

Tumor pancreático no funcionante en paciente de 18 años

Non-functioning pancreatic tumor in a patient of 18 years old

Dr. José Antonio Copo Jorge, Dra. Raysy Sardiñas Ponce

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los tumores pancreáticos neuroendocrinos son raros y representan aproximadamente de menos del 3 % de los tumores pancreáticos. Cerca del 85 % de ellos son no funcionantes y son de localización intrapancreática y característicamente grandes, por lo que se diagnostican generalmente en estadios avanzados. Tienen mayor incidencia en el sexo masculino y en mayores de 50 años. Se presentan clínicamente con síntomas debidos al tumor *per se*, que pueden incluir dolor abdominal, pérdida de peso o hictericia. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente de 18 años que aquejó de aumento de volumen del hemiabdomen superior sin asociarse a otros síntomas, al concluir el estudio se diagnosticó carcinoma neuroendocrino de cuerpo de páncreas, entidad poco frecuente en esta edad y sexo, por lo cual requirió pancreatectomía distal con esplenectomía.

Palabras clave: páncreas, tumores neuroendocrinos, cirugía pancreática.

ABSTRACT

Neuroendocrine pancreatic tumors are rare and account for 3 % of pancreatic tumors approximately. Almost 85 % of them are non-functioning, generally big, located in the intrapancreatic region and diagnosed at advanced staging. Its highest incidence is found in males over 50 years of age. Its symptoms may include abdominal pain, loss of weight and jaundice. The objective of this article was to present an 18 years-old

man affected by increase volume in upper hemiabdomen with no relation with other symptoms. On the conclusion of the studies, he was diagnosed with neuroendocrine carcinoma of the pancreatic body, an unusual entity at this age and sex, and he required to undergo distal pancreatectomy with splenectomy.

Keywords: pancreas, neuroendocrine tumors, pancreatic surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores pancreáticos neuroendocrinos son raros y representan aproximadamente menos del 3 % de los tumores pancreáticos.^{1,2} Se clasifican en funcionantes (TPEF) y no funcionantes (TPENF), estos últimos representan cerca del 85 %, de localización intrapancreática y característicamente grandes (70 % mayores de 5 cm).³ Se diagnostican generalmente en estadios avanzados, donde 60-85 % presentan metástasis hepáticas según lo reportado en la mayoría de las series. Al no asociarse con un síndrome clínico hormonal, se presentan clínicamente con síntomas debidos al tumor *per se*, que pueden incluir dolor abdominal (40-60 %), pérdida de peso o ictericia.²⁻⁴

Tienen mayor incidencia en el sexo masculino²⁻⁴ y en mayores de 50 años,² aunque *Franko*¹ informó 29 % de menores de 50 años en su serie. Aunque no secretan péptidos que causen un síndrome clínico, no son biológicamente inactivos, porque característicamente secretan un número de otros péptidos que se usan como marcadores para su diagnóstico. Estos incluyen cromogranina A (70-100 %) y polipéptido P (50-100 %), aunque sus niveles elevados no son específicos de esta entidad.²⁻⁴

La supervivencia es peor que para los tumores funcionantes, se estima una supervivencia de 30 % a los 5 años de aproximadamente. Tumores pequeños (menores de 2-3 centímetros) se asocian a mayor supervivencia, aunque no es un factor pronóstico, como sí lo son la presencia de metástasis a distancia, invasión local vascular y linfática y el grado histológico).² Se clasifican histológicamente según la OMS en: tumor bien diferenciado (con comportamiento benigno o indeterminado), y carcinoma neuroendocrino bien diferenciado o pobremente diferenciado.¹⁻⁶

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente de 18 años que aquejó de aumento de volumen del hemiabdomen superior sin asociarse a otros síntomas.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 18 años con antecedentes personales de prolapso de la válvula mitral. Se observa aumento de volumen de 4 meses de evolución, duro, en región del epigastrio,

que se palpa mejor con la posición de pie, no doloroso, que ha aumentado de tamaño progresivamente, sin asociarse a otros síntomas. Se realizan estudios imaginológicos en el Hospital Provincial de Ciego de Ávila y le diagnostican un tumor de la pared posterior del estómago, por lo que se traslada al Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras" e ingresa en el servicio de Medicina Interna. Se diagnostica tumor de páncreas, y se traslada al servicio de Cirugía General de este centro para tratamiento quirúrgico.

Datos positivos del examen físico:

- Abdomen plano, blando, no doloroso, no aumento de volumen en decúbito supino. Pero en posición de pie se palpa tumor de 10 cm aproximadamente, no doloroso, duro, de aspecto redondeado, en epigastrio y hacia hipocondrio izquierdo, aproximadamente 2 cm debajo del reborde costal izquierdo.

Exámenes complementarios:

– Laboratorio: dentro de los valores de referencia

– Ultrasonido abdominal (29-9-2010): hay una masa sólida de gran tamaño en proyección de la cola del páncreas que crece hacia la parte de arriba que desplaza el LHI sin producir dilatación del conducto pancreático, impresionando ser un tumor endocrino del páncreas.

Tomografía axial computadorizada (TAC) de abdomen (1-10-2010): se realiza examen simple y hay una masa a nivel del cuerpo del páncreas con densidad promedio de 40 UH y que mide 4,5 cm de diámetro transversal. La lesión crece hacia delante y a la derecha por detrás del LHI. Se realiza examen endovenoso en fases precoz y tardía. Se confirma tumor del cuerpo del páncreas, que comprime los vasos vecinos, y tiene una densidad de 60 UH que comprime marcadamente el estómago (Fig.).

