



UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MEXICO
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**PANCREATECTOMIA SUBTOTAL EN EL TRATAMIENTO DE LA
NESIDIOBLASTOSIS DEL ADULTO**

TESIS QUE PRESENTA
DR. ABIEL GODINEZ DE LA PAZ

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD EN
CIRUGÍA GENERAL

ASESOR: DR. PATRICIO SANCHEZ FERNANDEZ
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA GENERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



DOCTORA

DIANA G. MENEZ DIAZ

JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI



DOCTOR

ROBERTO BLANCO BENAVIDES

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN CIRUGÍA GENERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



DOCTOR

PATRICIO SÁNCHEZ FERNÁNDEZ

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3601
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO
XXI, D.F. SUR

FECHA 09/05/2013

DR. PATRICIO ROGELIO SANCHEZ FERNANDEZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

PANCREATECTOMIA SUBTOTAL EN EL TRATAMIENTO DE LA NESIDIOLASTOSIS DEL ADULTO

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

| |
|------------------|
| Núm. de Registro |
| R-2013-3601-58 |

ATENTAMENTE

DR. CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3601

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DEDICATORIA

A ti Paulina, mi esposa, que en todo momento estuviste a mi lado en tiempos difíciles y que cuando estuvimos lejos siempre estabas en mi corazón apoyándome.

A mis padres y a mi hermano que siempre me apoyaron y alentaron a seguir adelante con su ejemplo.

A mis maestros que tuvieron la paciencia y la entrega para transmitirme sus conocimientos.

A la vida por darme la oportunidad de ser mejor persona y poderme realizar profesionalmente.

“Veni, vidi, vici”

(Julio César)

INDICE

| | |
|-------------------------------------|----|
| RESUMEN..... | 6 |
| MARCO TEORICO..... | 8 |
| JUSTIFICACION..... | 14 |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... | 14 |
| OBJETIVOS..... | 14 |
| HIPOTESIS..... | 15 |
| MATERIAL Y METODOS..... | 15 |
| VARIABLES Y DISEÑO DEL ESTUDIO..... | 15 |
| CRITERIOS DE SELECCION..... | 16 |
| PROCEDIMIENTO DEL ESTUDIO..... | 17 |
| ANALISIS ESTADISTICO..... | 17 |
| CONSIDERACIONES ETICAS..... | 18 |
| RESULTADOS..... | 19 |
| DISCUSION..... | 23 |
| CONCLUSIONES..... | 23 |
| BIBLIOGRAFIA..... | 24 |
| ANEXOS..... | 25 |

RESUMEN

TITULO: PANCREATECTOMIA SUBTOTAL EN EL TRATAMIENTO DE LA NESIDIOBLASTOSIS DEL ADULTO.

Introducción: El término *nesidioblastosis* se deriva del griego *nesidion*, que significa islotes y “blastos”, lo cual, a su vez, se refiere a germinación, consiste en un defecto funcional de la célula beta y es ampliamente reconocida por ser la causa principal de hipoglucemia hiperinsulinémica persistente (HHP) en los neonatos o hiperinsulinismo congénito. En adultos, el insulinoma es la principal causa de HHP y la nesidioblastosis constituye una causa rara, que representa entre 0,5%-5% de los casos.

Objetivo: Evaluar la respuesta clínica y de laboratorio de la pancreatectomía subtotal en pacientes con nesidioblastosis del adulto en el servicio de gastrocirugía.

Tipo de estudio: Serie de casos, descriptivo y retrospectivo.

Material y métodos: Se revisaron los expedientes clínicos y base de datos de cuatro pacientes con el diagnóstico clínico y laboratorial de nesidioblastosis del adulto, que fueron sometidos a pancreatectomía subtotal en el servicio de gastrocirugía del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI del 1ro de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2012;

Resultados: Se identificaron cuatro pacientes con diagnóstico histopatológico de nesidioblastosis del adulto, de los cuales 4 (100%) fueron del sexo femenino, y que fueron sometidas a pancreatectomía subtotal y de las cuales 1 (25%) ameritó completar pancreatectomía total por persistencia de sintomatología de hipoglucemia hiperinsulinémica persistente.

Conclusiones: La tasa de éxito en el servicio de gastrocirugía del HE CMN SXXI para el manejo de la nesidioblastosis del adulto con la pancreatectomía subtotal es del 75 % en la remisión de los síntomas de hipoglucemia.

| | |
|-----------------------------|--|
| 1.Datos del alumno | 1.Datos del alumno |
| (Autor) | |
| Apellido Paterno: | Godinez |
| Apellido Materno: | De la Paz |
| Nombre: | Abiel |
| Teléfono: | 5515271415 |
| Universidad: | Universidad Nacional Autónoma de México |
| Facultad o escuela: | Facultad de Medicina |
| Carrera: | Grado de especialización en Cirugía General |
| No. de cuenta: | 510223340 |
| 2. Datos del Asesor | 2.Datos del asesor |
| Apellido Paterno: | Sánchez |
| Apellido Materno: | Fernández |
| Nombre (s): | Patricio Rogelio |
| 3. Datos de la Tesis | 3. Datos de la Tesis |
| Título: | PANCREATECTOMIA SUBTOTAL EN EL TRATAMIENTO DE LA NESIDIOBLASTOSIS DEL ADULTO. |
| No. paginas: | 25 p. |
| Año: | 2014 |
| NUMERO DE REGISTRO: | R 2013-3601-58 |

