

# SOMATOSTATINOMA DUODENAL

## DUODENAL SOMASTOTINOMA

Dr. Ferreira Bogado, Miguel<sup>1</sup>, Dra. Mosqueira Lara, María Nilda<sup>2</sup>

### RESUMEN

Alrededor del 70% de los tumores endocrinos bien diferenciados asientan en el tracto gastrointestinal. Los tumores duodenales bien diferenciados constituyen solo el 2,6 % de todos los tumores neuroendocrinos (NET). El somatostatina es un tumor raro que se localiza en páncreas o duodeno con una incidencia de 1:40 millones.

La neurofibromatosis tipo I es una enfermedad autosómica dominante, la mutación en el gen supresor de tumores NF1 favorece la aparición de neoplasias en estos pacientes.

**Palabras claves:** Tumor neuroendocrino, somatostatina.

### ABSTRACT

About 70% of well-differentiated endocrine tumors arise from the gastrointestinal tract. Duodenal well-differentiated tumors account for only 2.6% of all neuroendocrine tumors. Somatostatins are rare neuroendocrine tumors (NETs) with an incidence of 1 in 40 million. These unusual tumors arise predominantly in the pancreas and peripancreatic duodenum.

Neurofibromatosis type I is an autosomal dominant disease, the mutation in the tumor suppressor gene NF1 favors the appearance of neoplasms in these patients.

**Key words:** Neuroendocrine tumor (NET), Somatostatina.

### INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroendocrinos (NET) derivan de las células enterocromafines del tracto gastrointestinal y fueron descritos por Lubarsch en 1888. Desde 1974, los tumores neuroendocrinos (NETs) se han clasificado de acuerdo con las principales hormonas secretadas, tales como insulinoma, gastrinoma, VIPoma, glucagonoma y somatostatina.

Desde los dos primeros casos de somatostatina informados en 1977, menos de 200 casos de somatostatina han sido reportados<sup>2</sup>. El somatostatina es un tumor raro que se localiza en páncreas o duodeno con una incidencia de 1:40 millones, cuya presentación clínica es variable<sup>3</sup>. En los pacientes con neurofibromatosis tipo I la incidencia de este tipo de tumor es de alrededor al 1% y suelen asociarse con adenocarcinomas, tumores de GIST y feocromocitoma. Aquellos de localización duodenal presentan con menor fre-

cuencia el síndrome del somatostatina caracterizado por diabetes mellitus, colelitiasis y esteatorrea convirtiendo en más difícil si cabe su diagnóstico preoperatorio<sup>5</sup>. 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<sup>5</sup>. En somatostatinas duodenales, el síndrome del somatostatina puede ocurrir sólo si el tumor es mayor de 4 cm<sup>6</sup>. Debido al potencial maligno de estos tumores el gold standard del tratamiento es la cirugía, considerándose la resección local o endoscópica de las lesiones menores de 1 cm<sup>7</sup>. El riesgo de metástasis aumenta significativamente en tumores de 2 cm. Para tumores más grandes (> 2 cm), la cirugía de Whipple con linfadenectomía regional debe ser considerada<sup>7</sup>. El tratamiento adyuvante con análogos de la somatostatina ha demostrado un aumento en la supervivencia. La sobrevida a los 5 años de los somatostatinas con metástasis hepáticas es del 40%, sin embargo, en los tumores sin metástasis hepática o ganglionar es del 100%<sup>6</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 47 años de edad, portador de Enfermedad de Von Recklinghausen, sin tratamiento. Refiere cuadro de 1 mes de evolución de vómitos en varias oportunidades, de contenido alimentario, precedido de náuseas. Se agrega al cuadro pérdida de peso de 15 kg, coloración amarillenta de piel y mucosas, astenia y anorexia.

Examen físico: Piel y mucosas: neurofibromas y manchas café con leche en miembros superiores e inferiores, tórax y abdomen (**Fig. 1**). Resto sin datos de valor.

