



CARTA CIENTÍFICA

Presentación atípica de tumor neuroendocrino: Somatostatina duodenal



Infrequent presentation of neuroendocrine tumour: duodenal somatostatinoma

El somatostatina es un tumor infrecuente que se localiza habitualmente en páncreas o duodeno, con una incidencia de 1:40 millones. En la literatura se han descrito alrededor de 200 casos de somatostatinas, la mayoría de ellos de localización pancreática (hasta el 55%). Los tumores duodenales bien diferenciados constituyen solo el 2,6% de los tumores neuroendocrinos (TEN). Pueden ser esporádicos (93,1%) o de aparición familiar (6,9%), en relación con el síndrome MEN-1 (figs. 1-3).

Se presenta el caso de un paciente varón de 66 años, en controles por Atención Primaria desde hace más de 10 años por hipertransaminasemia asintomática que, tras un empeoramiento analítico, fue derivado a consultas del servicio de aparato digestivo.

Se realizó una gastroscopia, en la que se objetivó una voluminosa lesión duodenal polipoidea e irregular, mamelonada, ulcerada y friable, que ocupaba un 50% de la luz. Las biopsias fueron informadas como TEN productor de somatostatina.

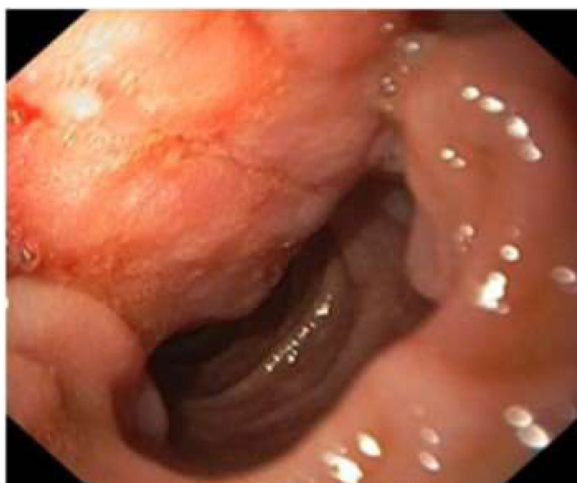


Figura 1 Endoscopia digestiva alta donde se muestra la tumoración.

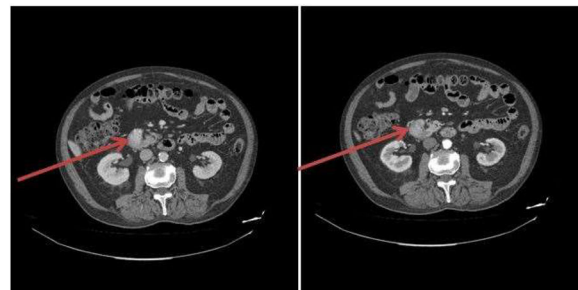


Figura 2 TAC con tumoración en segunda porción duodenal.

Según la TAC de estadificación, se describe una tumoración hiperdensa en pared medial de segunda porción duodenal, que condicionaba una atrofia de la cabeza, cuello, cuerpo y cola pancreáticos, con signos de afectación transmural y con adenopatías patológicas regionales.

Tras completar el estudio y obtener un riesgo preoperatorio de ASA III, el paciente fue intervenido quirúrgicamente: se le practicó una duodeno-pancreatectomía céfala de tipo Whipple con anastomosis pancreatoduodenal ductomucosa y montaje de tipo Child.

El postoperatorio transcurrió sin incidencias y el paciente fue dado de alta al 7.º día postoperatorio.

La anatomía patológica definitiva de la pieza quirúrgica se informó como TNE glandular (G1) duodenal productor de somatostatina, que invadía tejido pancreático con 7 ganglios afectados (pT3N1). La revisión microscópica reveló una proliferación de células epiteliales con citoplasma claro o ligeramente eosinófilo y un núcleo redondeado, pequeño e hiperromático, dispuestas en estructuras tubuloglandulares y focalmente en nidos sólidos, así como algunas células tumorales pleomórficas. Destacaban calcificaciones psammatosas y estroma amiloideo (rojo Congo positivo y con refringencia verde manzana al estudio con luz polarizada). La inmunohistoquímica fue positiva para cromogranina, sinaptofisina, CD56 y somatostatina, con un KI-67 inferior al 2%. Los islotes pancreáticos hiperplásicos del parénquima pancreático adyacente incluían células positivas para insulina, glucagón y somatostatina.

Al alta, se descartó la existencia de un MEN-1 y el paciente actualmente sigue controles clínicos, radiológicos y analíticos en nuestras consultas, sin signos de recidiva en la actualidad.

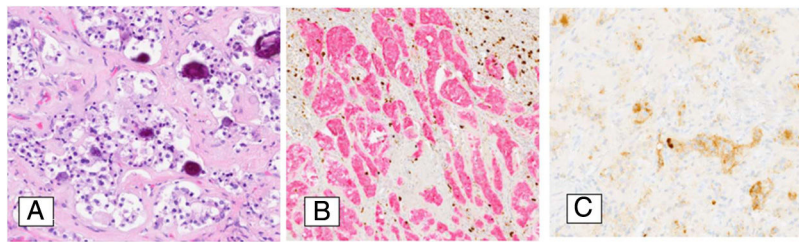


Figura 3 Imagen microscópica: Hematoxilina-Eosina con núcleos eosinófilos pequeños e hiper cromáticos (A); positividad para sinaptofisina (B); positividad para somatostatina (C).