MARCO TEORICO

Introducción

El término *nesidioblastosis* se deriva del griego *nesidion*, que significa islotes y “blastos”, lo cual, a su vez, se refiere a germinación. Este término fue utilizado por primera vez por Georgef Laidlaw, en 1938, para definir la neodiferenciación de las células de los islotes de Langerhans a partir del epitelio ductal exocrino pancreático (1).

La nesidioblastosis consiste en un defecto funcional de la célula beta y es ampliamente reconocida por ser la causa principal de hipoglucemia hiperinsulinémica persistente (HHP) en los neonatos o hiperinsulinismo congénito (2-5); se identifican varias anomalías genéticas causantes de este desorden, las más importantes mutaciones se dan en dos genes: *abcc8* (*sur1*) y *kcnj11* (*kir6.2*), que codifican para subunidades del canal de potasio sensible a ATP en la membrana de la célula beta. Estas mutaciones producen pérdida de función del gen y llevan a una permanente secreción de insulina. Otras anomalías menos comunes son mutaciones activantes de los genes que codifican para glucocinasa (*gk*) y glutamato deshidrogenasa (*glud1*) (6-9). En adultos, el insulinoma es la principal causa de hhp y la nesidioblastosis constituye una causa rara, que representa entre 0,5%-5% de los casos (10-12). El primer caso de nesidioblastosis en un adulto fue reportado en 1975 (13) y desde entonces se han realizado reportes de casos individuales (14); hasta la fecha hay 100 casos publicados. Sin embargo, recientemente se han publicado pequeñas series, que pueden indicar que la nesidioblastosis es más común de lo que se pensaba (15-17).

Fisiopatología

La HHP en los neonatos es una enfermedad heterogénea; la mayoría de los casos son esporádicos, hasta en un 95% (18). Los neonatos con HHP presentan una relación anormal entre la concentración de glucosa y la secreción de insulina, por alteración en la función o estructura del canal de potasio

dependiente de ATP. Este canal consta de dos subunidades, codificadas por los genes *abcc8* (*sur1*) y *kcnj11* (*kir6.2*). La mayoría de los casos que tienen bases moleculares definidas son autosómicos recesivos y causados por mutaciones en estos dos genes ubicados en el cromosoma 11p14-15.1 (5-7); estas mutaciones producen pérdida de función del gen, lo que ocasiona inactividad del canal, cierre de éste, despolarización de la membrana y entrada de calcio a la célula, con la consiguiente liberación de insulina, a pesar de hipoglucemia (19-21). Existe una forma autosómica dominante, usualmente causada por mutaciones activantes en los genes *gk* y *glud1*, los cuales codifican para las enzimas glucocinasa y glutamato deshidrogenasa, respectivamente, que afectan la relación atp/ adp en la célula beta (22,23). En los infantes se describe una forma focal de nesidioblastosis, que acontece hasta en el 40% de los casos, la cual no ha sido descrita en los adultos (3,4). La nesidioblastosis del adulto fue inicialmente descrita en asociación con otras condiciones, como en pacientes previamente tratados con insulina (24) o sulfonilurea (25), en tejido pancreático no tumoral de pacientes con insulinoma (26,27), y en pacientes con otros tumores de las células de los islotes, como gastrinomas (28) o NEM tipo 1 (29). A pesar de esto, la nesidioblastosis del adulto se presenta como una disfunción difusa de las células beta, de causa desconocida, de ocurrencia esporádica, ya que no se han documentado ocurrencia familiar, compromiso genético, como en los síndromes de neoplasia múltiple, ni las mutaciones descritas en hhp del neonato (9). Sin embargo, la nesidioblastosis se ha venido informando asociada con la cirugía bariátrica en los obesos (16,17), particularmente con la derivación gástrica roux en y, y aunque no está del todo aclarado el efecto fisiopatológico en cuanto a la reducción lograda de una tercera parte del peso y el efecto casi milagroso sobre la diabetes, pudiera estar asociada con un proceso reactivo que ocurre como respuesta a los cambios metabólicos y hormonales.

La nesidioblastosis del adulto podría ser un fenómeno secundario a los cambios hormonales producidos ante la presencia de un tumor de células de los islotes (38,39); aunque otros autores han descrito una relación entre la hiperplasia de las células beta y progresión a insulinoma (39), esto implica que el tumor de las células de los islotes podría representar una transformación neoplásica focal, a partir de una hiperplasia de dicha células. Se ha reportado que la proliferación de las células

beta puede ser localizada, lo que produce un adenoma pancreático o ser parte de un espectro amplio de desórdenes proliferativos, que van desde nesidioblastosis, hiperplasia de las células de los islotes, múltiples adenomas, hasta malignidad y metástasis (40-42).

