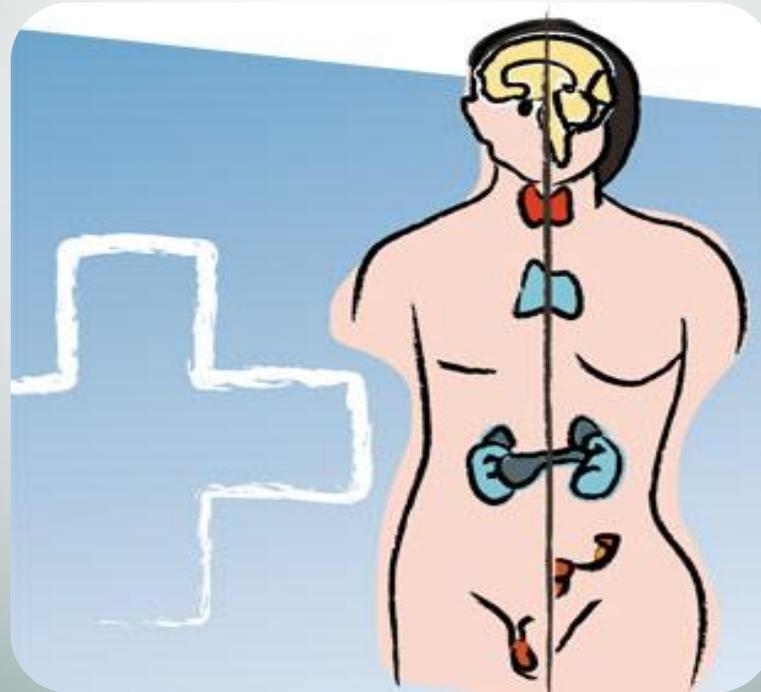


# Enfermedades del sistema endocrino y trastornos del metabolismo y nutrición

## Tema 19: Tumores endocrinos del páncreas



# Tumores endocrinos del páncreas

- Prevalencia 0.5 – 1.5% estudios de autopsias.
- Incidencia 1 – 4 / millón.
- Norteamérica : 2500 casos /año.
- 40% de las neoplasias neuroendocrinas gastrointestinales.
- 15% de las Neoplasias pancreáticas.

# Tumores endocrinos del páncreas

- Tumores bien delimitados.
- Rara vez múltiples.
- Cuerpo y cola del páncreas.
- Ocasionalmente quísticos.

# Tumores endocrinos del páncreas

## Clasificación:

- Tumores funcionantes.  
Asociado a Síndrome Clínico por liberación de hormona.
- Tumores no funcionantes.  
Sin síndrome clínico.

## Tumores funcionantes

- Insulinoma.
- Gastrinoma.
- Glucagonoma.
- VIPoma.
- Somatostatinoma.

# Insulinoma

Sospecha:

- Síntomas y signos sugestivos de hipoglucemia.
- Glucemia de  $<50$  mg/dl.
- Alivio de estos síntomas al administrar glucosa.

CLÍNICA	FRECUENCIA (%)
<b>Neuroglucopénicos</b>	
Trastornos visuales (Diplopía, Visión borrosa)	59
Confusión	51
Alteración de la conciencia	38
Debilidad	32
Trastornos motores transitorios	29
Mareos	28
Fatiga	27
Conducta inapropiada	27
Dificultad para hablar	24
Cefalea	23
Parestesias	17
<b>Adrenérgicos</b>	
Sudoración	43
Temblores	23
Nauseas	12
Palpitaciones	10

# Insulinoma

## Diagnóstico:

- Historia Clínica.
  - Triada de Whipple (1938).
    - Síntomas de hipoglicemia.
    - Glicemia < 50 mg/dl.
    - Alivio de los síntomas post ingesta de glucosa.
- Prueba de ayuno controlado (48 o 72h).
  - Glicemia, insulinemia, péptido C y sulfonilurea.
  - Prueba positiva.
    - Insulinemia > 6 mU/ml.
    - Glicemia < 45 – 50mg/dl.
    - Péptido C > 0.2 nmol/L.
    - Sulfonilurea no se detecta.
- Ecosonografía.
- TAC.
- RM.
- Ultrasonografía laparoscópica.

# Insulinoma

Tratamiento medico y preparación preoperatoria.

- Prevención de la hipoglucemia.
- Administración de octreótido a dosis < 100-200mcg/día.

# Insulinoma

## Tratamiento quirúrgico

- Resección quirúrgica
  - Enucleación.
  - Pancreatectomía corporo-caudal.
  - Pancreatectomía del 85%. Sólo en insulinomas múltiples.
  - Resección de metástasis hepáticas (en los malignos con metástasis hepáticas)

# Glucagonoma

Sospecha:

- Diabetes.
- Eritema necrolítico migratorio.
- Trombosis venosa.
- Pérdida de peso.
- Depresión.

# Glucagonoma. Diagnóstico

- Funcional.
- Hiperglucemia con elevación de las concentraciones plasmáticas de glucagón.
- Localización:
  - TAC.
  - RNM.

Encontrar el primario y evaluar la diseminación metastásica.

# Glucagonoma

Tratamiento.

- Resección quirúrgica si está localizado.
- Control medico con octreótido.

# Somatostatinoma

## Introducción:

- Tumor endocrino infrecuente originado en células D.
- Hipersecreción de Somatostatina.
- Edad media: 50 años.
- No diferencia por sexos.
- Incidencia menor de 0,1 casos por millón de habitantes.

