

REVISTA MEDICA DE COSTA RICA

Tomo XI

213

San José, C. R., Enero de 1952

Año IXX

Hipoglicemia Familiar por Adenoma de los Islotes de Langerhans del Páncreas

Andrés Vesalio Guzmán

y

María Gabriela Stein de Guzmán

Secciones de Cirugía y Medicina, Hospital San Juan de Dios.
San José.

En 1869, Langerhans describió las células del páncreas que hoy llevan su nombre. Nichols, en 1902, observó un adenoma derivado de ese tejido. En 1924, Harris sugirió que un adenoma de los islotes de Langerhans podía producir hiperinsulinismo. En 1929, Roscoe Graham operó, por primera vez, un adenoma insular pancreático. De 1929 a 1945, se han reportado 100 adenomas insulares activos del páncreas, operados con buen resultado. Las autopsias han revelado 25 casos adicionales. Se han encontrado algunos de hipoglicemia causados por hiperplasia difusa del tejido de Langerhans, que se han curado o mejorado mediante la pancreatectomía parcial.

La frecuencia de adenomas insulares activos es de 1-800 a 1-1000 autopsias. No hay en la literatura médica datos sobre la incidencia familiar de tal condición.

Patología Quirúrgica:

El setenta por ciento de los adenomas insulares ocurren en una porción extirpable del páncreas, es decir, hacia el cuerpo y la cola, por lo que es difícil palparlos durante las exploraciones quirúrgicas del abdomen.

Los tumores pueden ser solitarios o múltiples; estos últimos diseminados en toda la glándula o en grupos. Puede también encontrarse una hiperplasia difusa del tejido insular sin formación tumoral localizada. Su tamaño puede oscilar entre dos milímetros y varios centímetros de diámetro.

La tendencia quirúrgica actual es aceptar la base clínica como evidencia de que existen tumores en los islotes de Langerhans.

Al no encontrar el tumor a la exploración uno de dos criterios debe seguirse: explorar otras regiones y órganos abdominales que pueden contener tejido pancreático ectópico, y extirparlo o sacrificar la porción más accesible del páncreas, la cola y aun el cuerpo, que es donde más frecuentemente se encuentran los tumores. En casos de recurrencia de los síntomas, se podrán reseca más porciones de la glándula.

Sintomatología:

Los síntomas semejan a los producidos por una sobredosis de insulina: lasitud, malestar general, dificultad para ejecutar trabajos mentales o físicos; exceso de apetito, temblores, sudoración, irritabilidad nerviosa, cefalea, desorientación semejante a la del estado de ebriedad o fenómenos convulsivos de tipo epileptoide, Palidez intermitente con rubor de la cara. Puede haber parálisis transitorias y migratorias, amnesia, narcolepsia y estupor. En casos avanzados se presenta el coma, que puede ser leve o severo, con persistencia de los reflejos ósteotendinosos y con hipoglicemia marcada por debajo de 60 mg. %.

Diagnóstico:

Un paciente que muestre la sintomatología mencionada, acompañada de hipoglicemia en ayunas o durante el coma y que en uno u otro caso mejore mediante la ingestión de azúcar o inyección de glucosa por la vena, se ha de considerar como un caso probable de hiperinsulinismo por adenoma o carcinoma de los islotes de Langerhans. Se han de eliminar luego otras causas de hipoglicemia, de origen pituitario, hepático o suprarrenal. La curva de tolerancia a la ingestión de glucosa, en ayunas, es de gran ayuda; se caracteriza por el ascenso rápido de la curva de la glicemia, después de la ingestión de 100 gm. de dextrosa, que alcanza un nivel alto y comienza a descender bruscamente hacia la segunda hora.

Casos estudiados:

A.M.F.—5 de junio de 1948. Mujer blanca, costarricense y de 22 años. Padres con buena salud. Hermanos: uno padece de úlcera gástrica. Una hermana padece de trastornos semejantes a los de la paciente.

La historia patológica no da nada importante.