Histología

Desde su descripción, ha habido confusión en la terminología; se aceptan términos como “displasia de células beta”, “hiperplasia de células de los islotes”, “hipertrofia de células de los islotes”, “microadenomatosis” y “síndrome de hipoglucemia pancreatogena no insulinoma” como sinónimos de nesidioblastosis. Aunque estrictamente el término *nesidioblastosis* no describe los hallazgos histopatológicos encontrados en hhp del neonato y del adulto, es ampliamente usado en la literatura médica (44). La apariencia macroscópica del páncreas es normal. Los hallazgos histológicos varían entre los pacientes, y hasta en una tercera parte de los casos los cambios son mínimos y es difícil diferenciarlos del páncreas normal.

Los principales criterios histopatológicos para el diagnóstico de nesidioblastosis del adulto son (9,10,15):

- Exclusión macroscópica, microscópica e inmunohistoquímica de insulinoma.
- Distribución espacial normal de los islotes con parénquima exocrino normal, aunque en algunos casos se evidencian cambios hiperplásicos del epitelio ductal.
- Núcleo grande y citoplasma claro abundante en las células de los islotes, con inmunohistoquímica positiva para insulina, lo que indica hipertrofia de las células beta.
- Ausencia de actividad proliferativa de las células de los islotes (ki-67 e índice mitótico)

- Otros hallazgos, como la presencia de complejos ductoinsulares, no parecen ser una característica distintiva de la nesidioblastosis del adulto.

Manifestaciones clínicas y diagnóstico

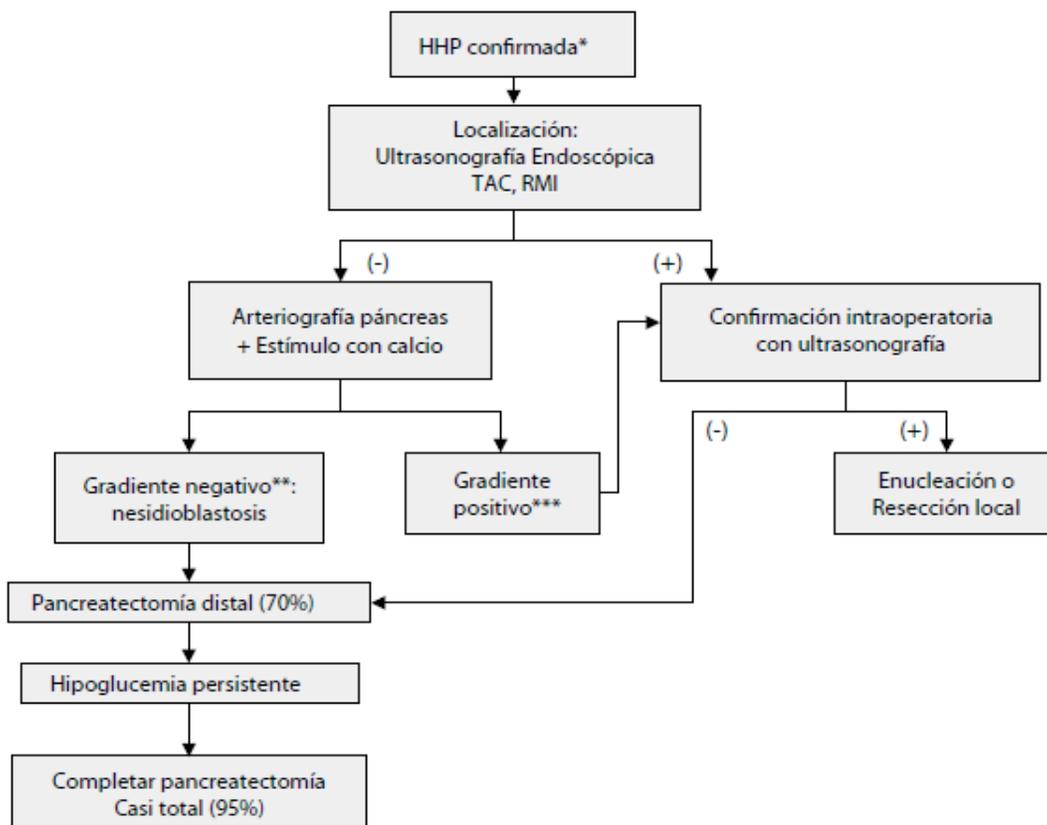
Es difícil diagnosticar la nesidioblastosis con base en las características clínicas; algunos pacientes presentan síntomas de hipoglucemia predominantemente posprandial, y no en ayuno, como lo presentan los pacientes con hhp secundaria a insulinoma (tabla 1, comparación de las características de la nesidioblastosis e insulinoma) (27); sin embargo, la mayoría de los pacientes presentan los síntomas típicos de hipoglucemia (tríada de whipple), síntomas adrenérgicos como diaforesis, palpitaciones, ansiedad, temblor, sensación de hambre, y síntomas de neuroglucopenia como confusión, visión borrosa, amnesia, pérdida de conciencia, etc. (35,36). El mejor método para evaluar la presencia de hipoglucemia es la prueba de ayuno de 72 horas, cuyo objetivo es evaluar el papel de la insulina en la génesis de la hipoglucemia. Se ha propuesto una prueba de 48 horas, pero hasta el 14% de los pacientes no desarrollan la tríada de Whipple hasta después de las 48 horas, por lo cual la prueba de 72 horas de ayuno continúa siendo el estándar (45,46).