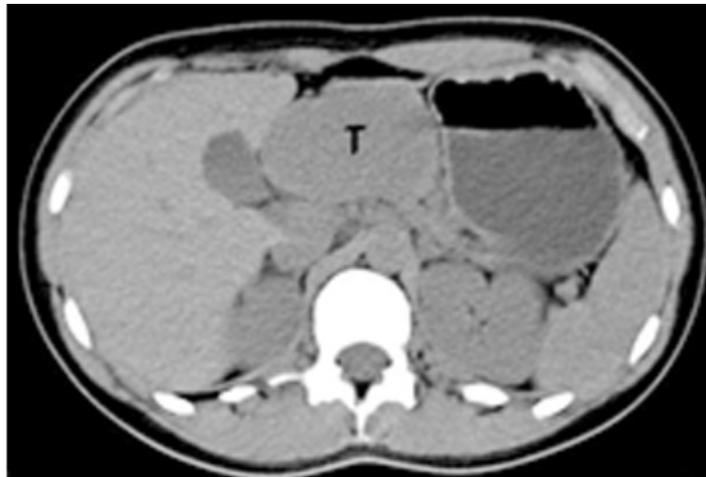


Fig. TAC de abdomen con contraste vía oral. Desplazamiento del estómago por tumor de cuerpo de páncrea, en íntimo contacto con lóbulo hepático izquierdo.

Citología por aspiración con aguja fina (CAAF) de páncreas (5-10-2010): positivo de células neoplásicas. Carcinoma neuroendocrino de probable origen pancreático. Se realizó ultrasonido de cuello y TAC de cráneo que resultaron normales.

Se realizó laparotomía exploradora donde se encuentran como hallazgos: tumor de 8 cm de cuerpo y cola de páncreas, sin infiltración vascular portal, no metástasis hepática ni carcinosis peritoneal. Se realiza pancreatometomía distal con esplenectomía. La biopsia de la pieza quirúrgica resultó tumor neuroendocrino de páncreas de 8 cm de diámetro, pancreatitis crónica con atrofia, borde de sección libre de tumor, bazo con congestión e hiperplasia linfoide.

Evoluciona satisfactoriamente, sin presencia de complicaciones, y egreso a los 5 días del posoperatorio.

DISCUSIÓN

La edad y el sexo de la paciente no son variables importantes en esta entidad, donde predomina la presentación en el sexo masculino (2,8:1,6),⁴ y en mayores de 50 años,²⁻⁴ como encontró *Franko*¹ en su serie con edad promedio de 59 años, aunque reportó 29 % de los casos menores de 50 años. Constituye además, una rareza, dado que estos tumores son muy poco frecuentes, en la literatura se reporta una incidencia de menos del 3 % de los tumores pancreáticos,¹⁻⁵ aunque se informa además que de los tumores neuroendocrinos sean más frecuentes los no funcionantes, alcanzando gran tamaño hasta el momento de su diagnóstico, lo cual sí se presentó como síntoma fundamental en esta paciente. Este tipo de tumores pueden asociarse a adenoma paratiroideo con hipertiroidismo y adenoma hipofisario, agrupándose en el síndrome de neoplasia endocrina múltiple 1 (NEM 1). Se reporta que de los pacientes con este síndrome, 80-100 % desarrollan tumores neuroendocrinos pancreáticos no funcionantes, pero en estos casos son pequeños y asintomáticos. En esta paciente no se encontraron asociaciones con otras enfermedades endocrinas. Finalmente, la paciente recibió tratamiento quirúrgico, que es la conducta mundialmente aceptada en esta enfermedad siempre que los pacientes cumplan los criterios de reseccabilidad, ya que como lo expresan varios autores,^{1,4,7} la supervivencia de estos enfermos aumenta con la resección quirúrgica del tumor primario, incluso en aquellos pacientes con metástasis hepáticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Franko J, Feng W, Yip L, Genovese E, Moser J. Non-functional Neuroendocrine Carcinoma of the Pancreas: Incidence, Tumor Biology, and Outcomes in 2,158 Patients. *J Gastrointest Surg.* 2010;14:541-8.
2. Vinik A, Woltering E, Warner R, Caplin M, O'Dorisio T, Wiseman G, et al. NANETS Consensus Guidelines for the Diagnosis of Neuroendocrine Tumor. *Pancreas.* 2010;39(6).

3. Colectivo de autores. Manual de Prácticas Médicas. Unidad Funcional de Tumores. Hospital Hermanos Ameijeiras. IV ed. La Habana: ECIMED; 2012.
4. Eehalt F, Saeger H, Schmidt M. Neuroendocrine Tumors of the Pancreas. The Oncologist. 2009;14:456-67.
5. Klöppel G, Rindi G, Perren A, Komminoth P, Klimstra D. The ENETS and AJCC/UICC TNM classifications of the neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract and the pancreas: a statement. Virchows Arch. 2010;456:595-7.
6. Klimstra D, Modlin I, Coppola D, Lloyd R, Suster S. The Pathologic Classification of Neuroendocrine Tumors. A Review of Nomenclature, Grading, and Staging Systems. Pancreas. 2010;39:707-12.
7. Bettini R, Boninsegna L, Mantovani W, Capelli P, Bassi C, Pederzoli P, et al. Prognostic factors at diagnosis and value of WHO classification in a mono-institutional series of 180 non-functioning pancreatic endocrine tumors. Ann Oncol. 2008;19:903-8.

Recibido: 9 de junio de 2014
Aprobado: 15 de julio de 2014

José Antonio Copo Jorge. Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.
Correo electrónico: jacopo@infomed.sld.cu