

Adenoma pancreático único (insulinoma) en un adolescente.

Dres. R. Korman, S. Mera, M. Traversa, F. Puchulu (h).

Hospital Escuela José de San Martín. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Se presenta un paciente de 14 años de edad con hipoglucemia hiperinsulinémica producida por un insulinoma (adenoma de células beta).

La curva de hipoglucemia en ayuno se acompañó de un aumento de la insulina en sangre. La angiografía localizó el tumor en la unión corporocaudal.

Se realizó la resección de la cola y parte del cuerpo del páncreas incluyendo el tumor, controlándose con una curva de glucemia intraoperatoria como parámetro de la resección tumoral completa.

El insulinoma único es menos frecuente que la displasia de células endocrinas y que la adenomatosis múltiple, que son de presentación más común en edad pediátrica.

Palabras clave

Adenoma pancreático - Insulinoma - Hipoglucemia - Hiperinsulinismo.

Summary

A 14 years old patient presenting hypoglycemia with hyperinsulinism caused by a true insulinoma (composed of B cells only) is reported.

Simultaneous detection of elevated serum insuline during hypoglycemia is revealed. Angiographic localization of the pancreatic tumor was successful.

Surgical resection of the pancreatic body including the tail and the tumor was performed, the successful resection of the tumor was determined by the intraoperative monitoring of the serum glucose.

Solitary insulinomas are rare, and less frequent in relation with dysplasias and diffuse adenomatosis in pediatric age.

Index words

Pancreatic adenomatosis - Insulinoma - Hypoglycemia - Hyperinsulinism.

Introducción

La hipoglucemia puede tener diversos factores etiológicos. De las lesiones pancreáticas causantes de hipoglucemia por hiperinsulinismo, el adenoma solitario es de rara presentación en edad pediátrica y excepcional antes de los 5 años.

Se presenta un adolescente portador de esta patología y se analizan las diferencias con las displasias y las adenomatosis múltiples del páncreas, cuya incidencia es mayor en los lactantes.

Presentación del caso

Paciente de 14 años de edad, derivado con diagnóstico de hipoglucemias para su estudio y tratamiento.

La enfermedad comienza un año antes con crisis convulsivas; sudoración, náuseas, salivación de hambre, pérdida de conocimiento. Sintomatología que cedía con la administración de glucosa.

Fue estudiado para descartar causas neurológicas de base y aunque los resultados fueron negativos, fue medicado con anticonvulsivantes: Difenilhidantoína (DFH), Fenobarbital (FBB) y Carbamazapina (CBZ). La sintomatología cedió parcialmente con DFH que inhibe en parte la secreción de insulina.

Se investigaron también posibles causas metabólicas de sus episodios convulsivos, siendo el único dato positivo las hipoglucemias registradas en reiteradas oportunidades.

Los exámenes de laboratorio sólo mostraron hipoglucemia en ayuno. El dosaje seriado de insulina y glucemia simultaneo mostró un índice insulina/glucosa (I/G) con alta sospecha de hiperinsulinismo orgánico. La prueba realizada en ayuno dió cifras altas de insulina en el momento de la hipoglucemia con relación I/G superior a 0,5 (Tabla 1).

Los dosajes de ACTH y STH fueron normales.

Insulina	Glucemia	I/G
16 µU/ml	51 mg%	0,31
22 µU/ml	45 mg%	0,48
35 µU/ml	42 mg%	0,83
28 µU/ml	37 mg%	0,75
25 µU/ml	33 mg%	0,75

Tabla 1: dosaje insulinemia/glucemia con prueba de ayuno.

Los estudios radiológicos, TAC y ecográficos fueron negativos para localizar patología causal.

Se medicó con Diazóxido a 15 mg/Kg/día (inhibidor de la liberación de insulina).

La arteriografía detectó una formación de 1,5 cm. aproximadamente en su diámetro mayor compatible con insulinoma en la unión del cuerpo y la cola del páncreas, irrigada por la arteria pancreática magna (Fig. 1).

Durante la laparotomía se palpó un pequeño tumor dentro del parénquima pancreático, no visible en la superficie. Al palparlo se produjo una marcada hipoglucemia (Fig. 2). Se realizó la resección de parte del cuerpo y toda la cola del páncreas donde se encontraba el tumor.

En el postoperatorio inmediato presentó hiperglucemias y requirió una corrección con 3 U de insulina cristalina. Los controles posteriores fueron normales.

El informe de anatomía patológica describe una lesión circunscrita no capsulada, de 1,5 cm de diámetro, sin infiltración vascular, correspondiente a tumor neuroendócrino único (Adenoma Pancreático). Las técnicas inmunohistoquímicas en el tumor mostraron

Insulina +
Glucagón ++
Somatostatina -

El paciente no repitió más episodios de hipoglucemia luego de un año de control y los parámetros de laboratorio fueron normales.

Discusión

El insulinoma es un tumor de las células beta, productor de insulina y cuya característica clínica

ca es la hipoglucemia.

En el caso presentado la glucemia en ayuno provocado llegó a casi 30 mg%, con valores de insulinemia de hasta 35µU/ml e índices I/G superiores a 0,5.

El índice I/G es muy sensible, ya que cifras entre 0,3 y 0,5 son sospechosas, pero valores superiores a 0,5 lo hacen muy específico de hiperinsulinismo orgánico. En este caso los valores altos orientaron al estudio de localización topográfica del tumor, siendo la angiografía el único dato positivo que demostró la presencia del mismo. Coincidiendo con otros autores, el resto de los estudios tales como la ecografía y la tomografía computarizada no logran detectar este tipo de lesión.

