

HIPOGLUCEMIA HIPERINSULINÉMICA: NESIDIOBLASTOSIS. UN RETO DIAGNÓSTICO

Juan Diego Gallardo Sánchez, R3 Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

- Varón 76 años de edad
- No RAMs ni FRCV
- **Antecedentes Personales:**
 - Poliposis nasal
 - Nefrolitiasis
 - Fibrilación auricular no valvular
 - Poliposis colónica
 - Esófago de Barret
- **Sintomatología:**
 - *Astenia matutina*
 - *Sudoración y mareos*
 - *Remisión con ingesta HC absorción rápida*

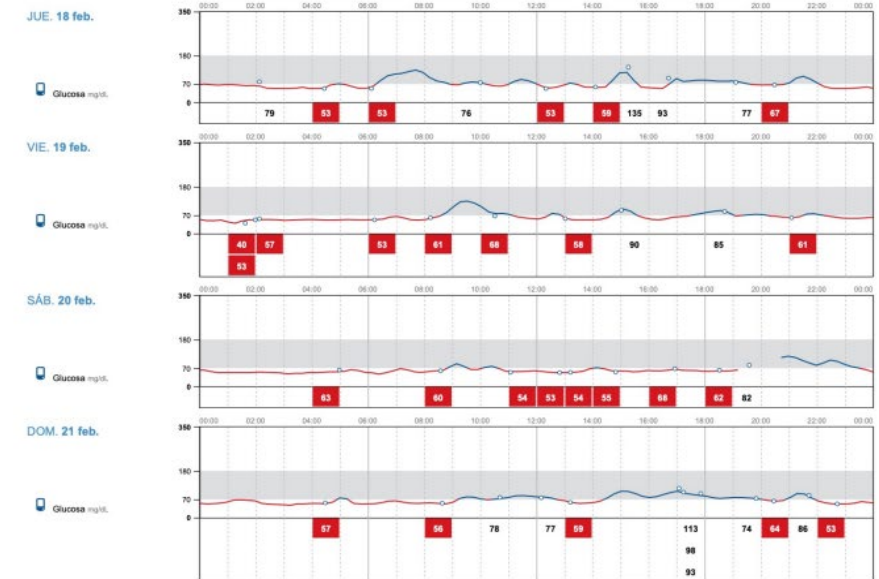
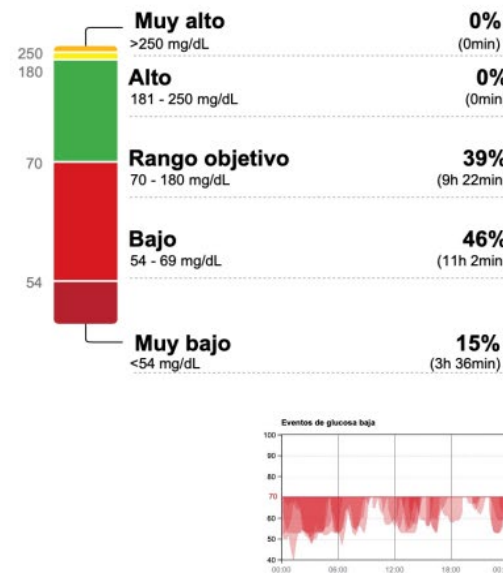


Figura 1: Monitorización continua de glucosa previa al ingreso

MOTIVO DE CONSULTA → HIPOGLUCEMIA SINTOMÁTICA 2 AÑOS DE EVOLUCIÓN

DATOS ANALÍTICOS Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

➤ Hemograma, VSG, función renal, hepática e iones, perfil tiroideo y ferrocinetico, proteinograma y cetonas en orina → **NORMAL**

PARÁMETROS ALTERADOS:

- ✓ Glucosa 30 mg/dL
- ✓ HbA1c 4,4%
- ✓ Insulina 39,6 uUI/ml
- ✓ Proinsulina 153,2
- ✓ Péptido C 5,6 ng/mL
- ✓ Anticuerpos antiinsulina 6,2

→ Test Glucagón normal



- TC de tórax-abdomen y pelvis + RM de abdomen sin hallazgos de interés
- Ecoendoscopia radial (estudio normal)
- SPECT-CT de receptores de somastotatina: sin evidencia de lesiones
- PET 68 Ga-DOTATOC para localizar insulinoma → Pequeño foco de moderada actividad localizado en cola de páncreas (SUV max=9)