Discusión

Los TNE son un tipo de neoplasias derivado de las células enterocromafines del tracto gastrointestinal. Fueron descritos por Lubarsch en 1888 a raíz del estudio de 2 tumoraciones ileales descubiertas durante una autopsia.

Entre los TNE encontramos el somatostatina, derivado de las células que producen somatostatina, 2/3 de los cuales asientan en la cabeza y el resto en la ampolla de Vater (3%), en el duodeno (19%) y más raramente en el yeyuno (3%). El 75% de los somatostatinas tienen un comportamiento maligno y hasta el 92% se presentan como enfermedad metastásica.

Los tumores duodenales bien diferenciados constituyen solo el 2,6% de todos los TNE. Su aparición puede ser esporádica (93,1%) o familiar (6,9%), en relación con el síndrome MEN-1. Esta última es una enfermedad autosómica dominante en la que la mutación en el gen supresor *TNF-1* promueve la aparición de neoplasias. En estos pacientes la incidencia de este tipo de tumores es de alrededor del 1% y suelen asociarse con adenocarcinomas, tumores de GIST y feocromocitomas.

Los somatostatinas de localización duodenal suelen presentar síntomas más inespecíficos (ictericia, dolor abdominal, hemorragia digestiva, anemia ferropénica, oclusión intestinal, colangitis...), lo que obligará a un diagnóstico diferencial con otros tumores, como el ampuloma o el adenocarcinoma de cabeza pancreática. Sin embargo, aquellos de localización pancreática suelen empezar más habitualmente con el síndrome del somatostatina (diabetes, coledoclitiasis y esteatorrea) o como enfermedad metastásica (70%).

Dado que la mayoría de los somatostatinas cursan de forma silente o con síntomas inespecíficos, su diagnóstico inicial se realiza habitualmente de forma incidental. La ecoendoscopia con toma de biopsias ha resultado ser el método más eficaz para el diagnóstico de este tipo de tumores, así como para la estadificación local. La TAC helicoidal y la RM son útiles para descartar enfermedad metastásica.

Debido al potencial maligno de estos tumores el *gold standard* del tratamiento es la cirugía: se considera la resección local o endoscópica de las lesiones menores de 1 cm y la resección más radical (duodenopancreatectomía de tipo Whipple con linfadenectomía) para los tumores mayores de 2 cm.

No está demostrado que la quimioterapia adyuvante ofrezca beneficio tras la resección quirúrgica del tumor y la quimioterapia paliativa en tumores irresecables tiene

efectos muy limitados. Sin embargo, en los pacientes no candidatos a intervención quirúrgica que presenten una sintomatología muy florida, los análogos de la somatostatina, como el octreótido, podrían ser beneficiosos.

La supervivencia media a 5 años tras la cirugía se encuentra en un 40-60%, aunque puede llegar al 100% si en el momento del diagnóstico no existen metástasis hepáticas ni ganglionares.

Conclusión

Los somatostatinas duodenales son un tipo de TNE infrecuente, que se diagnostica en su mayoría de forma incidental. Dado su potencial maligno, el tratamiento de elección es la resección completa (bien quirúrgica o endoscópica), con un pronóstico favorable en los casos en los que la enfermedad no se encuentre diseminada en el momento del diagnóstico.

Bibliografía recomendada

1. Badenes-Romero A, Orozco-Cortés J, Balaguer-Muñoz D, Abreu-Sánchez P, Mut-Dólera T, Gómez-Abril SA, et al. Detección radioguiada de lesión oculta no palpable (ROLL) en un caso de metástasis abdominal de tumor neuroendocrino. *Rev Esp Enferm Digest*. 2020;112:768-71.
2. Ferreira Bogado M, Mosqueira Lara MN. Somatostatina duodenal. *Cir Parag*. 2017;41:37-8.
3. Kim JA, Choi W-H, Kim CN, Moon YS, Chang SH, Lee HR. Duodenal somatostatina: A case report and review. *Korean J Intern Med*. 2011;26:103-7.
4. Guzman YF, Lopez R, Vera A, González-Devia D. Herramientas para el abordaje diagnóstico de los tumores neuroendocrinos del páncreas. *Rev Colomb Cir*. 2018;33:79-99.
5. Jensen RT, Rindi G, Arnold R, Lopes JM, Brandi ML, Bechstein WO, et al. Well-differentiated duodenal tumor/carcinoma (excluding gastrinomas). *Neuroendocrinol*. 2006;84:165-72.

Irune Vicente Rodríguez*, Lorena García Bruña, Amaia Sanz Larrainzar, Adriana Caverio Ibiricu, Roberto Maniega Alba, Marta Calvo Fernández, Natalia Ortega Machon y Francisco Javier Ibáñez Aguirre

Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Galdakao Usansolo, Galdakao (Vizcaya), España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irune.vicente@outlook.com (I. Vicente Rodríguez).