

PRESENTACION DE CASOS

Tumor adenocarcinoide de la ampolla de Vater y enfermedad de Von Recklinghausen.

Adenoarcinoid tumor in vater´s ampolla and Von Recklinghausen disease.

Hanoi Hernández Rivero^I, Lissette Chao Fernández^{II}, Sheyla Moret Vara^{III}, Janet Domínguez Cordovés^{IV}, Norlan Bressler Hernández^V, Carlos Alfonso Sabatier^{VI}.

- I Especialista de I Grado en Cirugía General, Instructor. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas La Habana, Cuba.
- II Especialista de II Grado en Gastroenterología, Doctor en Ciencias Médicas, Profesor Asistente. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.
- III Especialista de I Grado en Cirugía General. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.
- IV Especialista II Grado en Cirugía General, Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.
- V Especialista de I Grado en Cirugía General. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.
- VI Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente masculino de 45 años de edad, con antecedentes de neurofibromatosis tipo I que acude al servicio de urgencia por presentar íctero, fiebre y pérdida de peso; al examen físico se observa coloración amarilla de piel y mucosas, así como lesiones cutáneas características de su enfermedad, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica muestra una lesión de aspecto tumoral en proyección de la papila duodenal, para lo cual se coloca prótesis biliar, en la biopsia del área tumoral no se precisan células tumorales; la angio-TAC muestra un nódulo de 1.8 cm de diámetro en proyección de la cabeza pancreática. Posterior a la recuperación del paciente se le

realiza pancreatoduodenectomía cefálica con el diagnóstico anatomopatológico de tumor adenocarcinoide de la ampolla de Vater. Se describen las características clínicas de esta entidad así como de esta infrecuente localización. **Palabras clave:** neurofibromatosis tipo I, tumor carcinoide, pancreatoduodenectomía cefálica.

ABSTRACT

We report a 45 years old man with neurofibromatosis type I, he arrived to emergency room with jaundice, fever and weight loss; on physical examination the patient was jaundice and with multiples cutaneous lesion typical of neurofibromatosis. Colangiopancreatography (CPRE) showed a tumor in Vater's ampulla, we places a biliary prosthesis. Biopsy was negative. The angio-TAC showed a nodular lesion of 1.8cm near to the head of pancreas. After recovery he received surgery. A cephalic pancreatoduodenectomy was made. Pathological study revealed an adenocarcinoid tumor of vater's ampulla. We describe the clinical characteristics of this entity as well as this uncommon localization. **Key words:** neurofibromatosis type I, adenocarcinoid tumor, cephalic pancreatoduodenectomy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroendocrinos gastrointestinales pueden asociarse con varios síndromes genéticos; dentro de ellos se encuentran: el síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo 1 (MEN 1), la neurofibromatosis tipo 1 (NF1), el síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL), así como un gran número de mutaciones hereditarias⁽¹⁾.

Las aberraciones en estos genes, que en células normales cumplen un papel importante en la supresión tumoral, pueden conducir a la aparición de diversas neoplasias, incluso tumores carcinoides. La (NF1) es un trastorno genético autosómico dominante como resultado de una alteración del gen NF1 en el cromosoma 17q 11, en un 50 % de los casos existen nuevas mutaciones. Se han reportado más de 300 mutaciones diferentes en la NF1⁽²⁾. Los carcinoides en pacientes con NF1 parecen surgir principalmente en la región periampular⁽³⁾. Aproximadamente un 33 % de los carcinoides ampulares se asocian con neurofibromatosis de Von Recklinghausen y un 54 % de los tumores carcinoides asociados con neurofibromatosis asientan en la ampolla de Vater⁽⁴⁾.

Existen varios criterios en relación con su clasificación. Los principales criterios para esta última denominación son la diferenciación histológica, angioinvasión, invasión directa a órganos vecinos, presencia de metástasis, tamaño, ser funcionantes o no funcionantes, así como su comportamiento biológico. Con respecto al diagnóstico, es importante tener en cuenta que las biopsias endoscópicas ocasionalmente no son útiles debido a la naturaleza submucosa del tumor.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 45 años de edad, con antecedentes de neurofibromatosis tipo 1 diagnosticada hace 14 años; el paciente ingresa en el servicio de urgencia por presentar trastornos digestivos de más de un mes de evolución, así como íctero, fiebre, pérdida de peso de más de ocho libras desde hace una semana y gran toma del estado general.

