

Cartas al Director

Diarrea crónica de causa poco frecuente

Palabras clave: Diarrea crónica. Tumor pancreático. Tumor neuroendocrino.

Key words: Chronic diarrhea. Pancreatic tumor. Neuroendocrine tumor.

Sr. Editor:

Los tumores pancreáticos endocrinos (TPE) son tumores poco frecuentes y el tumor productor de glucagón representa menos del 1% de todos ellos (1).

Presentamos un caso donde el diagnóstico fue casual al encontrar un marcador tumoral elevado que no está relacionado con este tipo de tumores.

Caso clínico

Varón de 79 que consultó por diarrea de 3 meses de evolución. Las pruebas convencionales para el estudio de diarrea crónica fueron normales. Durante el seguimiento se detectó elevación del CA 19,9 (167,9 U/ml; VN: < 37 U/ml), por lo que se realizó TC abdominal que mostró un nódulo de 1,7 cm en la cola del páncreas. El estudio se completó con resonancia magnética que confirmó la lesión y sugirió tumor neuroendocrino por su comportamiento vascular. La gammagrafía con octeótrido mostró una lesión que expresaba receptores de somatostatina. Los niveles séricos de las distintas hormonas (VIP, glucagón, gastrina, insulina y cromogranina A) fueron negativas excepto cromogranina A que estaba elevada (369 ng/ml; VN: < 133 ng/ml).

El paciente fue intervenido practicándose esplenopancreatectomía corporo-caudal. El diagnóstico anatómo-patológico fue de tumor neuroendocrino bien diferenciado de bajo grado G1 (según la clasificación de la OMS 2010) de 1,2 cm de diámetro máximo, limitado a páncreas (estadio pT1 de la ENETS 2007 y de la AJCC/UICC 2009) positivo para glucagón (Fig. 1).

Tras la intervención se realizó gammagrafía con octeótrido que fue normal. Actualmente el paciente sigue revisiones en consulta de cirugía y se encuentra asintomático.

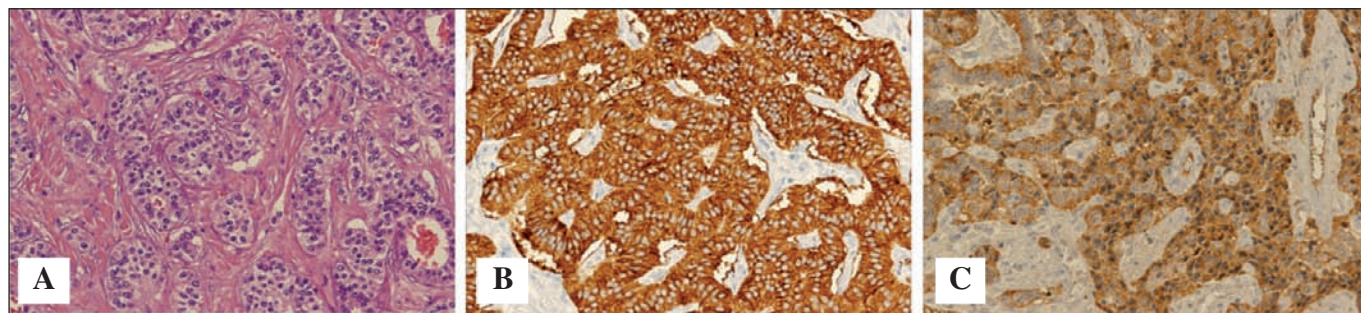


Fig. 1. A. Tinción con hematoxilina-eosina. Las células tumorales muestran núcleos de tamaño variable y contornos regulares, con cromatina finamente granular, presencia de pequeños nucleolos y escasa actividad mitótica (menos de 2 mitosis x CGA (campo de gran aumento). B. Tinción con inmunohistoquímica que muestra positividad de las células tumorales para cromogranina. C. Tinción con inmunohistoquímica con células positivas para glucagón.

Discusión

Los TPE secretores de glucagón se originan en las células alfa del páncreas, aunque podrían derivar de células pluripotenciales del epitelio ductal (2).

Aparecen en adultos de edad media. Son tumores grandes, generalmente pancreáticos y hasta en un 3-5% de los casos se asocian al síndrome MEN tipo 1(3).

Se caracterizan por el síndrome glucagonoma que comprende eritema necrolítico migratorio, intolerancia a la glucosa, anemia, pérdida de peso, diarrea, dolor abdominal, trombosis venosa y síntomas neuropsiquiátricos.

El eritema necrolítico migratorio es muy característico pero no patognomónico. Son placas o pápulas eritematosas, pruriginosas y dolorosas localizadas en cualquier parte del cuerpo (4).

Son menos frecuentes los casos de diagnóstico incidental, como el nuestro. Otros casos de la literatura también fueron atípicos como el que debutó con cetoacidosis diabética (5) u otro que presentó una masa hepática primaria maligna (6).

Pueden sospecharse ante hiperglucagonemia (niveles > 500 pg/ml), hiperglucemia, hipoproteinemia y anemia normocítica-normocrómica (7). En nuestro caso solo destacaba elevación de cromogranina A y la detección casual de un CA 19,9 elevado nos permitió un diagnóstico precoz.

El estudio se completa con TC abdominal o RM de páncreas que además pueden identificar metástasis a distancia y se confirma con gammagrafía con octeótrido.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica si no hay metástasis a distancia. En nuestro caso el pequeño tamaño del tumor permitió su completa extirpación.

En caso contrario se emplean análogos de la somatostatina como el octeótrido para mejorar la sintomatología.

El pronóstico es incierto. Entre el 50 y 80% de ellos presentan metástasis en hígado, ganglios linfáticos o hueso al diagnóstico (8). Pese a ello los pacientes pueden tener una supervivencia prolongada.

Aleida Miguel Peña, Gabriela Rascarachi,
María García Alvarado, Begoña Álvarez Cuenillas,
Ana Domínguez Carbajo y Santiago Vivas Alegre

*Servicio de Aparato Digestivo.
Complejo Asistencial Universitario de León*

Bibliografía

1. Oberg K. Pancreatic endocrine tumors. *Semin Oncol* 2010;37:594-618.
2. Kloppel G. Tumour biology and histopathology of neuroendocrine tumours. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2007;21:15-31
3. Van Beek AP, de Hass ERM, van Vloten WA, Lips CJM, Roijers JFM, Canninga-van Dijk MR. The glucagonoma syndrome and necrolytic migratory erythema: a clinical review. *Eur J Endocrinol* 2004;151:531-7.
4. Wilkinson DS. Necrolytic migratory erythema with carcinoma of the pancreas. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1973;59:244
5. Fenkci SM, Fidan Yaylali G, Sermez Y, Akdam H, Sabir N, Kiraç S. Malign cystic glucagonoma presented with diabetic Ketoacidosis: case report with an update. *Endocrine-Related Cancer* 2005;12:449-54.
6. Obi N, Katabami T, Obi R, Odanaka M, Sasano K, Tanaka Y. Primary malignant hepatic glucagonoma: an autopsy case. *Endocrine Journal* 2009;56:715-9.
7. Wermers RA, Fatourehchi V, Wynne AG, Kvols LK, Lloyd RV. The glucagonoma syndrome: clinical and pathology features in 21 patients. *Medicine* 1996;75:53-63.
8. Capella C, Heitz PU, Hofler H, Solcia E, Kloppel G. Revised classification of neuroendocrine tumours of the lung, pancreas and gut. *Virchows Archiv* 1995;425:547-60.