Carcinoma de células insulares yuxtaampular sangrante, sin ictericia, en una colecistectomizada

Dres. Raúl Praderi¹, Emil Kamaid², Jorge Vercelli³, Enrique Sojo⁴, José Praderi⁵, Eneas Terra⁶

Resumen

Una mujer de 36 años, colecistectomizada por litiasis vesicular consultó por hemorragia digestiva debido a un tumor ulcerado de papila que no obstruía la vía biliar. Se realizó una ampulectomía con microcirugía calibrando la anastomosis colédoco-duodenal con TTH pasado desde el duodeno. El estudio histológico mostró que se trataba de un tumor insular maligno en cuyo estudio inmunohistoquímico se encontraron células reactivas para somatostatina y polipéptido pancreático. La evolución fue excelente y está libre de recidiva. Es excepcional en la literatura mundial y única en la nacional.

Palabras clave: Patología de vías biliares—complicaciones. Carcinomas de células insulares.

Summary

A 36 year old female who had been cholecystectomyzed because of vesicular lithiasis consulted because of digestive hemorrhage due to an ulcered tumor of papilla which did not obstruct biliar viae. Ampullectomy was performed with microsurgery, calibrating the choledocho-duodenal anastomosis with TTH through the duodenum. Histology showed it was a malignant insular tumor and immunehistochemistry showed cells the were reactive to somatostatine and pancreatic plypeptide. Evolution was excellent and free of recidive. This case is exceptional in international literature and unique in the national one.

Trabajo de la Clínica Quirúrgica "3" Prof. Raúl C. Praderi, Hospital Maciel, Facultad de Medicina y del Departamento de Cirugía del CASMU, Montevideo.

1. Profesor de Clínica Quirúrgica y Jefe del Departamento de Cirugía del CASMU. 2. Prof. Agdo. Clin. Quir. 3. Prof. Agdo. Anatomía Patológica. 4. Endoscopista CASMU. 5. Asistente Clin. Quir. 6. Cirujano del CASMU.

Presentado en la Sociedad de Cirugía el 12 de agosto de 1987.

Correspondencia: Dr. R. Praderi.
Luis P. Ponce 1337/502. Montevideo. Uruguay.

Introducción

Traemos una rara observación de tumor ampular sangrante que se reseccó, resultando ser un carcinoma insular de naturaleza neuroendócrina en el que se aislaron células inmunorreactivas para somatostatina y polipéptido pancreático.

Por tratarse de una observación excepcional en la literatura mundial y única en nuestro país, consideramos de interés su presentación.

Historia clínica

Mujer de 36 años con antecedentes de tiroidectomía subtotal bilateral por bocio coloide multinodular, colecistectomía por litiasis vesicular a cálculo único y hemorragia digestiva por ulcus duodenal, diagnosticada por fibrogastroscopía, indicándose tratamiento higiénico dietético medicamentoso, persistiendo sangrados digestivos aislados de poca entidad.

Consultó en 1986 nuevamente por persistencia de su sintomatología.

Se realizó esófagogastroduodeno (EGD) contrastado que confirmó ulcus duodenal con edema. Continuando con tratamiento médico.

Un mes después (noviembre de 1986) uno de nosotros (E.S.) le realizó una fibrogastroscopía (FGC) por episodio de melenas, informándose: "En el control realizado comprobamos que persiste la lesión ulcerada de duodeno vista en el estudio anterior con algunas modificaciones de aspecto macroscópico: el fondo se ha hecho un poco más profundo y el borde algo más elevado. Se mantiene con los caracteres de una lesión primitivamente submucosa y secundariamente ulcerada. La mucosa que recubre los bordes es sana y en el cuadrante superior de este borde se encuentra la papila de Vater, por la que viene bilis clara. Al tacto la lesión es de consistencia firme pero desliza sobre los planos profundos. El diámetro es de aproximada-

Figura 1. Aspecto endoscópico de la lesión. Dibujo realizado por uno de nosotros (E.S.).

mente 2 cm. Persistencia de la lesión ulcerada duodenal con algunas modificaciones macroscópicas; se biopsió el fondo. El orificio papilar está en el borde superior del rodete tumoral" (figura 1).

La biopsia informó: probable leiomioma de papila duodenal.

