

NOTA: Este documento es un extracto de las conferencias realizadas en el Hospital CHOP de Filadelfia en Junio 2.003 y recoge, exclusivamente, la opinión del Dr. autor de la misma y su experiencia en el campo de hiperinsulinismo traducido con la colaboración de Lydia Aguilar, Isabel Calderón y Luis de Andrés

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL HI

N. Scott. Adzick – Dr. Jefe de Cirugía en el CHOP (Children’s Hospital of Philadelphia)

La solución quirúrgica para resolver el HI focal en el CHOP (Hospital Infantil de Filadelfia), se basa en la intervención conjunta por un equipo multidisciplinario. Dicho equipo incluye al endocrino, (Dr. Stanley), al radiólogo quien determina si la forma es focal o difusa (Dr. Kaye), el anestesista (Dr. Litman), el patólogo (Dr. Ruchelli) y un cirujano que hace la pancreatectomía (Dr. Adzick).

Los resultados publicados, han demostrado que la incidencia del HI focal varía entre un 30% y un 50 %, dependiendo de las características de los casos que se incluyan. Las mutaciones tanto dominantes como recesivas causan el *HI difuso*, mientras que la pérdida de heterocigocidad en paralelo con la herencia paterna de la mutación causan el *HI focal*. Clínicamente, no hay forma de diferenciar una forma de otra aunque es muy importante, ya que el pronóstico es totalmente diferente.

Lo que se practicó durante muchos años fue la pancreatectomía del 95%-99% en todos los casos de HI congénito. Una vez que se identificaron las dos formas histológicas, los diferentes hospitales empezaron a cambiar la conducta quirúrgica. Nosotros empezamos este cambio hace aproximadamente 4 años.

Utilizando diferentes pruebas pre-operatorias, cuando hay indicación de enfermedad difusa, que en paralelo se corrobora en las biopsias que se toman durante la intervención, el cirujano hace un pancreatectomía del 95-99%.

Cuando los exámenes pre-operatorios indican que el HI es debido a una lesión focal, también se hacen las biopsias intraoperatorias para localizar la lesión y realizar una pancreatectomía parcial, por donde se hace una escisión total de la lesión focal. Como las lesiones focales pueden ser muy, muy pequeñas y difíciles de identificar en el tejido pancreático normal, la clave de la conducta quirúrgica y el diagnóstico durante la intervención esta en manos del patólogo pediátrico y de lo experto que éste sea en interpretar las secciones del páncreas.

La prueba pre-operatoria del ASVS, que realizó el radiólogo del equipo, también ayuda mucho en el caso de que se confirme una lesión focal, porque ayuda a localizar el área que se ha de extirpar. Una parte importante del procedimiento está basado en localizar correctamente la lesión. Con la experiencia adquirida, el Dr. Adzick ha identificado algunas características visuales en el tejido pancreático (cambios sutiles de color, mostrando un aspecto levemente rojizo o vetado) y táctiles (consistencia de un tejido fino más firme), que le faciliten encontrar la lesión focal en el curso de la cirugía. El Dr. Adzick menciona que estos datos, gracias a su experiencia, los ha podido observar en aproximadamente, cerca del 66% de los casos operados.

De los 38 pacientes tratados quirúrgicamente, en este período de 4 años, por lesión focal en el CHOP, una vez establecido este enfoque multidisciplinario (entre Dic.98 y Ene.03), los investigadores han podido evaluar la eficacia del procedimiento radiológico en la localización del HI focal (particularmente con el angiograma del calcio o el ASVS) y han confirmado su utilidad. Esto corresponde al 63% de los casos, probablemente un poco más alta que en otros sitios, donde se canalizan menos casos que requieren operación. De los 64 pacientes tratados con pancreatoma, 38 tenían HI focal, 2 tenían HI focal con un 95 % de pancreatoma hecha previamente en otra parte (con una lesión focal izquierda en el 5 % de los casos restantes), y los 24 restantes tenían HI difuso.

