

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yue WM, Brodner W, Highland TR. Long-term results after anterior cervical discectomy and fusion with allograft and plating: A 5 to 11-year radiologic and clinical follow-up study. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30:2138-44.
2. Baron EM, Soliman AM, Gaughan JP, Simpson L, Young WF. Dysphagia, hoarseness, and unilateral true vocal fold motion impairment following anterior cervical discectomy and fusion. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003;112:921-6.
3. Gaudinez RF, English GM, Gebhard JS, Brugman JL, Donaldson DH, Brown CW. Esophageal perforations after anterior cervical surgery. *J Spinal Disord*. 2000;13:77-84.
4. Phommachanh V, Patil YJ, McCaffrey TV, Vale F, Freeman TB, Padhya TA. Otolaryngologic management of delayed pharyngo-esophageal perforation following anterior cervical spine surgery. *Laryngoscope*. 2010;120:930-6.
5. Ning X, Wen Y, Xiao-Jian Y, Bin N, De-Yu C, Jian-Ru X, et al. Anterior cervical locking plate-related complications; prevention and treatment recommendations. *Int Orthop*. 2008;32:649-55.
6. Witwer BP, Resnick DK. Delayed esophageal injury without instrumentation failure: Complication of anterior cervical instrumentation. *J Spinal Disord Tech*. 2003;16:519-23.
7. Duransoy YK, Mete M, Zengel B, Selçuk M. Missing screw as a rare complication of anterior cervical instrumentation. *Case Rep Orthop*. 2013;2013:593905.
8. Zhong ZM, Jiang JM, Qu DB, Wang J, Li XP, Lu K, et al. Esophageal perforation related to anterior cervical spinal surgery. *J Clin Neurosci*. 2013;20:1402-5.
9. Solerio D, Ruffini E, Gargiulo G, Camandona M, Raggio E, Solini A, et al. Successful surgical management of a delayed pharyngo-esophageal perforation after anterior cervical spine plating. *Eur Spine J*. 2008;17:280-4.
10. Bonavina L. Re: Esophageal injury associated with anterior cervical spine surgery (Patel et al. *Surg Neurol* 2008;69:20-24). *Surg Neurol*. 2009;71:727-8.

M. Asunción Acosta-Mérida^{a*}, Raúl Medina-Velázquez^a, Joaquín Marchena-Gómez^a, Jaime Alonso-Gómez^a y Hani Mhailili^b

^aServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España
^bUnidad de Raquis, Servicio de Traumatología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maacosta03@yahoo.es (M.A. Acosta-Mérida).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.05.005>
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Manejo diagnóstico/terapéutico en los tumores neuroendocrinos pancreáticos asociados a MEN 1



Diagnostic/therapeutic management of pancreatic neuroendocrine tumours associated with MEN 1 syndrome

Descrito por Wermer¹, el síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN 1) es un trastorno con una prevalencia de 2/100.000 habitantes. Se caracteriza por la asociación de adenomas paratiroides, tumores neuroendocrinos gastroenteropáticos y adenomas hipofisarios², con predisposición a otras lesiones como tumores adrenales, carcinoides, angiofibromas faciales y meningiomas entre otros³.

Por su parte, los tumores neuroendocrinos pancreáticos (TNEP) representan el 3% de las lesiones en dicha localización. La mayoría son esporádicos, pero pueden aparecer en el seno de endocrinopatías, como el MEN 1.

Mujer, 55 años, con diagnóstico genético de MEN 1 tras ser intervenida a los 17 años por microprolactinoma y a los 26 por hiperparatiroidismo primario en relación a hiperplasia paratiroidea.

Durante el seguimiento se realizan determinaciones hormonales (calcio, PTH, glucosa, insulina, glucagón, IGF-1, prolactina y cromogranina A) anuales y ecografía, tanto cervical como abdominal cada 3 años sin hallazgos durante 20 años.

Tras hallazgos no concluyentes en última ecografía, se realiza resonancia magnética (RM) en el siguiente control, donde se objetiva tumoración retroperitoneal de 16 × 13 × 10 cm en contacto con cuerpo-cola pancreáticas y riñón izquierdo (fig. 1).

Con diagnóstico de sospecha de TNEP no funcionante se decide intervención quirúrgica, realizando resección en bloque, incluyendo cola de páncreas, bazo, riñón izquierdo y colon descendente por infiltración (fig. 2).