EXAMEN FÍSICO

Mucosas: húmedas e ictéricas. Frecuencia cardíaca 116 x min, TA 100/60; no dolor a la palpación en hipocondrio derecho. Lesiones nodulares en piel típicas de su enfermedad de base.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

La bilirrubina total directa al igual que la fosfatasa alcalina y GGT estaban elevadas; se realiza colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), donde se informa área papilar voluminosa y ulcerada en su superficie, de aspecto tumoral, colédoco de 18 mm y dilatación del conducto de Wirsung; se coloca prótesis biliar y toma de muestra para biopsia, la misma constata ligera fibrosis y cambios inflamatorios crónicos ligeros. La angio-TAC constata lesión tumoral en proyección de la cabeza del páncreas de 1.8 cm de diámetro, no adenopatías intraabdominales.

CONDUCTA

Se instauro tratamiento médico (antibioticoterapia y drenaje biliar por CPRE). Posterior a la mejoría clínica se decide tratamiento quirúrgico donde se realiza pancreatoduodenectomía cefálica (técnica de Whipple). El diagnóstico anatomopatológico confirma la presencia de tumor carcinoide de la ampolla de Vater. El paciente es dado de alta a los 14 días de operado con una evolución satisfactoria.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Tumor adenocarcinoide de crecimiento intra y periampular que mide 1.4 cm de diámetro, no metástasis en los nódulos linfáticos disecados, bordes de sección libres de tumor, existe infiltración del colédoco distal y de la pared duodenal hasta la capa muscular externa, vesícula sin alteraciones (Fig 1,2,3).

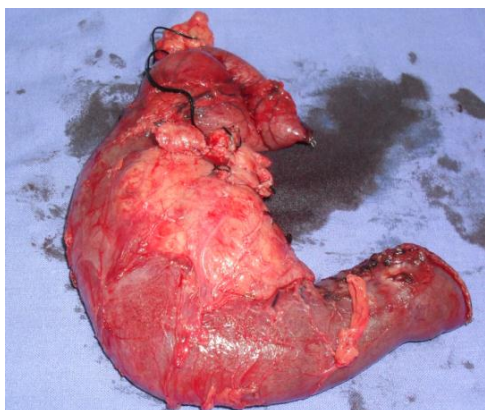


Fig 1. Pieza Quirúrgica.



Fig 2. Tumor 1.5 cm en ampolla de células poligonales con núcleo.

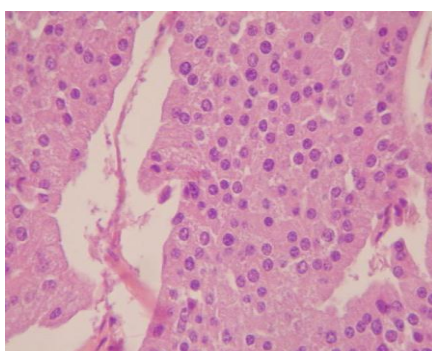


Fig 3. Histología - cordones de Vater de Central, esférico, citoplasma granular y eosinófilos.

DISCUSIÓN

El 85 % de los tumores neuroendocrinos (TNE) se originan en el tracto gastrointestinal, los localizados en el duodeno representan el 2 %. La mayoría de los TNE de intestino delgado y grueso se presentan de forma esporádica.

La incidencia global de los tumores carcinoides se estima entre 0.7- 2.0 por 100 000 habitantes, la literatura recoge pocos casos con localización en la ampolla de Vater, una serie de 12 pacientes fue publicada por Makhlof y Colen en 1999 y en la misma el 25 % de los pacientes padecía de neurofibromatosis de Von Recklinghausen.

En otras revisiones por J.A de la Hoz, 1996, reportan no más de 90 casos de tumor carcinóide en esta localización. Su real incidencia es difícil de evaluar, pero hay trabajos que indican que estarían presentes en un 10 a 25% de los pacientes con NF1^(5,6).

