

Tumor neuroendocrino quístico no funcionante del páncreas. Una presentación poco usual

Nonfunctioning cystic neuroendocrine tumor of pancreas. Presentation of an unusual case

Sr. Director:

Las neoplasias endocrinas pancreáticas (NEP) constituyen un grupo de tumores que esporádicamente acometen esta glándula; su etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento aún generan discusiones. La incidencia aproximada de estas neoplasias es de 1 a 2% de todos los tumores del páncreas¹ y su cuadro clínico depende de la producción de hormonas o aminas biológicas activas². La presentación quística de estos tumores es una situación mucho más rara aún, representando aproximadamente apenas el 4,5% de las NEP, hecho que dificulta su diagnóstico en el preoperatorio en la mayoría de las veces. Por lo tanto, frecuentemente son confundidos con otras neoplasias quísticas del páncreas con abordaje terapéutico diferente como el cistoadenoma seroso, la neoplasia quística mucinosa, la neoplasia intraductal papilar mucinosa, la neoplasia sólida papilar, los quistes epiteliales, entre las principales³⁻⁵. El objetivo de esta comunicación es presentar 3 nuevos casos de pacientes con neoplasia neuroendocrina no funcionante de páncreas, con característica predominantemente quística. Este relato lo constituyen 2 pacientes del sexo femenino de 53 y 63 años y uno masculino de 25 años de edad. Las 2 primeras pacientes no presentaban ningún tipo de sintomatología específica. El paciente masculino se encontraba realizando acompañamiento con diagnóstico de neoplasia endocrina múltiple del tipo 1 (NEM-1) y enfermedad de Cushing. El diagnóstico de la lesión pancreática fue de manera incidental. La tomografía computarizada evidenció la presencia de formación quística con áreas hipodensas de 3,5 cm, en el cuerpo del páncreas en el primer caso (fig. 1A). En el segundo caso, lesión sólida y quística en el proceso unciforme de 1,7 cm (fig. 2A) confirmada por ecoendoscopia. Y, en el tercer caso, la resonancia magnética mostró lesión predominantemente quística con espesamiento de su pared en cola pancreática de 6,2 cm. Fue indicado el abordaje quirúrgico; en el primer

caso realizada pancreatectomía de cuerpo y cauda del páncreas con esplenectomía (fig. 1B); en el segundo, duodenopancreatectomía con preservación del píloro (fig. 2B) y esplenopancreatectomía distal por vía laparoscópica en el tercer caso. Este último paciente evolucionó hacia fístula pancreática tipo 1. La hematoxilina y eosina confirmaron el diagnóstico de neoplasia endocrina del páncreas, bien diferenciada, con índice mitótico inferior a 10 campos, en los 3 casos. La inmunohistoquímica mostró positividad para cromogranina A, marcador NE citoplasmático (NEM) y enolasa neuroespecífica en el primer caso. En el segundo caso, fue positiva para cromogranina A, sinaptofisina, receptor de progesterona 1A6, Mib-1, AE1, AE3 y el índice de proliferación (Ki-67) de 5%. En el tercer paciente, este método fue positivo para somatostatina, enolase monoclonal, cromogranina A, sinaptofisina y glucagón, con Ki-67 menor de 1%. Las 2 primeras pacientes se encuentran sin ningún tipo de sintomatología y el tercer paciente continúa realizando control clínico e investigación endocrinológica.