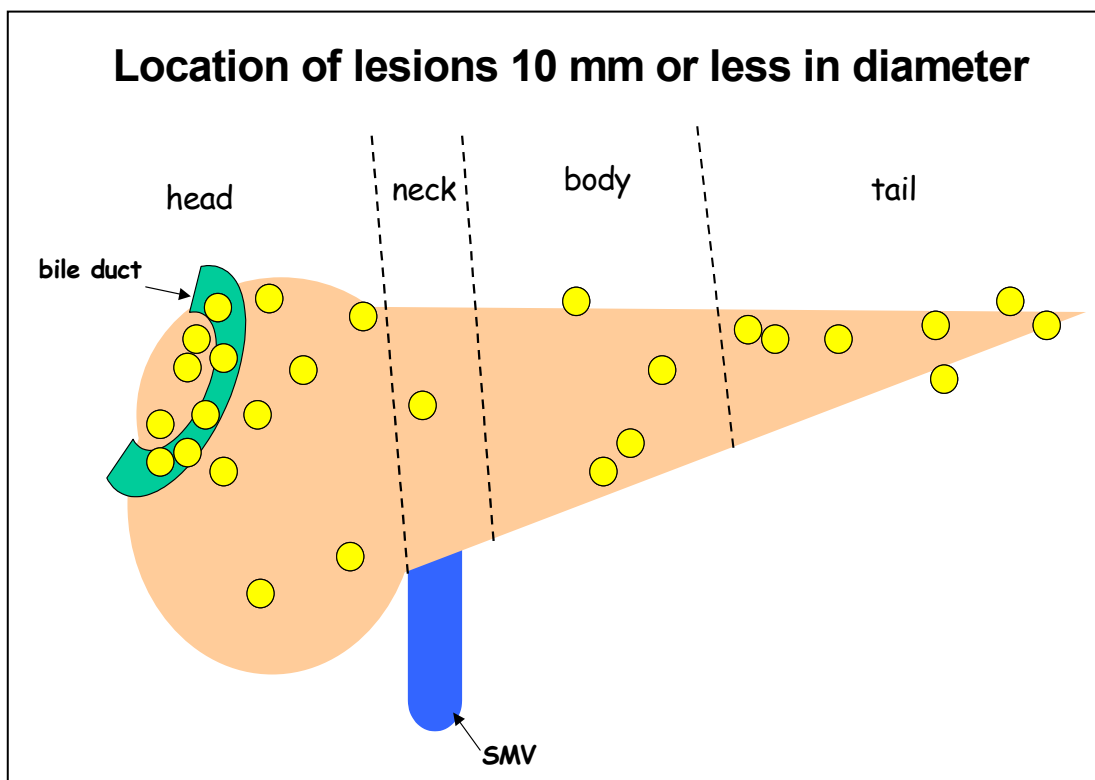
Se ha intentado por todos los medios imaginables tratar de localizar la lesión focal por muchos métodos incluyendo: ultrasonido (preoperatorio e intraoperatorio), MRI (resonancia magnética nuclear), CT (tomografía axial computerizada), PET (tomografía con positrones), angiografía de contraste e incluso exploraciones con escanografías radioactivas usando el octreotido marcado. Ninguno ha dado buenos resultados. De una manera u otra ha quedado claro que ninguno de estos métodos es fiable para localizar la lesión. Es por esto que el CHOP ha decidido utilizar el ASVS (angiografía con calcio) para localizar la lesión focal, asumiendo que es una técnica muy agresiva.

De los 38 pacientes con el HI focal, 36 se investigaron usando el ASVS (los 2 pacientes restantes fueron demasiado pequeños para hacerles la angiografía). En 26 de los 36 casos (72 % candidatos a ASVS) la lesión focal se localizó con precisión. De los 10 restantes, en 6 de los que se experimentó el muestreo portal venoso y esplénico transepático, sólo en 2 se logró identificar la lesión focal.