El resultado histopatológico muestra un tumor neuroendocrino (22 × 16 × 7 cm) moderadamente diferenciado de origen

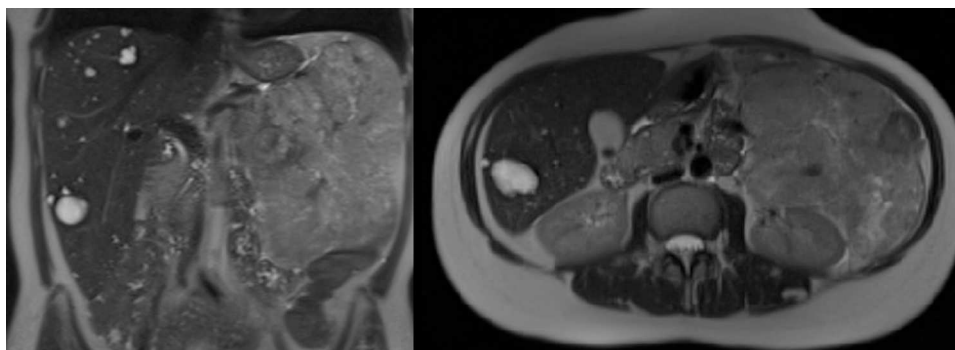


Figura 1 – RM de abdomen: masa retroperitoneal en íntimo contacto con cuerpo y cola pancreáticos, y riñón izquierdo.

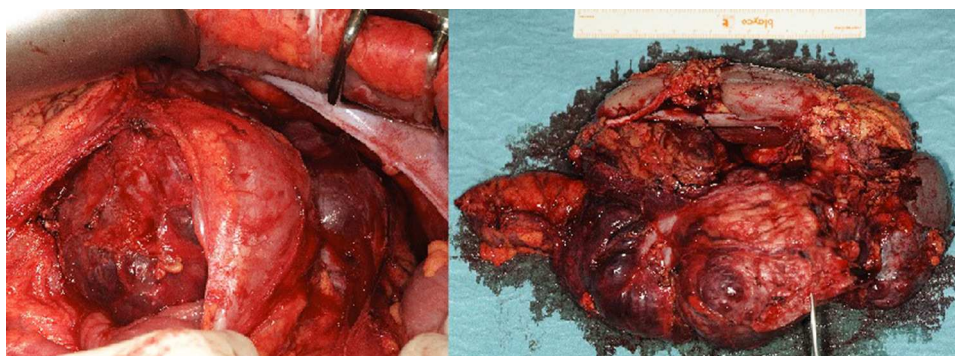


Figura 2 – Imágenes macroscópicas de la intervención. Resección en bloque de la tumoración.

pancreático, que sobrepasa los límites pancreáticos (pT3), con márgenes de resección libres.

A los 12 meses la paciente no ha recibido tratamiento adyuvante y está libre de enfermedad (estudio con octreotida sin evidencia de lesiones).

El MEN 1 es un trastorno de herencia autosómica dominante, aunque un 10% se asocia con mutaciones *de novo*³. Su alteración genética más frecuente se encuentra en el gen MEN 1 (cromosoma 11), con penetrancia de más del 95% a los 40 años⁴.

Los adenomas paratiroideos son la manifestación más frecuente, con penetrancia de casi el 100% a los 40-50 años, y típicamente la más precoz, con presentación unos 30 años antes que los casos esporádicos².

Los adenomas hipofisarios presentan una incidencia entre el 15-50%, siendo el prolactinoma el más frecuente. Tienen tendencia a mayor tamaño, mayor agresividad y menor respuesta al tratamiento, pero sin aumentar la prevalencia del carcinoma³.

En cuanto a los TNEP asociados suelen ser de aparición más precoz, múltiples y con propensión a degeneración maligna⁵.

Tradicionalmente, el gastrinoma con síndrome de Zollinger-Ellison (40%) era el más frecuente⁶. El incremento de las pruebas de imagen ha hecho que los tumores no funcionantes sean los más frecuentes de la región pancreático-duodenal (30-80%), con una penetrancia del 35% a los 50 años. Más de un 70% no son realmente no funcionantes, sino que segregan sustancias como el polipéptido pancreático, enolasa o neurotensina⁷, pero sin repercusión clínica.

El hecho de no estar asociados a ningún síndrome clínico y que la sintomatología vaga asociada hace que el diagnóstico sea en estadios avanzados, con un tamaño mayor a 5 cm en un 70% y metástasis al diagnóstico en más del 60%⁷.

Las indicaciones de cirugía vienen dadas por el crecimiento tumoral o el tamaño > 2 cm, por debajo no hay beneficios en supervivencia^{8,9}. En el manejo de lesiones de 1-2 cm, debido a la morbimortalidad asociada a la cirugía pancreática y a la aparición de nuevas lesiones en el remanente pancreático^{3,6}, no existe consenso sobre el momento óptimo ni la extensión de la cirugía.

En cuanto al *screening* de los TNEP asociados a MEN 1 no existe un protocolo estándar, sino que varían, siempre incluyendo *screening* bioquímico anual (calcio, PTH, prolactina, glucosa, insulina y cromogranina A) y variabilidad en cuanto a las pruebas de imagen. En algunos casos se recomienda ecoendoscopia, TC toraco-abdominal (si antecedente de cirugía pancreática o carcinoide tímico) y gammagrafía de receptores de somatostatina (si TNEP malignos) cada 3 años¹⁰; mientras que otros proponen el uso de pruebas de imagen cada 3-5 años² o anuales³, dependiendo siempre de los deseos de la paciente. En nuestro hospital, actualmente, a raíz de este caso, se realiza determinación bioquímica anual y RM abdominal cada 3 años.