Tabla 1 .Comparación característica de la nesidioblastosis y el insulinoma

| Característica | Nesidioblastosis | Insulinoma |
|---|--|--|
| Tríada de Whipple | Positiva | Positiva |
| Prueba de ayuno | Positiva o negativa* | Positiva |
| Localización pre- o intraoperatoria | Negativa | Positiva |
| Arteriografía pancreática más estímulo con calcio | Sin localización, gradiente difuso de insulina | Gradiente positivo para un territorio arterial |
| Extensión de la cirugía | Pancreatectomía 70%** | Enucleación o resección local |
| Histopatología | Distribución normal de islotes, núcleos grandes, citoplasma abundante, ausencia de actividad proliferativa | Tumor neuroendocrino |

El diagnóstico de nesidioblastosis debe ser considerado cuando los estudios imagenológicos (Ultrasonografía endoscópica, Tomografía Computada, Resonancia Magnética y angiografía) no localizan una lesión en el páncreas. En este caso, se debe proceder a realizar arteriografía pancreática con estimulación con calcio. Esta técnica consiste en realizar arteriografía de las arterias gastroduodenal, esplénica, mesentérica superior y hepática, al inyectar en cada una un bolo de gluconato de calcio (0,025 meq/kg), y se recolectan muestras para medir niveles de insulina en vena hepática a los 0, 30, 60, 90, 120 y 180 segundos después de la inyección. El aumento de dos o más veces en los niveles de insulina basal indica que el tumor está localizado en esa área vascular de la arteria evaluada (54-56). En presencia de nesidioblastosis, la inyección de calcio en las arterias pancreáticas puede producir liberación de insulina en todos los territorios irrigados (gradiente positivo sin regionalización), debido al compromiso difuso del páncreas (9,10,12,14,15), y este hallazgo es altamente sugestivo de nesidioblastosis.

Tabla 2 .Algoritmo diagnóstico terapéutico



Tratamiento

Mientras la enucleación representa el tratamiento definitivo para el insulinoma, la extensión de la resección quirúrgica para la nesidioblastosis del adulto sigue siendo controversial, con estrecho margen para el riesgo de insuficiencia pancreática endocrina y exocrina. La pancreatectomía casi total (95%) es la aproximación lógica debido a la naturaleza difusa de la enfermedad en el adulto; sin embargo, la mayoría de los pacientes desarrollarán como complicaciones diabetes mellitus insulino dependiente e insuficiencia pancreática exocrina (10,57). La mejor recomendación es la pancreatectomía del 70%; si hay persistencia de la hipoglucemia en el posquirúrgico, se tiene la opción de tratamiento médico con diazóxido, y en caso de no responder, se puede realizar pancreatectomía casi total, del 95% (10,57,58). En cuanto al manejo médico, el diazóxido es el medicamento más frecuentemente empleado, por su efecto agonista en el canal de potasio dependiente de atp, que inhibe la secreción de insulina (59), pero su uso está asociado con múltiples efectos secundarios, como edema, hipertricosis, hipotensión y supresión de médula ósea, entre otros (57). La respuesta clínica es variable y generalmente se usa como terapia de soporte, mientras el paciente es llevado a una intervención quirúrgica definitiva (60,61). Otros medicamentos que han sido ampliamente usados, principalmente en la HHP del neonato, son los análogos de somatostatina (octreótide) (62,63), bloqueadores de los canales de calcio (nifedipina) y glucocorticoides (61).

JUSTIFICACION

- En adultos, el insulinoma es la principal causa de hhp y la nesidioblastosis constituye una causa rara, que representa entre 0,5%-5% de los casos; en la actualidad no se dispone de un tratamiento quirúrgico estandarizado en el manejo de la nesidioblastosis del adulto; con este trabajo se propone investigar la respuesta clínica y de laboratorio, del manejo quirúrgico mediante la pancreatectomía subtotal en esta enfermedad.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

- ¿Cual es la respuesta clínica y de laboratorio de la pancreatectomía subtotal en pacientes tratados en el servicio de gastrocirugía del hospital de especialidades centro medico nacional siglo XXI del 1ro de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2012.

OBJETIVO GENERAL

- Evaluar la respuesta clínica y de laboratorio de la pancreatectomía subtotal en pacientes con nesidioblastosis del adulto en el servicio de gastrocirugía

OBJETIVO ESPECIFICO

- Evaluar la respuesta clínica en el control de la glicemia de los pacientes con diagnostico de nesidioblastosis del adulto sometido a pancreatectomía subtotal en el servicio de gastrocirugía del hospital de especialidades centro medico nacional siglo XXI.