El desarrollo de los métodos de diagnóstico por imagen, sin duda, llevó en las últimas décadas, para el diagnóstico de una serie de neoplasias asintomáticas del páncreas, que en otros tiempos probablemente pasarían inadvertidas por los métodos tradicionales, generando así, situaciones polémicas con respecto al diagnóstico y, principalmente, tratamiento de ciertas enfermedades⁶. Entre estos diagnósticos realizados incidentalmente, la neoplasia endocrina de páncreas pasa a ocupar un lugar destacado⁷. Su baja incidencia ocasiona grandes dificultades diagnósticas, debido a la ausencia de síntomas característicos de la enfermedad. Esta dificultad diagnóstica puede aumentar cuando estos tumores endocrinos adoptan la forma quística⁸, situación diferente a la que ocurre en la NEM-1⁴. Existen varias teorías que intentan explicar la forma quística de las NEP⁹⁻¹². A menudo los métodos de imagen, como la tomografía computarizada y la

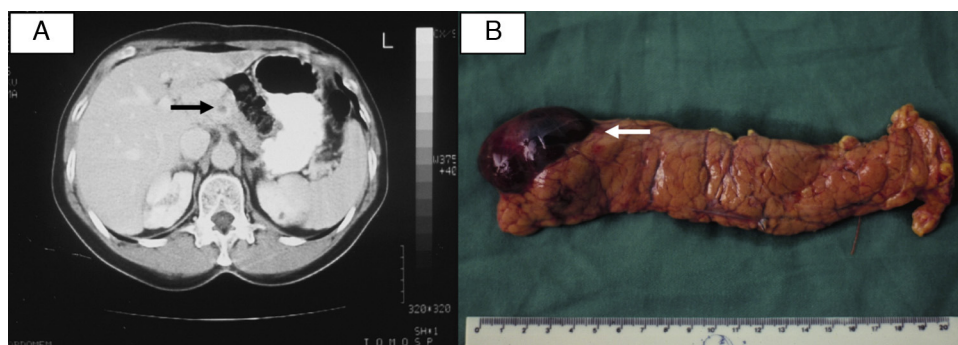


Figura 1 – A) Imagen tomográfica mostrando formación quística con realce periférico localizada en el cuerpo del páncreas (flecha). B) Producto de pancreatectomía distal con formación quística (flecha).

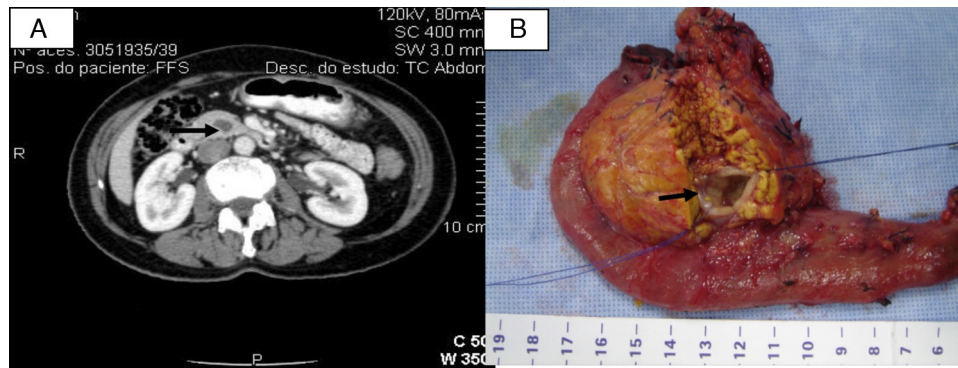


Figura 2 – A) Imagen tomográfica mostrando formación predominantemente quística en topografía del proceso unciforme (flecha). B) Producto de duodenopancreatectomía mostrando formación quística (flecha).