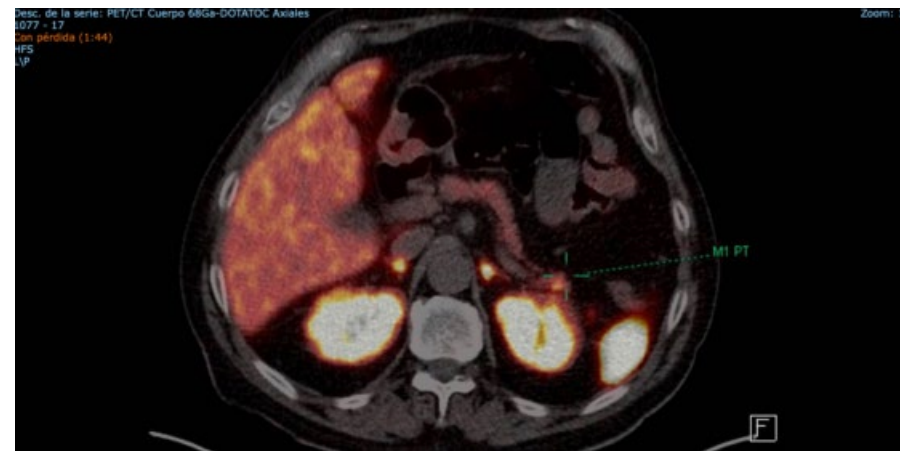


Figura 2: Foco de moderada actividad en cola de páncreas en PET 68 Ga-DOTATOC

ACTITUD TERAPÉUTICA Y EVOLUCIÓN

- Se inicia tratamiento sintomático con **DIAZÓXIDO 350 mg + PREDNISONA 30 mg/día**
- Se complementa con administración **Lanreótide 60 mg sbc**
- **Tiempo en rango objetivo (70-180 mg/dl) del 97%**

COMITÉ DE
TUMORES



PANCREATECTOMIA
DISTAL VÍA
LAPAROSCÓPICA (1)

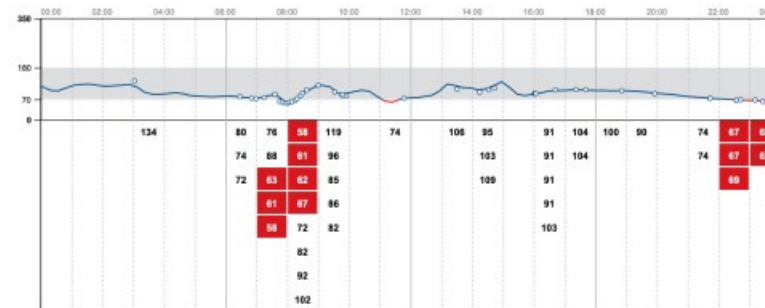


Figura 3: Monitorización continua de glucosa durante el acto quirúrgico



Tras cierre quirúrgico
nuevas hipoglucemias,
reiniciando
tratamiento con
**suero glucosados,
diazóxido y
corticoides**

1. Rumilla KM, Erickson LA, Service FJ, Vella A, Thompson GB, Grant CS, et al. Hyperinsulinemic hypoglycemia with nesidioblastosis: Histologic features and growth factor expression. Mod Pathol. 2009;22:239---45

DISCUSIÓN (I)

- La Nesidiblastosis constituye una causa rara de enfermedad encrocina (0,5 a 5%) → Disfunción difusa células beta
- Diagnóstico **HISTOLÓGICO**
- Causa desconocida (2)
- **Anomalías genéticas** relacionadas con la patogénesis (3)
- Asociación con:
 - *Tratamiento insulínico o sulfonilureas*
 - *Insulinoma*
 - *Otros tumores (células de los islotes de Langerhans)*