HIPOTESIS

Aunque se trata de un estudio descriptivo, se espera un a respuesta en el control de la glucosa en el 75% de los casos, es decir que no presenten hipoglucemia.

MATERIAL Y METODOS

1. Diseño del estudio

Serie de casos, descriptivo y retrospectivo.

2. Universo de trabajo

Pacientes con el diagnóstico clínico y laboratorial de la nesidioblastosis del adulto sometido a pancreatectomía subtotal en el servicio de gastrocirugía del hospital de especialidades centro médico Nacional siglo XXI del 1ro de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2012; se cuenta con una base de datos en el servicio de gastrocirugía.

3. Descripción de variables

| Covariable | Definición | Perfil Operacional | Escala | Indicador |
|------------|---|---|--------------------|----------------------|
| Genero | Conjunto de características biológicas que definen al espectro de humanos como hembras y machos | Conjunto de características biológicas que definen al espectro de humanos como hembras y machos | Nominal dicotómica | Masculino / femenino |
| Edad | Tiempo que ha vivido una persona hasta la fecha. | Numero de años vividos por la persona. | Numérica | Años |

| | | | | |
|----------------------|--|--|--------------------|---------|
| Triada de Whipple | Glucosa <55 mg/dl Síntomas de hipoglicemia Respuesta clínica de la hipoglicemia al administrar glucosa | Glucosa <55 mg/dl Síntomas de hipoglicemia Respuesta clínica de la hipoglicemia al administrar glucosa | Nominal dicotómica | Si / no |
| Hipoglicemia | Disminución de la cantidad normal de glucosa en la sangre Glucosa <55 mg/dl | Glucosa <55 mg/dl tomada al diagnóstico y a las 24 hs de la cirugía. | Nominal dicotómica | Si / no |
| Insulina plasmática | Hormona polipeptídica formada por 51 aminoácidos producida y secretada por las células beta del páncreas | Insulina plasmática ≥ 36 pmol/l | Nominal dicotómica | Si / no |
| Péptido c plasmático | Marcador para detectar si las células b del páncreas producen insulina | Péptido c plasmático ≥ 200 pmol/l | Nominal dicotómica | Si / no |

4. Selección de muestra

Se incluyeron a todos los pacientes sometidos a cirugía bajo el diagnóstico clínico y laboratorio de nesidioblastosis del adulto en el servicio de gastrocirugía del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional siglo XXI del 1ro de Enero de 2002 al 31 de Diciembre de 2012

5. Criterios de selección:

Criterios de inclusión:

- Todo paciente bajo el diagnóstico clínico y laboratorio de nesidioblastosis del adulto en el servicio de gastrocirugía del hospital de especialidades centro médico Nacional siglo XXI del 1ro de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2012
- Todo paciente operado bajo el diagnóstico clínico y laboratorio de nesidioblastosis del

adulto en el servicio de gastrocirugía del hospital de especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI del 1ro de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2012.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con expedientes incompletos y/o que impidieran la recolección de datos o tuvieran una etiología diferente.

PROCEDIMIENTO DEL ESTUDIO

- Se revisaron los registros de cirugías realizadas por el servicio de gastrocirugía del hospital de Especialidades Centro Médico Nacional siglo XXI con el diagnóstico de nesidioblastosis del adulto del 1ro de Enero de 2002 al 31 de Diciembre de 2012.
- Se solicitaron los expedientes del archivo clínico de los pacientes bajo el diagnóstico de nesidioblastosis del adulto , se revisaron y recabaron los datos.
- Se recabaron los resultados realizados por el servicio de patología del hospital de especialidades del centro medico nacional siglo XXI operados bajo el diagnóstico de nesidioblastosis del adulto.

ANALISIS ESTADISTICO

- Se realizó un análisis estadístico con frecuencias razones y proporciones.
- Se realizó una descripción estadística no paramétrica, considerando la baja incidencia de la enfermedad, las variables cualitativas se expresaran en frecuencia y proporción y las cuantitativas en mediana y cuarteles.

CONSIDERACIONES ETICAS

- Al ser un estudio retrospectivo, los datos fueron obtenidos de una base de datos, y no se identificaron a los pacientes, por lo tanto se cuidó su confidencialidad y privacidad. No fue necesario solicitar consentimiento informado.

RECURSOS Y FINANCIAMIENTO

- Recursos humanos: investigador y asesor.
- Recursos materiales: únicamente se utilizaron las bases de datos del servicio de gastrocirugía.
- Recursos financieros: propios del investigador.