La supervivencia es menor en este grupo poblacional frente a la población similar en edad, sexo y otras características demográficas, con probabilidad de muerte del 50% a los 50 años sin tratamiento. Los TNEP son los principales indicadores pronósticos en MEN 1 y la malignización de estos la principal causa de muerte³. El *screening* no se ha relacionado con un aumento de la tasa de supervivencia¹⁰.

El tamaño mayor a 3 cm y la presencia de metástasis están relacionados con el pronóstico, de modo que un diámetro a partir de 1,5-2 cm se relaciona con un aumento del riesgo de malignización^{5,6}.

Por tanto, nuestro caso es relevante por la presencia de TNEP no funcionante de gran tamaño sin metástasis al diagnóstico, lo que supone una cierta mejoría en el pronóstico de la paciente, y por plantear la necesidad de estandarizar el seguimiento radiológico en estos pacientes.

Financiación

No ha recibido ninguna beca para su realización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wermer P. Genetic aspects of adenomatosis of endocrine glands. *Am J Med.* 1954;116:363-71.
2. Brandi ML, Gagel RF, Angeli A, Abilezikian JP, Beck-Peccoz P, Bordi C, et al. Consensus Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2. *J Clin Endocrinol Metab.* 2001;86:5658.
3. 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.
4. Carroll RW. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1). *Asia Pac J Clin Oncol.* 2013;9:297-309.
5. Tonelli F, Giudici F, Fratini G, Brandi ML. Pancreatic endocrine tumors in multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome: Review of literature. *Endocr Pract.* 2011;17:30-3.
6. Triponez F, Dosseh D, Goudet P, Cougard P, Bauters C, Murat A, et al. Epidemiology data on 108 MEN 1 patients from the GTE with isolated nonfunctioning tumors of the pancreas. *Ann Surg.* 2006;243:265-72.
7. Metz DC, Jensen RT. Gastrointestinal neuroendocrine tumors: Pancreatic endocrine tumors. *Gastroenterology.* 2008;135:1469-92.
8. Hanazaki K, Sakurai A, Munekage M, Ichikawa K, Namikawa T, Okabayashi T, et al. Surgery for a gastroenteropancreatic neuroendocrine tumor (GEPNET) in multiple endocrine neoplasia type 1. *Surg Today.* 2013;43:229-36.
9. Plokinger U, Rindi G, Arnold R, Eriksson B, Krenning EP, de Herder WW, et al., European Neuroendocrine Tumor Society. Guidelines for the diagnosis and treatment of neuroendocrine gastrointestinal tumors: A consensus statement of behalf of the European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS). *Neuroendocrinology.* 2004;80:394-424.
10. Waldmann J, Fendrich V, Habbe N, Bartsch DK, Slater EP, Kann PH, et al. Screening of patients with multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN-1): A critical analysis of its value. *World J Surg.* 2009;33:1208-18.

Alba Manuel Vázquez*, Paloma Sanz Muñoz, Bibiana López López, Alberto Carabias Hernández y José María Jover Navalón

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba_manuel_vazquez@hotmail.com (A. Manuel Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.04.006>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Estenosis del tronco celíaco por el ligamento arcuato, ¿un riesgo en la duodenopancreatectomía cefálica?☆



Celiac artery stenosis due to median arcuate ligament compression: A risk factor in cephalic duodenopancreatectomy?

El síndrome del ligamento arcuato resulta de la compresión del origen del tronco celíaco por el ligamento arcuato, una banda fibrosa que une las 2 cruras diafragmáticas. Esta estenosis cursa habitualmente de forma asintomática. Sin embargo, cuando se interrumpe la arcada de las arterias pancreatoduodenales, como ocurre en la duodenopancreatectomía cefálica (DPC), puede producirse isquemia visceral.

Presentamos el caso de un varón de 74 años, que ingresa por dolor epigástrico, síndrome general e ictericia a estudio. La

analítica muestra una Br total de 5,50 y GPT de 615. La ecografía abdominal informa de una dilatación de la vía biliar intrahepática y del colédoco que alcanza 15 mm, sin objetivarse la causa.

En la TC se aprecia una masa en proceso uncinado de páncreas, que produce importante dilatación de la vía biliar y del conducto pancreático principal, compatible con adenocarcinoma en la PAAF realizada por eco-endoscopia, y precisando la colocación de una prótesis plástica por CPRE.

Asimismo, se observa una importante estenosis en el origen del tronco celíaco (fig. 1) con dilatación postestenótica

☆ Este manuscrito no ha sido presentado en ningún congreso.