Es enviada a uno de nosotros (R.P.) pues persisten los sangrados digestivos. Resolvemos operarla con intención de reseca el tumor.

Intervención: 7 de enero de 1987. Sanatorio N° 2 CASMU. (Dres. R. Praderi, E. Terra y J. Praderi). Anestesia general.

Incisión transversa de hipocondrio derecho, liberación de adherencias, exposición del duodeno y pedículo hepático, colédoco de pequeño calibre no hay vesícula biliar; sobre la cara anterior de la segunda porción hay un nódulo que parece un ganglio linfático, duro, redondo, que se reseca ligando un pequeño pedículo que lo une al duodeno, movilización amplia con maniobra de Kocher-Vautrin. Duodenotomía vertical en segunda porción.

Exposición de la papila con el tumor ulcerado que es exactamente igual al dibujo realizado por uno de nosotros (E.S.) en la endoscopia. Sección total de la pared duodenal a medio cm del rodete tumoral. Se racciona el mismo hacia la luz exponiendo el colédoco que tiene 6 mm de calibre.

Sección del mismo y del Wirsung a medio cm del tumor, este último conducto tiene 7 mm de diámetro.

Anastomosis con lupa de ambos conductos al duodeno y unión entre ellos con 2 puntos de seda vascular 6-0.

Como el colédoco tiene muy poco calibre se pasa un conductor metálico desde el duodeno por toda la vía biliar extra e intrahepática perforando el lóbulo derecho de hígado y pasando un tubo transhepático

Figura 2. Colangiografía posoperatoria por el tubo trans-hepático.

multifenestrado cuyo extremo inferior se deja en tercera porción de duodeno. Tubo de Burlui en la emergencia hepática del TTH. Cierre vertical de la duodenotomía con puntos separados de lino en monoplano. Drenaje subhepático. Cierre por planos.

Cursó posoperatorio sin incidentes. Se retiró el tubo de Burlui al quinto día. Se efectuó colangiografía por el TTH que mostró un excelente funcionamiento de las anastomosis sin permeación (figura 2).

Se dejó el TTH durante 1 mes; a los 2 meses de operada se retiró el drenaje.

El estudio microscópico (J.V.) mostró un tumor en la pared duodenal, muy vascularizado, con sus células ordenadas en delicados islotes sólidos, cohesivos. La lesión prácticamente carece de mitosis ni atipias groseras. Existían además numerosas células gigantes y algunos granulomas pseudosarcoideos reactivos, dispersos en el seno del tumor.

El ganglio linfático mostró una metástasis submucosa con las mismas características histológicas del tumor primitivo.

Se trata de un carcinoma neuroendócrino ampular (sinonimia: carcinoide, tumor insular maligno) con una metástasis ganglionar regional.

Se envió material histológico a los efectos de los correspondientes estudios hormonales por inmunohistoquímica a la Universidad de Minnesota. La lesión fue marcadamente positiva para Leu 7. Escasas células aisladas fueron inmunorreactivas para somatostatina y polipéptido pancreático.

Tabla 1. Perfil inmunohistoquímico de los carcinoides duodenales

Carcinoides	Observaciones
Enolasa neuronal específica	7/7
Cromogranina	7/7
Somatostatina	7/7
Calcitonina	1/7
Gastrina	1/7
Serotonina	1/7
ACTH multihormonales	3/7

(Modificada de Dayal y col, 1986).

El tumor resultó negativo para insulina, polipéptido intestinal vasoactivo, glucagón, gastrina, calcitonina y cromogranina. Estas reacciones confirman la naturaleza neuroendócrina (tumor de células insulares) del carcinoma, pero no indican ningún producto específico segregado por la lesión (Dres. B. Brown y M.R. Wick).

La enferma viajó a EE.UU. y fue reestudiada nuevamente en la Universidad de Minnesota. Los colegas plantearon reintervenir la enferma para realizar una duodenopancreatectomía cefálica aunque no existía ninguna evidencia de tumor.

Fuimos consultados y aconsejamos no reoperarla pues la exéresis que realizáramos, consideramos que era suficiente.

La enferma lleva 7 meses de operada y no ha tenido ningún elemento de recidiva.

Comentario

La presentación clínica de esta enferma fue curiosa pues debutó con una hemorragia digestiva cuya topografía fue establecida por la endoscopia realizada por uno de nosotros.