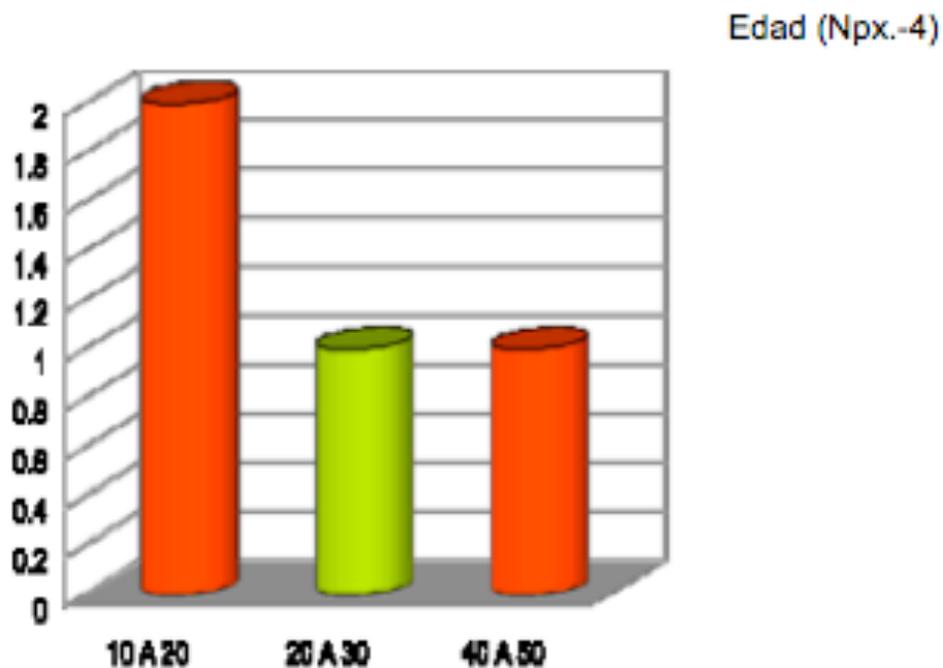
RESULTADOS

| | |
|--|---|
| Numero de pacientes con diagnostico histopatológico de nesidioblastosis del adulto | 4 |
|--|---|

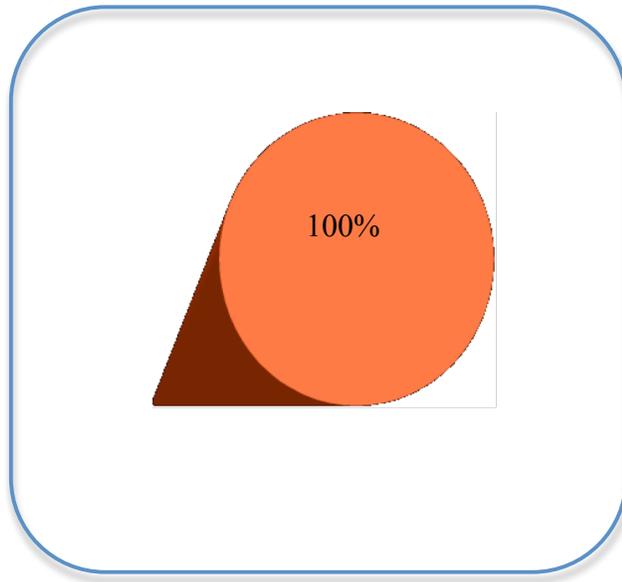
| | |
|---|---|
| Pacientes sometidos a pancreatemia subtotal | 4 |
|---|---|

| | |
|---|---|
| Pacientes que ameritaron completar Pancreatectomia Total por persistencia de sintomatología de hipoglucemia | 1 |
|---|---|

