópica, para estadiar el grado de invasión tisular, unida a la CT o resonancia magnética para valorar la enfermedad a distancia. El octreoscan puede ser útil en la localización de enfermedad extrapancreática. La toma de biopsia a través de endoscopia, dado que

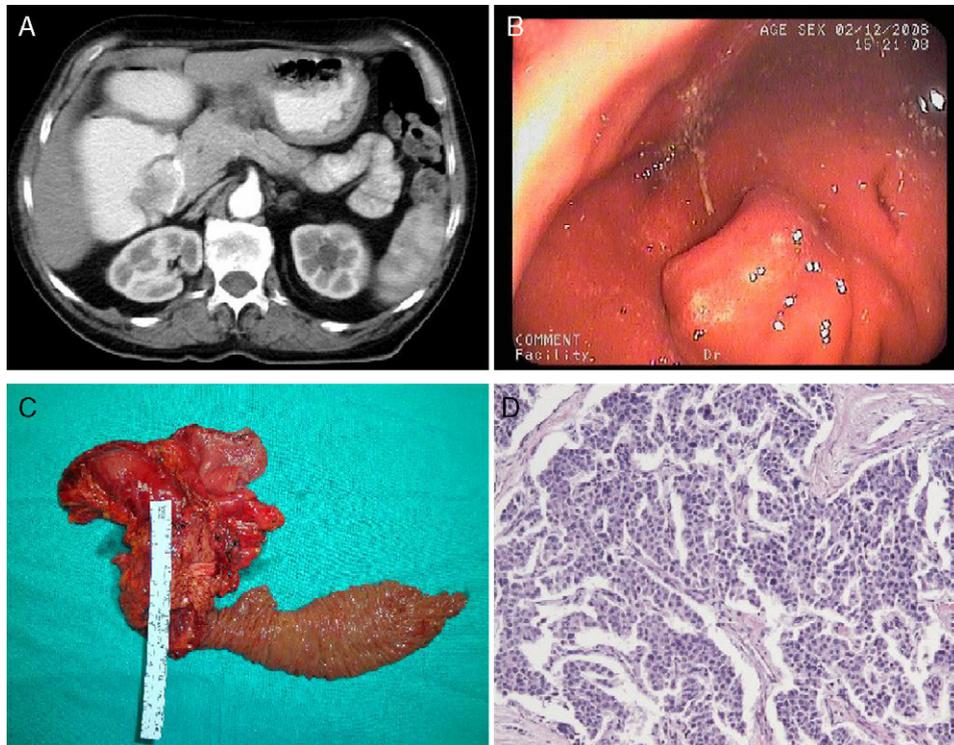


Figura 1 – A) TC en la que se observa una imagen nodular entre el páncreas y el duodeno. B) Imagen endoscópica, sugestiva de tumoración maligna. C) Pieza macroscópica de duodenopancreatectomía cefálica. D) Imagen histológica de tumor neuroendocrino.

es una prueba invasiva, debe reservarse a los casos en que la diferencia entre tumor endocrino y exocrino sea relevante para la elección de la estrategia a seguir, como por ejemplo, si hay infiltración local o metástasis⁶. En nuestro caso el diagnóstico de presunción era una estenosis duodenal, por lo que tanto los estudios hormonales como el octreoscan se realizaron tras el tratamiento quirúrgico. La resección del tumor es controvertida en el caso de presentar enfermedad a distancia. Sin embargo, la larga supervivencia observada incluso con metástasis hepáticas, y la posibilidad de control con análogos de somatostatina y quimioterapia, parece justificación suficiente para una resección del tumor primario, a fin de controlar la enfermedad local y la clínica compresiva que presentan estos pacientes⁷. A día de hoy, 20 meses tras la cirugía, la paciente está asintomática y la enfermedad metastásica controlada con el tratamiento médico. Creemos, por tanto, que estos pacientes se pueden beneficiar de la resección quirúrgica del tumor, aun en presencia de metástasis a distancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akerström G, Hellman P. Surgery on neuroendocrine tumours. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2007;21:87-109.
2. Becker SW, Khan D, Rothman S. Cutaneous manifestations of internal malignant tumours. *Arch Dermatol Syphilol.* 1942;45:1069-80.
3. Werners RA, Fatourehchi V, Wynne AG, Kvols LK, Lloyd RV. The glucagonoma syndrome. Clinical and pathologic features in 21 patients. *Medicine.* 1996;75:53-63.
4. Li Destri G, Reggio E, Veroux M, Lanzafame S, Puleo S. A rare cystic non-functioning neuroendocrine pancreatic tumor with an unusual presentation. *Tumori.* 2006;92:260-3.
5. O'Grady HL, Conlon KC. Pancreatic neuroendocrine tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2008;34:324-32.
6. Dralle H, Krohn SL, Karges W, Boehm BO, Brauckhoff M, Gimm O. *World J Surg.* 2004;28:1248-60.
7. Hellman P, Andersson M, Rastad J, Juhlin C, Karacagil S, Eriksson B, et al. Surgical strategy for large or malignant endocrine pancreatic tumors. *World J Surg.* 2000;24:1353-60.

Ana Fábregues Olea*, Andrés García Marín, Jorge Martín Gil, Jose María Monturiol Jalón y Fernando Turégano Fuentes

Servicio de Cirugía General II, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anafabregues@hotmail.com
(A. Fábregues Olea).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.06.017