



P-017 - GLUCAGONOMA PANCREÁTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Garay Solà, M. Rodríguez Blanco, J.A. González López, G. Cerdán Riart, V. Artigas Raventós y M. Trias Folch

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: Los glucagonomas hacen referencia a un tipo de tumor neuroendocrino pancreático poco frecuente que puede debutar con manifestaciones sistémicas por el tipo de hormona secretada, lo que denominamos ?síndrome del glucagonoma?. La detección de estas inusuales manifestaciones y el diagnóstico precoz nos permite conseguir un pronóstico favorable, siendo la cirugía con intención curativa el tratamiento óptimo para este tipo de tumores pancreáticos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 63 años con antecedentes de DM insulino-dependiente, síndrome de Fanconi y hepatopatía no filiada, que consultó a Urgencias por deterioro cognitivo, pérdida de peso y presencia de lesiones eritemato-descamativas y pruriginosas en extremidades inferiores. Se realizaron múltiples exploraciones destacando la presencia de una anemia por trastornos crónicos y estudio hormonal que mostraba un patrón gonadal de hipogonadismo hipogonadotropo. En los análisis de orina destacaba glucosuria y proteinuria que ya presentaba des del 2002 (síndrome de Fanconi). Se realizaron serologías que fueron negativas para el virus de la hepatitis (B-C), VIH y para treponema pallidum. Se realizaron biopsias de las lesiones cutáneas mostrando una dermatitis crónica perivascular inespecífica. Dada la elevación del marcador tumoral CA 19.9 se realizó TC abdominal que mostró una tumoración sólida hipervasicular de 88 × 58 mm, con áreas de aspecto necrótico en su interior así como diversas imágenes de calcificaciones. Se observó además una tumoración hipodensa de aspecto quístico en cuello pancreático de 45 × 26 cm. Hígado con presencia de una lesión en segmento VI compatible con M₁. Estos hallazgos obligaron a descartar un tumor neuroendocrino de páncreas, por lo que se solicitó determinación de cromogranina A que resultó positiva (> 1.000 ?g/L), junto con elevados niveles de glucagón en sangre. Se decidió intervención quirúrgica realizándose una duodeno-pancreatectomía total con exéresis de la metástasis hepática, esplenectomía y colecistectomía. Resultados anatopatológicos que confirmaron el diagnóstico, identificando un carcinoma neuroendocrino (10 × 8,5 cm) bien diferenciado en cola pancreática, con tinciones inmunohistoquímicas con positividad intensa para glucagón (negativo para gastrina), cromogranina, sinaptofisina y CD-56. La lesión quística en cuello del páncreas correspondió a un tumor mucinoso papilar intraductal de bajo grado. Asimismo la lesión hepática en el segmento VI correspondió a una metástasis de carcinoma neuroendocrino. El paciente siguió tratamiento con análogos de la somatostatina (octreotida) y presentó mejoría de su cuadro paraneoplásico, desapareciendo el eritema necrolítico migratorio y mejorando su capacidad cognitiva.

Discusión: El glucagonoma es un tumor neuroendocrino poco frecuente que se origina en las células alpha de los islotes pancreáticos de Langerhans. Su incidencia se sitúa alrededor de 1 caso cada 20 millones y es ligeramente más frecuente en mujeres, con una edad media de 50-70 años. Se localizan preferentemente en el cuerpo-cola del páncreas y presentan un elevado potencial maligno que se correlaciona con el tamaño tumoral. Pueden debutar típicamente con un síndrome caracterizado por un eritema necrolítico migratorio,

diabetes mellitus, queilitis, anemia, diarrea, pérdida de peso, trombosis venosa y alteraciones neurológicas, lo que se denomina ?síndrome del glucagonoma?. El diagnóstico hay que sospecharlo en pacientes que presenten una historia de dermatitis crónica no filiada, diabetes y otras de las manifestaciones anteriormente comentadas. Para establecer el diagnóstico es necesario determinar los niveles de glucagón y establecer la localización del tumor por pruebas de imagen (TC-ecoendoscopia). El tratamiento de elección es la cirugía con intención curativa. En tumores localizados en cuerpo y cola, la pancreatectomía distal más esplenectomía ofrece buenos resultados a largo plazo, con una rápida desaparición de los síntomas paraneoplásicos.