Factores sociodemográficos



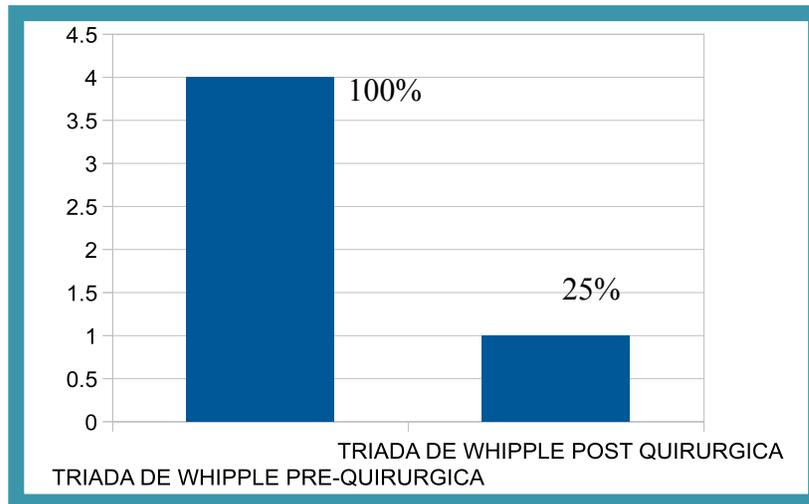
Sexo



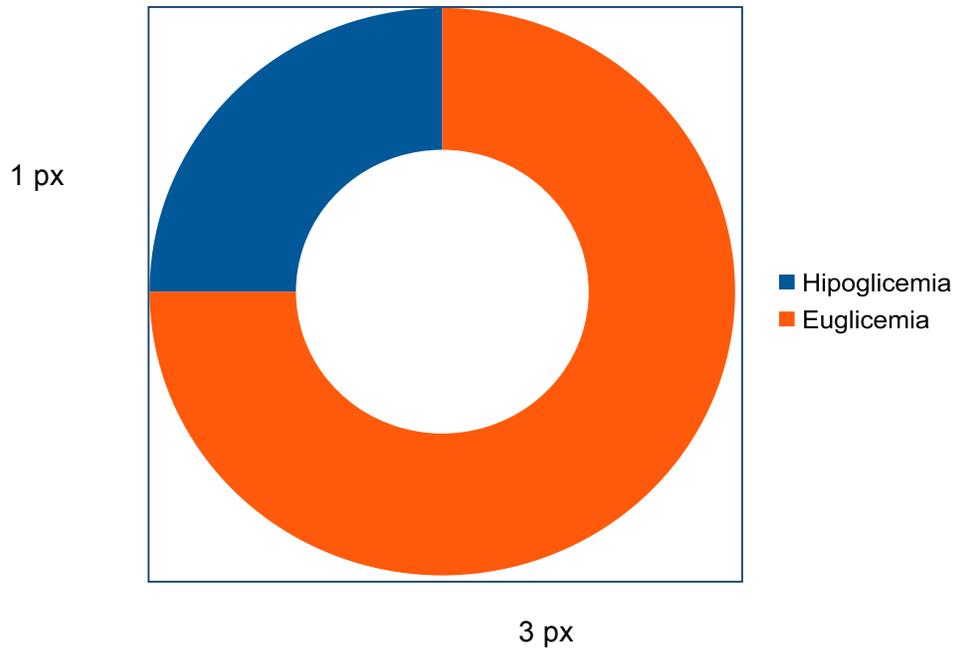
100 %

MUJERES

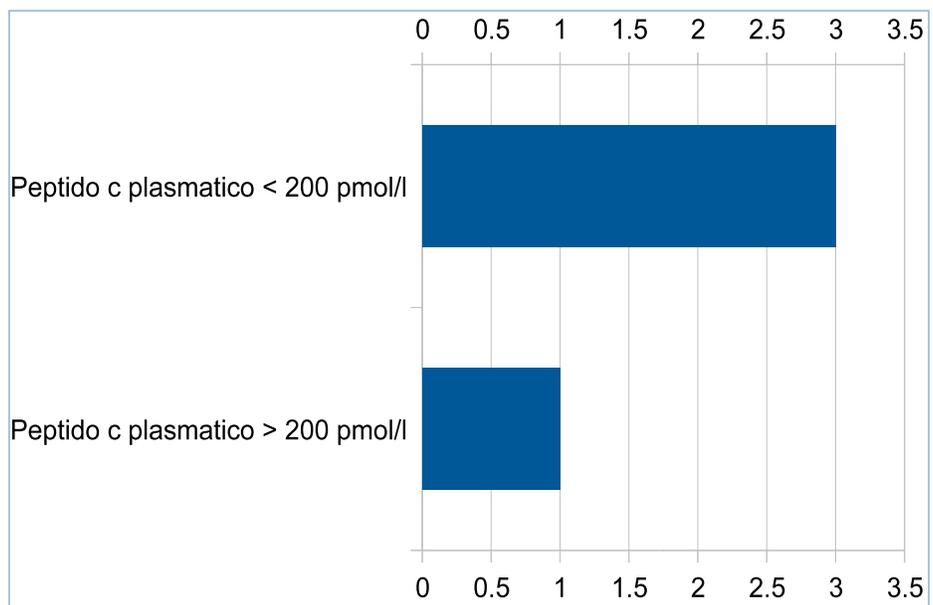
Presencia de síntomas de hipoglicemia



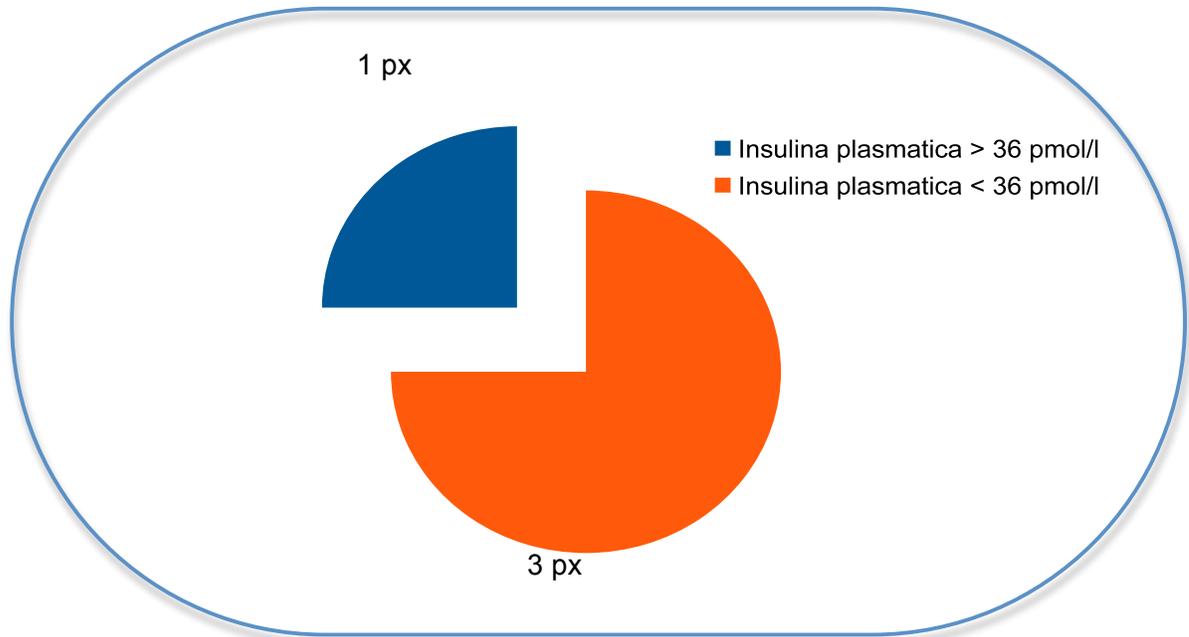
Control de glicemias en el postquirúrgico