Historia de la enfermedad actual:

Dos años antes de su ingreso al hospital, la paciente comien-

za a padecer alteraciones nerviosas del tipo de excitabilidad. Rubefacción de la cara con sudoración abundante, alternando con palidez. Amenorrea secundaria. Seis meses antes de su ingreso, la familia notó que la paciente no se despertaba en las mañanas y si lo hacía, manifestaba un franco estado de estupor. Además observaron que, si aprovechando los momentos de semilucidez, se le daba a tomar café con agua de dulce, la paciente se recobraba y podía levantarse, caminar y hacer los quehaceres domésticos corrientes. Cuatro días después de su ingreso al hospital, amanece en estado de coma. La glicemia es de 30 mg. %. Se administra solución de dextrosa hipertónica por la vena y la paciente recobra casi instantáneamente el conocimiento. La exploración física es negativa, lo mismo que los exámenes de orina y el Kahn. El hemograma es normal. El metabolismo basal es de menos 14. Colesterolemia de 136 mg. %. La radiografía del cráneo no muestra anomalía en la silla turca. Las pruebas de funcionamiento hepático son normales. No hay estigmas de ningún otro padecimiento endocrino. La radiografía gastro duodenal es normal. El 21 de julio la glicemia es de 22 mg %. La prueba de tolerancia a la glucosa da un ascenso brusco a un máximo de 165 mg % a las dos horas, manteniendo una meseta hasta la tercera hora, para descender entonces bruscamente a 28 mg % a la quinta hora y 22 mg % a la 7ª. La prueba de tolerancia a la epinefrina con 0.001 Gm inyectado intramuscularmente durante uno de los estados de coma despierta a la paciente a los quince minutos.

Se establece el diagnóstico de hiperinsulinismo por adenoma de los islotes de Langerhans.

El 19 de noviembre de 1948, se practica laparatomía mediante una incisión semilunar transversa supraumbilical. Se descubren en el cuerpo y la cola del páncreas tres nódulos duros, que resaltan, por su aspecto y consistencia, del resto de la sustancia pancreática. El mayor era de 2,5 cm. de diámetro. Los otros dos tenían el tamaño de un grano de maíz cada uno y estaban situados en la cola. Se desinserta el mesocólon transverso del borde inferior del páncreas. Se ligan la arteria y vena esplénicas al nivel de la unión del cuerpo y la cabeza del páncreas, previa esplenectomía por imposibilitar el bazo las maniobras operatorias. Se despegan la cola y el cuerpo de su lecho posterior hasta llegar hacia la derecha a los grandes vasos mesentéricos. Se secciona el páncreas, entre dos pinzas, en la unión de la cabeza y el cuerpo. Se hacen suturas de colchonero al muñón, con seda 3 ceros en doble hilera. Se cubre con cápsula pancreática y finalmente se coloca un capuchón de epiplón. Se deja un drenaje de Penrose en la trascavidad peritoneal.

La evolución post operatoria fué muy interesante. A las 24 horas de la operación, la paciente se sumió en un profundo coma diabético con una glicemia de 444 mg %. Se administraron 50

unidades de insulina que eliminaron el coma diabético pero condujeron al coma hipoglicémico 12 horas después.

De aquí en adelante, la glicemia sufrió grandes alteraciones. Si se administraba glucosa por la vena, la glicemia subía hasta 348 mg %; si se administraba insulina, bajaba rápidamente a cifras normales o subnormales. Tal estado de inestabilidad se mantuvo, pero la glicemia permaneció siempre alta y la paciente se transformó, de hipoglicémica en hiperglicémica, estado que duró mes y medio.

Hacia principios de enero de 1949, la glicemia volvió a ser normal y la paciente abandonó el hospital.

El examen histopatológico reveló que se trataba de tres adenomas de los islotes de Langerhans. En uno de ellos, el de mayor tamaño, se encontró una porción carcinomatosa franca, pero bien encapsulada.

Nº 2:

ZMF. Mujer blanca de veinte años, soltera. 8 de junio de 1949. Una hermana, AMF (caso anteriormente citado) fué operada hace varios meses por adenoma de los islotes de Langerhans del páncreas. Antecedentes patológicos sin importancia.

Enfermedad actual:

Relata que desde hace ocho meses comenzó a padecer de inestabilidad nerviosa; que en las mañanas le cuesta levantarse porque la domina el sueño. Que ha padecido de descomposiciones, en las que se queda dormida. Relata que a veces pierde el conocimiento y queda en una condición estuporosa o semi inconsciente. Ingresa al hospital en estado de coma, recobrando el conocimiento al día siguiente.

El examen neurológico es normal. Una glicemia practicada a su ingreso da 30 mg %. Las curvas de tolerancia a la glucosa dan ascenso brusco y nivel máximo entre una hora y hora y media, después de la ingestión con descenso brusco en dos o tres horas. La curva de tolerancia a la adrenalina aumenta la glicemia a 57 mg en 100 minutos. El examen físico es normal. Hemograma normal, lo mismo que el Kahn, heces y orina. No hay otros trastornos endocrinos. Las radiografías del cráneo y gastro duodenales son normales. Se establece el diagnóstico de hiperinsulinismo por probable adenoma de los islotes de Langerhans del páncreas y se procede a la laparotomía.