resonancia magnética, confunden esta forma de presentación de la NEP con cistoadenomas mucinosos, cistoadenocarcinomas y tumor de Frantz, por las características comunes a estas neoplasias⁵. Sin embargo, una de las características descriptas invariablemente presente en las NEP quísticas es el aumento de vascularización de la pared del quiste, y en algunos casos, la presencia de formaciones quísticas dentro del quiste principal^{4,5}. Métodos diagnósticos como la ecoendoscopia deben considerarse también en algunas situaciones, especialmente en aquellas en las que, dependiendo de la magnitud del procedimiento quirúrgico, solamente la confirmación de este tipo de enfermedad justificaría su realización⁴; este método fue realizado en el segundo caso. Parece ser que el tratamiento quirúrgico es la mejor alternativa terapéutica para estos pacientes, eliminando la posibilidad de transformación maligna que tienen estas neoplasias⁸. Dependiendo de la localización de estas neoplasias, la resección quirúrgica puede variar desde una pancreatectomía caudal, central, cuerpo caudal, hasta la realización de la duodenopancreatectomía. Analizando series publicadas, se nota la elevada frecuencia de la pancreatectomía de cuerpo y cauda, hecho justificado por la mayor tendencia que tienen estos tumores a localizarse en estas regiones del páncreas³⁻⁵. A pesar de los bajos niveles de evidencia científica, podemos concluir que las neoplasias endocrinas quísticas son situaciones raras, que pueden ser confundidas con otras enfermedades¹³ y que el tratamiento quirúrgico se constituye en una buena opción terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

- Frankel WL. Update on pancreatic endocrine tumors. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:963-6.
- Klöppel G, Anlauf M. Pancreatic endocrine tumors. *Pathol Case Rev.* 2006;11:256-67.
- Davtyan H, Nieberg R, Reber HA. Pancreatic cystic endocrine neoplasms. *Pancreas.* 1990;5:230-3.
- Ligneau B, Lombard-Bohas C, Partensky C, Valette PJ, Calender A, Dumortier J, et al. Cystic endocrine tumors of the pancreas. Clinical, radiologic, and histopathologic features in 13 cases. *Am J Surg Pathol.* 2001;25:752-60.
- Ahrendt SA, Komorowski RA, Demeure MJ, Wilson SD, Pitt HA. Cystic pancreatic neuroendocrine tumors: Is preoperative diagnosis possible? *J Gastrointest Surg.* 2002;6:66-74.
- Liao T, Velanovich V. Asymptomatic pancreatic cysts a decision analysis approach to observation versus resection. *Pancreas.* 2007;35:243-8.
- Mukai K, Grotting JC, Greider MH, Rosai J. Retrospective study of 77 pancreatic endocrine tumors using the immunoperoxidase method. *Am J Surg Pathol.* 1982;6:387-99.
- Allen PJ, d'Angelica M, Gonen M, Jaques DP, Coit DG, Jarnagin WR, et al. A selective approach to the resection of cystic lesions of the pancreas. Results from 539 consecutive patients. *Ann Surg.* 2006;244:572-82.
- Kamisawa T, Fukayama M, Koike M, Tabata I, Okamoto A. A case of malignant cystic endocrine tumor of the pancreas. *Am J Gastroenterol.* 1987;82:86-9.
- Buetow PC, Parrino TV, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Ros PR, Dachman AH, et al. Islet cell tumors of the pancreas: Pathologic-imaging correlation among size, necrosis and cysts, calcification, malignant behavior and functional status. *Am J Roentgenol.* 1995;165:1175-9.
- Marrano D, Campione O, Santini D, Piva P, Alberghini M, Casadei R. Cystic insulinoma: A rare islet cell tumour of the pancreas. *Eur J Surg.* 1994;160:519-22.
- Warshaw AL, Compton CC, Lewandrowski K, Cardena G, Mueller PR. Cystic tumors of the pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observations in 67 patients. *Ann Surg.* 1990;212:432-45.
- Schindl M, Kaczirek K, Kaserer K, Niederle B. Is the new classification of neuroendocrine pancreatic tumors of clinical help? *World J Surg.* 2000;24:1312-8.

Franz Robert Apodaca-Torrez*, Michelle L. de Oliveira, Tarcísio Triviño, Alberto Goldenberg y Edson José Lobo

Disciplina de Gastroenterologia Quirúrgica, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, Brasil

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: apodaca@uol.com.br

(F.R. Apodaca-Torrez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.11.013>
0009-739X/

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.