En la biopsia endoscópica parecía tratarse de un leiomioma de papila.

La enferma había sido discutida y algunos colegas aconsejaron no operarla pues parecía tratarse de una lesión benigna y aparentemente la única conducta posible era la duodenopancreatectomía cefálica.

En la operación se planteó un problema técnico después de la exéresis del tumor: el restablecimiento de la continuidad biliar y pancreatodigestiva.

Lo resolvimos efectuando la anastomosis con microcirugía pero no nos animamos a dejar la sutura colédoco-duodenal sin tutor pues el calibre del colédoco era muy pequeño. La enferma nunca tuvo ictericia.

La colocación del TTH desde la papila pudo ser

realizada con un instrumento de menor diámetro que un histerómetro, que es lo que usamos habitualmente, y así pudimos colocarlo sin necesidad de realizar una coledocotomía que hubiera sido muy riesgosa. Recordemos que la enferma no tenía vesícula biliar y el muñón cístico no era evidente.

La evolución fue excelente y antes de viajar a EE.UU. a la enferma le retiramos el TTH por temor a que le realizaran alguna manipulación indebida.

El calibrado de una ampulectomía con TTH es un procedimiento que no hemos visto descrito en la literatura ⁽¹⁾.

Hemos realizado ampulectomías con buenos resultados utilizando otros tubos de seguridad transparentes ⁽²⁾.

Como estos tumores no son de gran malignidad fue posible resolverlo con esta operación que actualmente se está volviendo a realizar en pequeños tumores, en personas de edad, pues hoy existe la posibilidad de controlarlos endoscópicamente.

La evolución de la enferma demuestra las ventajas del método.

Discusión

En la mucosa del duodeno reside por lejos el mayor contingente de células neuroendócrinas digestivas. El grupo más numeroso de tumores descrito a este nivel corresponde a los asociados con el síndrome de Zollinger-Ellison. Un segundo grupo de carcinoides corresponde a aquellos predominantemente inmunorreactivos a la somatostatina. Una entidad en relación con los somatostatinomas son los paragangliomas gangliocíticos.

Todos estos tumores neuroendócrinos duodenales constituyen menos de 5% de los carcinoides gastrointestinales. La clínica habitual de estas lesiones es la ictericia, el sangrado digestivo o la oclusión intestinal alta ⁽³⁾.

La morfología microscópica de estas lesiones es característica, pudiendo ser sólidas con áreas trabeculares, o tener un patrón mixto con estructuras glandulares. Un hecho llamativo en la presente enferma es la acentuada reacción granulomatosa, inflamatoria, asociada a la lesión.

Los criterios histopatológicos para evaluar la malignidad de estas lesiones no son los habitualmente usados en otros órganos. El criterio más fiel es la presencia de metástasis, hecho que en este caso se demostró en un ganglio linfático regional.

La lesión fue estudiada del punto de vista inmunohistoquímico en un centro de referencia (Universidad de Minnesota). La inmunorreactividad fue escasa o nula para los distintos antisueros ensayados, no habiendo sido demostrado que el tumor segregara algún producto específico. En este respecto el proceso

difiere del perfil secretorio habitual de los carcinoides duodenales ⁽⁴⁾.

Una alta incidencia de carcinoides duodenales se han visto asociados con la enfermedad de von Recklinghausen ⁽⁴⁾. Ello no ha sido demostrado en el caso de esta enferma.

ota: en oportunidad de publicarse este artículo (enero de 1993) la paciente que lleva 6 años de operada y está libre de sintomatología.

Bibliografía

1. **Praderl R, Estefan A, Tiscornia E.** Transhepatic Intubation in Benign and Malignant Lesions of the Biliary Ducts. *Curren Probl Surg* 1985; 22(12): 1-66.
2. **Praderl R.** Papilectomías. In: Delgado B, De los Santos J, Berri R et al. *Cirugía de la papila (Mesa Redonda)*. *Cir. Uruguay* 1975; 45(Suplemento): 453.
3. **Chejfec G, Falkmer S, Askensten U, Grfmellus L, Gould V.** Neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract. *Path Res Pract* 1988; 183: 143.
4. **Dayal Y, Tallberg K, Nunnemacher G, Delellis R, Wolfe H.** Duodenal carcinoids in patients with and without neurofibromatosis. A comparative study. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 348.