Control de niveles de Péptido C en el post quirúrgico



Control de niveles de Insulina plasmática en el postquirúrgico



DISCUSION

Según la literatura solo están reportados 100 casos, en este estudio se reportan 4 casos en un periodo de 10 años, lo que significa que la etiología probablemente este subdiagnosticada.

Según la literatura no existe un manejo quirúrgico estandarizado para la nesidioblastosis del adulto, sin embargo en la experiencia de manejo con la pancreatectomía subtotal en el servicio de gastrocirugía del HE CMN SXXI a mostrado una tasa de éxito del 75 % en la remisión de los síntomas de hipoglicemia.

CONCLUSIONES

La nesidioblastosis del adulto se presenta mas frecuentemente en el sexo femenino.

La tasa de éxito en el servicio de gastrocirugía del HE CMN SXXI para el manejo de la nesidioblastosis del adulto con la pancreatectomía subtotal es del 75 % en la remisión de los síntomas de hipoglicemia.

Solo una paciente de las cuatro pacientes con diagnostico de nesidioblastosis del adulto amerito ser reintervenida para completar la pancreatectomía total, por presentar recidiva de la sintomatología de hipoglicemia.

La prueba de 72 horas de ayuno continua siendo el estándar de oro para el diagnóstico de la nesidioblastosis del adulto.

La presencia de la sintomatología en la nesidioblastosis del adulto es más frecuente en la segunda década de la vida.

BIBLIOGRAFIA

1. Laidlaw GF. Nesidioblastoma: the islet cell tumor of the pancreas. *Am J Pathol.* 1938;14:125-139.
2. Heitz PU, Klöppel G, Häcki WH, Polak JM, Pearse AG. Nesidioblastosis: the pathologic basis of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia in infants. Morphologic and quantitative analysis of seven cases based on specific immunostaining and electron microscopy. *Diabetes.* 1977;26(7):632-42.
3. Sempoux C, Guiot Y, Jaubert F, Rahier J. Focal and diffuse forms of congenital hyperinsulinism: the keys for differential diagnosis. *Endocr Pathol.* 2004;15(3):241-6.
4. Sempoux C, Guiot Y, Dahan K, Moulin P, Stevens M, Lambot V, et al. The focal form of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy: morphological and molecular studies show structural and functional differences with insulinoma. *Diabetes.* 2003;52:784-94.
5. Fournet JC, Junien C. Genetics of congenital hyperinsulinism. *Endocr Pathol.* 2004;15(3):233-40.
6. Reinecke-Lüthae A, Koschoreck F, Klöppel G. hypoglycemia of infancy and mutations in the sulfonylurea receptor. *N Engl J Med.* 1997;336(10):703-6.
20. Shyng SL, Ferrigni T, Shepard JB, Nestorowicz A, Glaser B, Permutt MA, et al. Functional analyses of novel mutations in the sulfonylurea receptor 1 associated with persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. *Diabetes.* 1998;47(7):1145-51.
21. Nestorowicz A, Inagaki N, Gono T, Schoor KP, Wilson BA, Glaser B, et al. A nonsense mutation in the inward rectifier potassium channel gene, Kir6.2, is associated with familial hyperinsulinism. *Diabetes.* 1997;46(11):1743-8.
22. Kukuvtis A, Deal C, Arbour L, Polychronakos C. An autosomal dominant form of familial persistent hyperinsulinemic hypoglycaemia of infancy not linked to the sulfonylurea receptor locus. *J Clin Endocrinol Metab.* 1997;82(4):1192-4.

ANEXOS

PANCREATECTOMIA SUBTOTAL EN EL TRATAMIENTO DE LA NESIDIOBLASTOSIS DEL ADULTO

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

PACIENTE: _____

NUMERO AFILIACION: _____

EDAD: _____

SEXO: M / F

DIAGNOSTICO: _____

CIRUGIA REALIZADA: _____

TRIADA DE WHIPPLE: SI / NO

GLUCOSA SERICA EN AYUNO _____ HIPOGLICEMIA: SI / NO

INSULINA PLASMATICA: _____ SI / NO

PEPTIDO C PLASMATICO: _____ SI / NO