El diagnóstico es difícil cuando no producen síntomas típicos del síndrome carcinóide, pues su crecimiento es lento y se detectan con la aparición de metástasis o invasión de estructuras u órganos vecinos tales como: colédoco, duodeno, bronquios, intestino delgado, entre otras; el cuadro clínico suele presentarse con manifestaciones clínicas vagas y se requiere un gran número de procedimientos de estudio antes de establecer el diagnóstico. Por otra parte el diagnóstico de malignidad se relaciona con

parámetros que solo pueden ser evaluados con el tejido resecado^(7,8), debe determinarse la localización topográfica de la lesión primaria y de las metástasis para elegir la estrategia terapéutica.

La resección quirúrgica es sin dudas el tratamiento de elección para los tumores carcinoides localizados en la ampolla de Vater. Cuando el diámetro tumoral oscila entre 1 y 2 cm, la decisión sobre la actitud terapéutica quirúrgica es difícil y controversial. La resección local, tanto endoscópica o por cirugía abdominal se indica en aquellos pacientes con lesiones superficiales (no invasión de la muscular propia), tumores entre 1 y 2 cm, bajo grado de malignidad y riesgo quirúrgico elevado^(9,10).

La pancreatoduodenectomía cefálica es aceptada en pacientes con tumores de más de 2 cm de diámetro, invasión de estructuras adyacentes y siempre que el riesgo quirúrgico sea adecuado; la sobrevida de los pacientes con NF1 con tumores periampulares resecados es elevada. Se describe una sobrevida del 90% a los 5 años⁽¹¹⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Zirbes TK, Lorenzen J, Baldus SE. Apoptosis and expression of bcl-2 protein are inverse factors influencing tumour cell turnover in primary carcinoid tumours of the lung. *Histopathology*. 1998;83:123-28.
2. Relies D, Back J, Witkiewicz A, Yeo C. Periampullary and duodenal neoplasms in Neurofibromatosis Type 1: Two cases and an Updated 20 year Review of the literatura yielding 76 cases. *J Gastrointest Surg*. 2010;14:1052-61.
3. Sagara M, Sugiyama F, Horiguchi H. Activation of the nuclear oncogenes N-myc and c-jun in carcinoid tumors of transgenic mice carrying the human adenovirus type 12 E1 region gene. *DNA Cell Biol*. 1995;14:95-101.
4. Capelli C, Agosti B, Braga M. Von Recklinghausen's neurofibromatosis associated with duodenal somatostatinoma. A case report and review of the literature. *Minerva Endocrinol*. 2004;29:19-24.
5. Bettini R, Falconi M, Crippa S, Capelli P, Boninsegna L, Pederzoli P. Ampullary somatostatinoma and jejunal gastrointestinal stromal tumor in a patient with Von Recklinghausen' disease. *World J Gastroenterol*. 2007;13:2761-3.
6. Makhlof H, Burke A, Sobin L. Carcinoid tumors of the ampulla of Vater: a comparison with duodenal carcinoid tumors. *Cancer*. 1999;85:1241-49.
7. Brainard JA, Goldblum JR. Stromal tumors of the jejunum and ileum: a clinicopathologic study of 39 cases. *Am J Surg Pathol*. 1997;21(4):407-16.
8. Kaltsas GA, Bresser GM, Grossman AB. The diagnosis and medical management of advanced neuroendocrine tumors. *Rev Endocr*. 2004;25:458-511.
9. Plöckinger U, Rindi G, Arnold R. Guidelines for the diagnosis and treatment of neuroendocrine gastrointestinal tumours. A consensus statement on behalf of the European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS). *Neuroendocrinology*. 2004;80(6):394-424.
10. Higaki S, Nishiaki M, Mitani N, Yanai H, Tada M, Okita K. Effectiveness of local endoscopic resection of rectal carcinoid tumors. *Endoscopy*. 1997;29(3):171-5.
11. Buck L, Perry B, Richards M. Periampullary Carcinoid Tumor in a Woman with neurofibromatosis. *Curr Surg*. 6;63:252-4.

Recibido: 6 de noviembre de 2013

Aceptado: 4 de marzo de 2014

Hanoi Hernández Rivero. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas (CIMEQ). Calle 216 y Avenida 11, Reparto Siboney. La Habana, Cuba. Correo electrónico: hanoihr@infomed.sld.cu