# Somatostatina

## Manifestaciones clínicas:

- Más frecuentes: Dolor abdominal y pérdida de peso
- Localización pancreática (triada clásica): DM, Colelitiasis y diarrea con esteatorrea.
- Localización duodenal: Síntomas secundarios a efecto masa como son dolor abdominal e ictericia.

# Somatostatinoma. Diagnóstico

Más frecuente:

- Incidentaloma en estudio de masa pancreática o duodenal o en estudio de abdominalgia, ictericia o síndrome constitucional.
- Ocasionalmente es un hallazgo intraoperatorio.

Si hay sospecha preoperatoria:

- Estudio con determinaciones de Somatostatina en plasma (>160 pg/mL es sugestivo de diagnóstico).
- Además, mediante técnicas de imagen: Eco, TAC, RMN o Gammagrafía con Octreótido radioactivo.

# Somatostatinoma. Tratamiento

Tratamiento médico:

1. *Octreótido análogo de la Somatostatina:*

- Terapia inicial en pacientes con tumor no resecable.
- Regresión tumoral en > 5% de los casos.

2. *Interferón alfa:*

- Mejora síntomas inducidos por hipersecreción hormonal en 40-50% pacientes.
- Induce estabilización de masa tumoral (20-40% de casos) e induce a una regresión (10-15%).

# Somatostatinoma. Tratamiento

## Tratamiento quirúrgico:

- Es el tratamiento de elección y el único curativo, lo cual no es frecuentemente posible, dado que el 75% de los pacientes presentan metástasis hepáticas al diagnóstico.
- En casos de metástasis hepáticas aisladas se podría indicar su resección. En algunas series se ha realizado Tx Hepático en casos de metástasis irresecables o múltiples.

# Somatostatinoma. Tratamiento

Tratamiento quirúrgico:

- Sólo está indicado el tratamiento “debulking” si es posible la reducción de un 90% de la masa tumoral.
- Existe una gran incidencia de complicaciones quirúrgicas locales debido a la lenta cicatrización por el estado catabólico continuado.
- El tratamiento citorreductor (extirpación de la mayor masa posible de tumor o “debulking”) puede producir mejoría sintomática y aumento de la supervivencia dada la reducida velocidad de crecimiento de este tipo de tumores.

# Somatostatina

## Pronóstico:

- Curación en aquellos casos sin extensión metastásica en el momento del diagnóstico ni posteriormente (<25% de los casos).
- Mal pronóstico en aquellos casos en los que hay enfermedad metastásica con una supervivencia del 30 % a los dos años y del 15% a los cinco años (>75% de los casos).

# Gastrinoma

- Diagnostico Funcional.
  - Elevación de gastrina basal de  $>1000$  pg/dl.
  - Test de secretina si gastrina entre 200-1000 pg/dl.
- Diagnostico de localización.
  - TAC.
  - Gammagrafía con octreótido.
  - Ecoendoscopia.

## Situaciones ante las que debe determinarse gastrinemia

- Durante el diagnóstico de enfermedad ulcerosa primaria.
- Enfermedad ulcerosa péptica grave:
  - Úlcera recidivante.
  - Úlcera post-bulbar.
  - Resistencia al tratamiento farmacológico adecuado.
  - Esofagitis péptica grave.
- Úlcera asociada a diarrea secretora.
- Duodenitis erosiva.
- Diarrea de larga evolución.
- Hipertrofia de pliegues gástricos.
- Historia familiar de úlcera.
- Cribaje de MEN 1:
  - Hiperparatiroidismo primario.
  - Tumores hipofisarios.
  - Familiares asintomáticos.
- Antecedentes de tumor endocrino del páncreas.

# Gastrinoma. Indicaciones quirúrgicas

- En los gastrinomas esporádicos sin metástasis hepáticas bilaterales.
- Preparación preoperatoria con Omeprazol a dosis entre 60-120 mg/día.

# VIPoma

- Tumores secretores de polipéptido intestinal vasoactivo (VIP). Esta sustancia **estimula la secreción intestinal de fluidos y electrolitos; además inhibe la secreción gástrica.**
- Localización:
  - 80% pancreáticos.
  - 20%:
    - Yeyuno.
    - Mediastino.
    - Retroperitoneo.
    - Glándulas adrenales.
    - Pulmones.
- 4% multifocales.
- > 2 cm.
- Metástasis 50 – 60% a ganglios linfáticos, hígado.

# VIPoma

## Diagnóstico:

- Clínica: **Diarrea acuosa, hipopotasemia e hipoclorhidria.**
- Determinación sanguínea de VIP.
- Tumor de páncreas en pruebas de imagen.

## Tratamiento:

- Análogos de somatostatina (octreótido, lanreótido).
- Extirpación del primario, (a menos que haya de metástasis a distancia no tratables).
- En algunos casos, extirpación de las metástasis, e incluso trasplante hepático.

# Tumores no funcionantes

- 35 – 50% Tumores Endocrinos Pancreáticos.
- Edad 50 – 60 años.
- Sexo 1:1.
- Cabeza del páncreas 50%.
- Producción hormonal escasa o nula.
- Malignos 60%.

# Tumores no funcionantes

- Síntomas:
  - Dolor abdominal (36 – 56%).
  - Ictericia (28 – 40%).
  - Pérdida de peso (24 – 46%).
  - Tumor Abdominal (8 – 40%).
- Diagnóstico.
- Tratamiento.