El cinco de agosto de 1949 se laparotomiza la paciente. Se encuentra una tumoración dura, intra parenquimatosa, de 12 cm de diámetro situada en la cabeza del páncreas hacia el borde duodenal interno, aproximadamente hacia la unión de la primera y la segunda porciones del duodeno. Se incinde la cápsula

pancreática y la sustancia del órgano y se extrae el tumor. Se sutura la herida pancreática con puntadas de colchonero con seda y se recubre con la cápsula.

En prevención de coma diabético, se instituyó, como tratamiento post operatorio, suero glucosado e insulina. Al día siguiente la glicemia era de 119,5 mg %. Las glicemias, determinadas diariamente hasta el 18 de agosto, dan oscilaciones frecuentes, algunas con tendencias a la hipoglicemia. La paciente abandonó el hospital el 20 de agosto de 1949, con una glicemia de 90.5 mg % y habiendo desaparecido totalmente sus molestias.

El examen histopatológico confirma el adenoma insular pancreático.

CONCLUSIONES

- 1.—Frecuencia: Los tumores de los islotes de Langerhans son raros. Según estadísticas, su proporción es de 1-800 a 1-1000 autopsias.
- 2.—Localización: El 50% de los adenomas ocurren en la cola del páncreas. El 20% en el cuerpo y el 20 a 30% en la cabeza. Puede haber un solo adenoma o varios o bien una hiperplasia difusa de los islotes de Langerhans.
- 3.—Diagnóstico clínico: Una sintomatología de inestabilidad nerviosa, crisis convulsivas epileptiformes o histeriformes, desórdenes vasomotores de difícil interpretación y finalmente coma, cuando el paciente está en ayunas o no ha ingerido alimento por varias horas, harán pensar en una hipoglicemia, la cual será comprobada al hacer la determinación de la dextrosa en la sangre del paciente, bien durante el estado de coma o ya sea en ayunas. La curva de tolerancia a la ingestión de glucosa y la curva de tolerancia a la adrenalina, son concluyentes en el caso de hiperinsulinismo. La primera se caracteriza por un ascenso brusco y un descenso rápido que comienza antes de la tercera hora. La inyección de adrenalina hace subir rápidamente la glicemia y si el paciente está en coma, lo hará salir de él en de cinco a treinta minutos. La inyección de dextrosa en solución hipertónica en la vena hace salir al paciente, en pocos segundos de su estado comatoso.
- 4.—Criterio quirúrgico: Depende del diagnóstico médico. Si el examen clínico, la historia del paciente y los exámenes de laboratorio señalan una hipoglicemia de origen pancreático, el paciente debe ser operado. Si al abrir, se encuentra sólo un tumor, éste se extirpará. Si son varios los tumores en la cola o en el cuerpo, se practicará una resección pancreática parcial, incluyendo la cola o bien ésta y el cuerpo. Si no se encuentra tumor, pero los signos clínicos y biológicos son

concluyentes, probablemente se trate o de múltiples y muy pequeños adenomas situados de preferencia en la cola y cuerpo o de una hiperplasia difusa del tejido insular, en cuyo caso se impondrá una resección de la cola o de ésta junto con el cuerpo. Se debe dejar drenado el campo operatorio, por si se formare fistula.

- 5 —Comentario sobre nuestros dos casos; Presentamos dos casos de hipoglicemia en hermanas, debidos a adenomas de los islotes de Langerhans del páncreas. En el primer caso ya había una degeneración maligna, aunque sin extensión extrapancreática. Los adenomas estaban situados en el cuerpo y en la cola, en el primer caso. En el segundo se encontró sólo un tumor pequeño en la cabeza del páncreas.

Con nuestros casos, hacemos una contribución a la estadística médica; agregamos dos pacientes operados a los 100 que lo habían sido, por adenoma activo, de 1929 a 1945. Agregamos un carcinoma más a los cincuenta y cuatro descubiertos hasta ese año.

Queremos además agregar la experiencia post-operatoria, no menos importante y señalar que después de un traumatismo quirúrgico considerable en el páncreas, se crea un estado de desequilibrio en la secreción de insulina con tendencia a la hiperglicemia y el peligro de coma. Queríamos llamar a este fenómeno "choque insular inhibitorio". Nuestra primera paciente se convirtió, durante más de un mes después de la operación, en una verdadera diabética. Es por lo tanto indispensable hacer determinaciones de la glicemia, hasta dos veces diarias en los primeros días post-operatorios, para administrar insulina a tiempo y evitar el coma hiperglicémico.