Estudios laboratoriales: Hb. 12,7g/dl Hto. 37,9% GB: 12.300 N 80% B.T: 2,90 B.D: 1,3 F.A: 570 G.O.T: 57 G.P.T: 90 Amilasa: 1065 Lipasa: 2054 CEA 125 7,39 U/ml CA19-9 25,2 U/m

Ecografía abdominal: vías biliares intrahepáticas dilatadas, colédoco dilatado, mide 16 mm de diámetro, vesícula biliar: aumentada de volumen, pared no engrosada, contenido barro biliar. Páncreas no visualizado por interposición de

1. Jefe de sala del servicio de Cirugía General en el Hospital Nacional de Itauguá

2. Residente de tercer año de Cirugía General en el Hospital Nacional de Itauguá

Recibido: 22/11/2016 Aceptado: 23/12/2016

Autor correspondiente: Dr. Miguel Ferreira Bogado. Hospital Nacional de Itauguá – Paraguay.

Email: migue.ferbo@hotmail.com



**Fig. 1.** Neurofibromas y manchas café con leche



**Fig. 2.** La tomografía computarizada de abdomen muestra una masa bien definida en la segunda porción del duodeno



**Fig. 3.** La pieza operatoria muestra una masa ovalada abultada en la luz duodenal.

gases. Se constata una imagen heterogénea en flanco derecho. En TAC de abdomen se observa dilatación del conducto biliar y pancreático y un tumor de 3,5 cm en región periamputar (**Fig. 2**). Se realiza EDA que informa en la 2da. porción del duodeno lesión de aspecto adenomatoso que ocupa casi toda la circunferencia. Se recibe informe de biopsias: en la lámina propia un adenocarcinoma moderadamente diferenciado. Se indica cirugía, realizándose una duodenopancreatectomía cefálica (**Fig. 3**), la anatomía patológica informa tumor neuroendocrino bien diferenciado de duodeno. El tumor se ajusta a la clasificación de Somatostatinoma duodenal o periamputar T3 N1 Mx Estadio IIIB.

## DISCUSIÓN

En pacientes con neurofibromatosis tipo I la incidencia de este tipo de tumores es del 1 %. El gold standard del tratamiento es la cirugía.

En el paciente se realizó la cirugía de Whipple, teniendo en cuenta que el tamaño del tumor era mayor a 2 cm. Durante el post operatorio presentó una fístula quilosa que fue tratada con dieta hipograsa, hiperproteica, NPT y análogos de la somatostatina. Fue dado de alta al 30mo. día post operatorio.

El somatostatinoma debe sospecharse en pacientes afectados de neurofibromatosis tipo I cuya optimización del diagnóstico y tratamiento representan un reto terapéutico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lubarsch O. Uber den pimaeren krebs des ileum nebst Bemerkungen ueber das gleichzeitige Vorkommen von krebs und tuberculos. Virchows Arch 1888;111:280-317.
2. Larsson LI, Hirsch MA, Holst JJ, et al. Pancreatic somatostatinoma: clinical features and physiological implications. Lancet 1977;1:666-668.
3. Kimura R, Hayashi Y, Takeuchi T, et al. Large duodenal somatostatinoma in the third portion associated with severe glucose intolerance. Intern Med 2004;43:704-707.
4. Ganda OP, Weir GC, Soeldner JS et al. 'Somatostatinoma': a somatostatincontaining tumor of the endocrine pancreas. N Engl J Med 1977; 296: 963-967.
5. Krejs GJ, Orci L, Conlon JM, et al. Somatostatinoma syndrome. Biochemical, morphologic and clinical features. N Engl J Med 1979;301: 285-292
6. House MG, Yeo CJ, Schulick RD: Periampullary pancreatic somatostatinoma. Ann Surg Oncol 2002, 9:869-874.
7. Mullen JT, Wang H, Yao JC, et al. Carcinoid tumors of the duodenum. Surgery 2005;138:971-977.
8. Kim JA, Choi W, Kim CN, Moon YS, Chang SH, Lee HR: Duodenal somatostatinoma: a case report and review. Korean J of Internal Med 2011, 1:26.