

Glucagonoma y eritema necrolítico migratorio

M. Echenique-Elizondo e I. Martínez de Lizarduy

Departamento de Cirugía. Universidad del País Vasco. San Sebastián, Guipúzcoa

Varón de 54 años atendido con una historia de varios años de eritema necrolítico migratorio (ENM) (Figs. 1 y 2) y glositis. Los análisis de rutina fueron normales excepto para la glucosa: 145 mg/dl. La concentración basal de glucagon plasmático de 1,200 pg/mL. El zinc sérico era de 97 ug/dL. La tomografía axial computadorizada (TAC) demostró una masa pancreática a nivel de cuerpo y cola. Se realizó una pancreatectomía distal y esplenectomía sin evidencia de enfermedad metastásica. El paciente se encuentra libre de enfermedad pasados 38 meses y el ENM se resolvió al cabo de una semana en el postoperatorio.

COMENTARIOS

El síndrome glucagonoma es un fenómeno paraneoplásico caracterizado por tumor pancreático insular de células alfa, eritema necrolítico migratorio (ENM), diabetes, pérdida de peso, anemia, estomatitis, fenómenos de tromboembolismo y alteraciones digestivas y neuropsiquiátricas. La existencia de estos síntomas, hiperglucemia y tumor pancreático demostrable sirven para establecer el diagnóstico (1). Otras lesiones mucocutáneas asociadas incluyen la glositis atrófica, queilitis, e inflamación mucosa bucal (2). La hiperglucagonemia se puede encontrar como parte de un tumor endocrino polifuncional o de un tumor productor exclusivamente de glucagón. El tumor puede ser parte de un síndrome clínico (síndrome de Zollinger-Ellison), o puede ser asintomático.

Los glucagonomas son tumores de crecimiento lento que se presentan inicialmente con síntomas no específicos. Por lo menos los 50% de estos tumores son metastáticos en el momento del diagnóstico y, por lo tanto, tienen un mal pronóstico. La tasa de supervivencia a cinco años es desconocida debido a su baja incidencia, pero un estudio ha demostrado que la muerte tumor-relacionada ocurrió en 9 de 21 pacientes en un promedio de 4,9 años del diagnóstico. Los 12 pacientes restantes estaban vivos después de un intervalo medio de seguimiento de 3,7 años (3).

La localización del tumor primario pancreático y de la existencia o no de enfermedad metastásica se realiza fundamentalmente por TAC, RMN y US. La tomografía de emisión de positrones ha sido empleada recientemente con los mismos fines y con resultados positivos. Los glucagonomas muestran receptores a la somatostatina en más del 80% de los casos, sin embargo y dada la rareza de los mismos, la sensibilidad y especificidad de la imagen con análogos –Indio-111 DTPA N-terminal D-fenilalanina octeótrido– no ha podido ser establecida en grandes series y solamente disponemos de publicaciones aisladas. Incluso puede ser empleado como complemento en formas malignas que capten el isótopo emisor de radiaciones beta como tratamiento complementario (4).

La resección quirúrgica del glucagonoma es el único tratamiento potencialmente curativo. Es posible cuando el tumor todavía está localizado. Incluso han sido descritas resecciones mediante técnicas laparoscópicas. Debido a que el tumor es de crecimiento lento y tiende a ser encapsulado, la resección se puede realizarse de forma completa en estadios iniciales. La reducción de masa tumoral se ha demostrado eficaz para disminuir la intensidad de los síntomas cutáneos del síndrome del glucagonoma (5), así como la embolización hepática de la arteria puede inducir la necrosis selectiva de metástasis. El trasplante del hígado con pancreatectomía puede ser considerado actualmente en caso de afectación hepática única.