La edad a la que se efectuó la operación en los 38 casos varió desde 2 semanas a 14 meses con una edad media de 10 semanas, con los siguientes resultados:

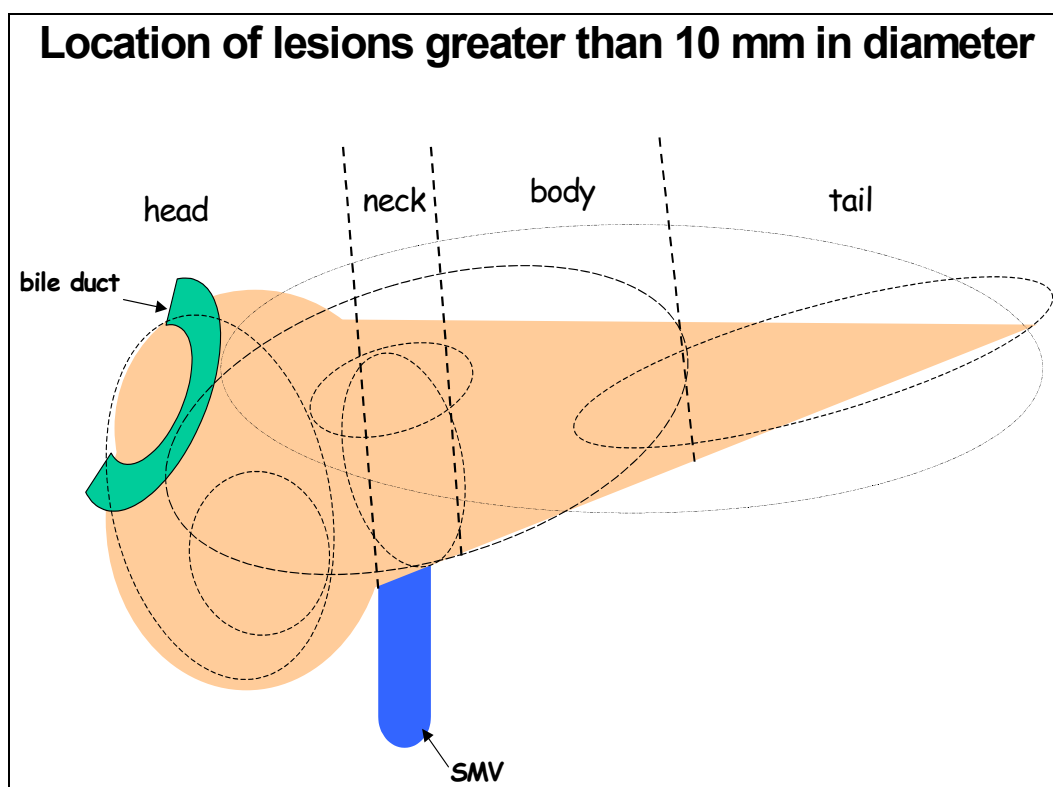
- 27 de las lesiones focales eran de 10 milímetros o menores de diámetro,
- 11 lesiones eran mayores de 10 milímetros y en algunos casos mucho más grandes,
- El grado del pancreatoma realizado en los 38 casos se extendió desde un 5% a un 98 %. En la mayoría de los casos (24/38) fue del 50 % o menor.

En la Figura 1, se muestra el lugar anatómico de la localización pancreática de las lesiones de 10 milímetros o menores de diámetro (con puntos amarillos). Como se puede observar, 15 de estas lesiones de 10 milímetros o menores se localizaron en la cabeza del páncreas (15/27). Lo que significa que considerando una media estándar, (con una pancreatoma del 95%) muchos de los casos no quedarían curados, al empezar a extirpar por la cola.



Cuando una lesión focal grande se encuentra en la cabeza del páncreas, o cuando no hay seguridad de poder extirpar toda la lesión (una lesión focal tiene a menudo tentáculos que se extienden hacia fuera, se infiltran en el tejido glandular vecino y que son importante quitar) se realiza una resección substancial de la cabeza del páncreas y el resto del órgano lo unimos a un segmento del intestino lo que en términos médicos se llama pancreatico-yayunostomia. Esto permite que preservemos el máximo tejido pancreático que se pueda y consecuentemente preservemos en lo posible la función tanto exócrana (enzimas digestivas) como endócrana, que este órgano juega en la fisiología normal.

Cuando las lesiones están en el cuerpo o en una parte de la cola del páncreas, cerca del conducto pancreático principal que recibe el jugo y las enzimas secretadas por la glándula (vía para las enzimas pancreáticas), se realiza una pancreatectomía distal parcial.