La curva intraoperatoria de glucemia fue de gran utilidad como control de la resección tumoral, como sucede en los tumores únicos. Pero no parece ser tan demostrativa en las lesiones difusas de los lactantes (1).

Desde que Laidlaw realizara en 1938 la descripción de Nesidioblastosis y la definiera como una proliferación diseminada de células insulares (2), se han modificado algunos criterios histopatológicos.

La Nesidioblastosis en el recién nacido produce hipoglucemias severas por hiperinsulinismo. Es una enfermedad con incidencia familiar y lesiones difusas. Los estudios inmunohistológicos actuales muestran que se trata de una displasia de todas las células endócrinas, con diferentes extensiones y combinaciones (3-4). Con microscopía electrónica e inmunocoloraciones se demostró que la mayor parte de los lactantes con hiperinsulinismo sólo presentan una displasia de las células endócrinas (94% de una serie de Filler) (5). El término Nesidioblastosis tiende a ser reemplazado por el de

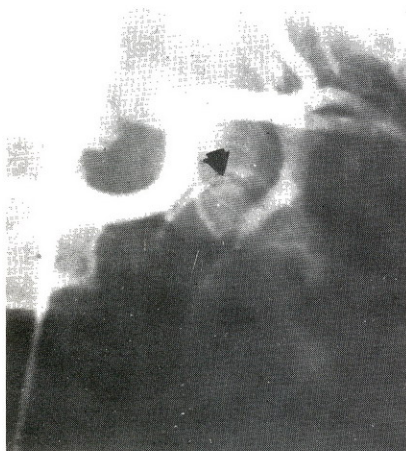


Fig. 1: Arteriografía que muestra el insulinoma.

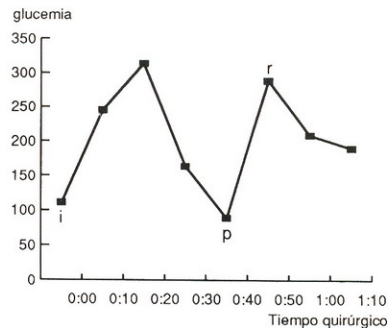


Fig. 2: Curva intraoperatoria de la glucemia.
i: dosaje preoperatorio, comienzo de la inducción anestésica con pico de hiperglucemia.
p: hipoglucemia posterior a la palpación del tumor.
r: nueva hiperglucemia posterior a la resección pancreática.

"displasia de células de los islotes", que incluye las adenomatosis, que pueden ser difusas o localizadas.

Dentro de las adenomatosis localizadas se encuentran los insulinomas, formados sólo por células beta. Estos tumores son muy raros en niños. En una revisión de 51 casos de la literatura en un período de cinco años, realizado por Dobroschke y col., sólo tres eran adenomas de los cuales en un sólo caso pudo realizarse enucleación del tumor (6), y algunos autores sólo encontraron tumores únicos en pacientes mayores de 5 años (7), aunque hay algunas descripciones realizadas en lactantes (8).

En el adulto los tumores de células beta, verdaderos insulinomas, suelen ser entre un 70 y 83% tumores solitarios, y sólo entre un 10 y 15% del total múltiples (9). Pueden ser también metástasis de carcinomas. La adenomatosis hiperplásica difusa es rara y cuando aparece lo hace en tejido pancreático ectópico (10). Los insulinomas producen la triada de Whipple" crisis de hipoglucemia, manifestaciones neurológicas en ayuno y alivio inmediato de los síntomas con la administración de glucosa, como presentaba el caso que relatamos.

Bibliografía.

1. *Raffensperger*: Swenson's Pediatric Surgery. Ed. Appleton & Lange. 1990. Cap 112, pag. 937-940.
2. *Laidlaw GF*: Nesidioblastoma, the islet tumor of the Pancreas. *Am J Pathol* 14:125-134, 1938.
3. *Willberg B and Muller E*: Surgery for Nesidioblastosis. Indications, Treatment and Results. *Progress in Pediatric Surgery Vol 26*. (Surgery for Endocrinological Diseases and Malformations in Childhood.) Pag. 76-83.
4. *Telander RL, Zimmerman D, Kaufman B, y col*: Operaciones Endócrinas Pediátricas. *Clin Quir de NA* 6:1607-1646, 1985.
5. *Filler RM, Weinberg MJ, Cutz E, et al*: Current Status of Pancreatectomy for Persistent Idiopathic Neonatal Hypoglycemia Due to Islet Cell Dysplasia. *Progress in Pediatric Surgery*. Vol 26 pag 60-75, 1991.
6. *Dobroschke J, Linder R, Otten A*: Surgical Treatment of Nesidioblastosis in Childhood. *Progress in Pediatric Surgery*. Vol 26 pag 84-91, 1991.
7. *Chernausk SD, Leslie ND, Block CA y col*: Trastornos Endócrinos en Niños. *Clin Quir de NA* 6:1580-1605, 1985.
8. *Amendt P, Kohnert KD, Kunz J*: The hiperinsulinaemic hipoglycaemias in infancy: a study of six cases. *Eur J Pediatr* 148:107-112, 1988.
9. *Stefanini P, Carboni N, Patrassi N et al*: Beta-islet cell tumors of the Pancreas results of a study of 1067 cases. *Surgery* 75:597, 1974.
10. *Robbins SL, Cotran RS*: Patología Estructural y Funcional. Editorial Interamericana. 3ra Edición, 1987: 970-973.

Dr. R. Korman

Castéx 3342 (1425)
Buenos Aires, Argentina