



P-194 - Somatostatinoma duodenal, un reto para el diagnóstico preoperatorio. A propósito de un caso

Mestres Petit, Núria; Olsina Kissler, Jorge Juan; Muriel Álvarez, Pablo; Santamaría Gómez, Maite; González Duaigües, Marta; Palacios Arroyo, Víctor Leonid; Cuello Guzmán, Elena; Escartín Artias, Alfredo

Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida.

Resumen

Objetivos: Constatar la importancia del diagnóstico preoperatorio de un tumor poco frecuente con implicaciones en su manejo terapéutico. Caso clínico y revisión de la literatura. El somatostatinoma es un tumor raro que se localiza en páncreas o duodeno con una incidencia de 1:40 millones. La aparición puede ser esporádica (93,1%) o familiar (6,9%). La neurofibromatosis tipo I es una enfermedad autosómica dominante con una incidencia de 1:3.000. La mutación en el gen supresor de tumores NF1 favorece la aparición de neoplasias en estos pacientes. A nivel gastrointestinal los más frecuentes son los GIST y los neuroendocrinos (somatostatinomas).

Caso clínico: Paciente mujer de 45 años con diagnóstico clínico de neurofibromatosis tipo I con clínica digestiva inespecífica y alteración del perfil hepático. Se solicita estudio diagnóstico (TC + RM + CPRE) y se objetiva lesión polipoidea a nivel duodenal. Se realiza resección endoscópica de la misma con anatomía patológica que informa de fragmentos de mucosa duodenal con tumor neuroendocrino bien diferenciado (NET), bajo grado (G1) con producción de somatostatina (somatostatinoma). Presencia de infiltración tumoral de la base de resección. Se realiza estudio de extensión con Octreoscan no hallándose afectación que confirmara síndrome neuroendocrino múltiple. Por este motivo se decide intervención quirúrgica realizándose una duodenopancreatectomía cefálica obteniendo como anatomía patológica definitiva un tumor neuroendocrino productor de somatostatina localizado a nivel duodenal con el siguiente estadio: NET G1: pT2 pN1 estadio IIIB. La paciente cursó un postoperatorio sin incidencias, siendo alta hospitalaria al 12º día. Sigue controles evolutivos con seriación de valores analíticos de cromogranina A y somatostatina sin evidencia de recidiva.

Discusión: El somatostatinoma es un tumor neuroendocrino raro cuya presentación clínica es variable. Por este motivo la sospecha diagnóstica preoperatoria es difícil. En los pacientes con neurofibromatosis tipo I la incidencia de este tipo de tumores es de alrededor al 1% y suelen asociarse con adenocarcinomas, tumores de GIST y feocromocitomas. En la literatura se han descrito alrededor de 200 casos de somatostatinomas, la mayoría de ellos de localización pancreática y cuyo diagnóstico se ha realizado con la pieza operatoria. Aquellos de localización duodenal presentan con menor frecuencia el síndrome del somatostatinoma caracterizado por diabetes mellitus, colelitiasis y esteatorrea convirtiendo en más difícil si cabe su diagnóstico preoperatorio. Las manifestaciones clínicas más frecuentes en los no-funcionantes son: la ictericia (65%), dolor abdominal inespecífico (31%) junto con hemorragia digestiva baja, anemia ferropénica, oclusión intestinal, colangitis y pancreatitis. El gold standard del tratamiento sigue siendo la cirugía considerándose la resección local o endoscópica de las lesiones en aquellas menores de 1 cm. El tratamiento

adyuvante con análogos de la somatostatina conjuntamente con inhibidores de la mTOR han demostrado un aumento en la supervivencia. La aplicación de la terapia con radionucleidos ofrece una nueva vía de tratamiento para este tipo de tumores. El somatostatinoma es un tumor raro que debe sospecharse en pacientes afectos de neurofibromatosis tipo I cuya optimización del diagnóstico y tratamiento representan un reto terapéutico multidisciplinar.