35 de los 38 pacientes con la forma focal de la enfermedad, un 92%, se curaron después de la cirugía. Ninguno presentó hipoglucemia o desarrolló diabetes. Los 3 restantes reciben todavía tratamiento clínico (medicación) y requieren de alimentación por tubo gástrico.

La lección que hemos aprendido de estos 3 casos, donde todavía persisten las hipoglucemias, es que la intervención quirúrgica no fue lo bastante agresiva. Ha quedado muy claro que la identificación de la lesión focal, así como la delineación y resección de los márgenes que rodean a esta lesión es extremadamente importante. La resección se va haciendo paso a paso hasta que los patólogos confirman que los márgenes están totalmente limpios y no hay evidencia de tejido afectado.

Como siempre, existe la posibilidad de que haya complicaciones quirúrgicas: de los 38 pacientes, la resección posterior fue necesaria en 3 de ellos para eliminar la enfermedad residual. En 2 de estos 3 pacientes se obtuvo la curación. El tercer paciente tiene hipoglucemias persistentes aunque se le ha realizado una pancreatomía total y se le trata clínicamente. Se sospecha que hay una lesión focal adicional dentro de la pared duodenal, donde quedaron células que segregan insulina y son las responsables de las bajadas de azúcar.

En 2 de los casos se observó una pequeña obstrucción intestinal, a nivel del intestino delgado y se requirió una reintervención y enterólisis. Otros 3 pacientes, presentaron colección de líquido en la cavidad peritoneal (ascitis quílosa) que se resolvió rápidamente sin intervención.

24 pacientes con enfermedad difusa fueron tratados con una pancreatomía del 95% al 98%:

(8/24) La tercera parte de esos 24 casos está bien controlados,

(8/24) Otra tercera parte son diabéticos

(8/24) La otra tercera parte requiere medicación

(6/24) Han requerido una segunda pancreatoma

2 requirieron coledoco-duodenostomía.

1 requirió una resección del duodeno distal.

Hubo una muerte preoperatoria debido a una enterocolitis de necrotización.

Un paciente murió 2-3 años después de la operación debido a un estado séptico.

Realizar una pancreatoma total implica un riesgo a largo plazo de tener una diabetes y ser insulino-dependiente.

Un análisis multidisciplinario del hiperinsulinismo congénito puede:

- a) distinguir la enfermedad focal de la difusa,
- b) localizar las lesiones focales y
- c) permitir una pancreatectomía parcial con la curación en la mayoría de los pacientes con HI focal.

Pero el HI difuso sigue siendo un problema sin resolver. La cirugía no es una curación para el niño con HI difuso, sino que es un método considerado para prevenir el posible daño que le puedan causar las hipoglucemias y el daño cerebral que ello conlleva.

Preguntas y respuestas

P1 - ¿Ha visto alguna vez dos lesiones focales o siempre se ve sólo una?

R - Hemos visto algunas patologías anormales que todavía estamos intentando clasificar, aunque cuando el diámetro de la lesión focal es de 10 mm ó menor, la lesión siempre ha sido única.

P2 - ¿Qué es el coledoco-duodenostomía?

R – El coledoco es el canal que drena la bilis y el jugo pancreático en el tubo digestivo. Cuando este drenaje se interrumpe hay que repararlo (anastomosis)

P3 - Usted mencionó que la cirugía no es una curación para el tipo HI difuso. Pero también se menciona que solamente el 50% de los pacientes difusos a los que se le hizo la cirugía llegaron a ser diabéticos. ¿No significa que el otro 50% de los casos están curados?

R (del Dr. Thornton) – A veces, después de que una pancreatectomía parcial, puedes dejar un trozo de páncreas y conseguir un equilibrio entre no demasiado y bastante secreción de la insulina para que puedan pasar toda la noche en ayuno y no ser diabético.

Pero si estos niños ayunan por un período más largo entrarían en hipoglucemias. Ellos estarían prácticamente en remisión, sin tener valores bajos de glucosa en un patrón normal de comida, pero si vomitaran o no se les pudiera alimentar, caerían de nuevo en hipoglucemias.

P4 - ¿La hernia intestinal post pancreatoma es una complicación frecuente?

R No.