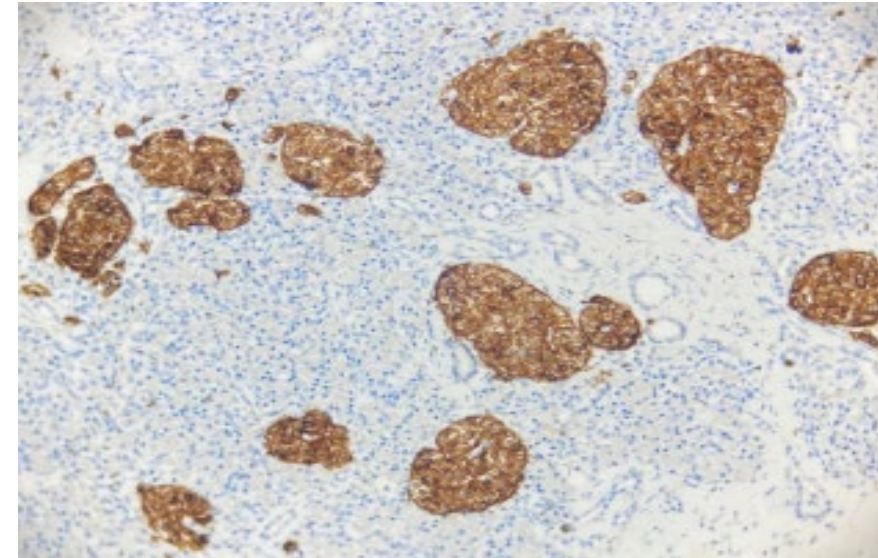


Figura 4. Hiperplasia difusa de los islotes de Langerhans sin tumor con distribución ductocéntrica sin tendencia a coalescer

CLÍNICA Y BIOQUÍMICA INDISTINGUIBLE DE INSULINOMA

2. Laidlaw GF. Nesidioblastoma, the islet cell tumor of the páncreas. Am J Pathol. 1938;14:125---39.

3. Palladino AA, Stanley CA. Nesidioblastosis no longer! It's all about genetics. J Clin Endocrinol Metab. 2011;96: 617---9.

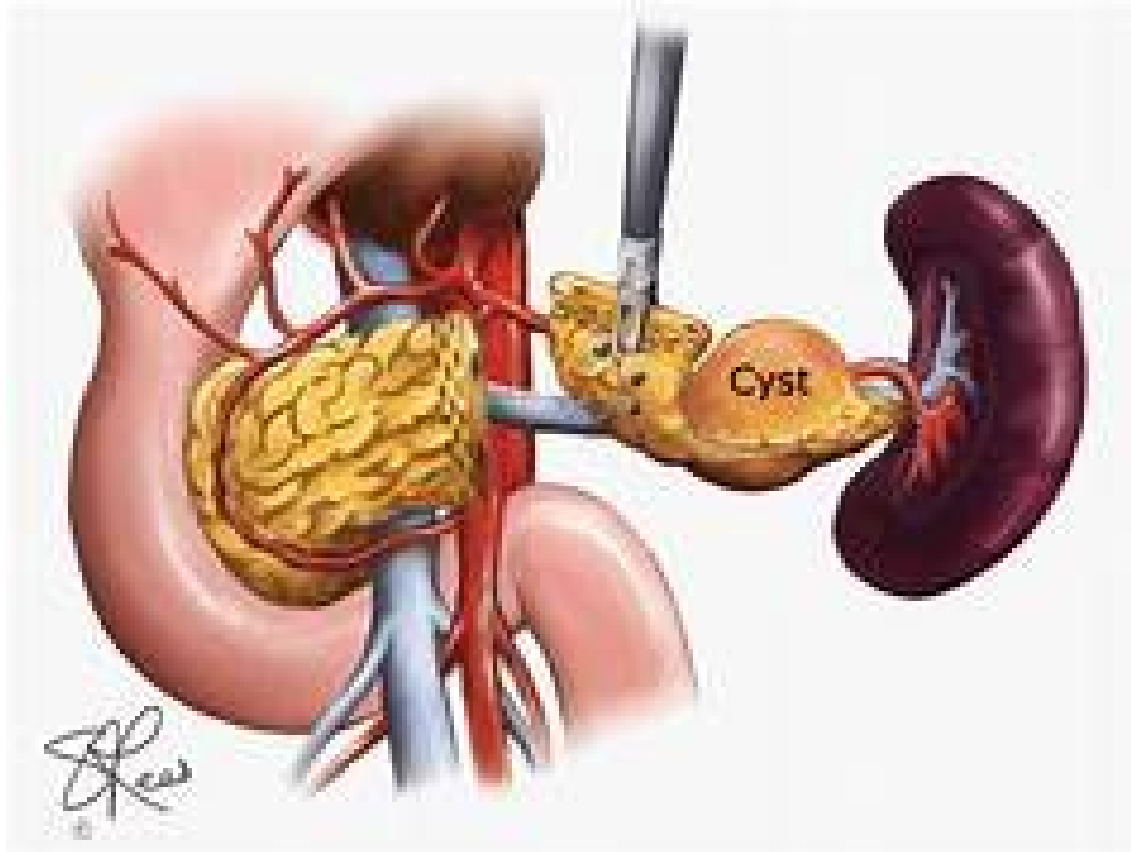


Figura 5. *Pancreatectomía distal*

DISCUSIÓN (II)

- ✓ 1ª Opción terapéutica → **FÁRMACOS HIPERGLUCEMIANTES** (diazóxido, octeótrido...)
- ✓ Tratamiento de elección → **RESECCIÓN QUIRÚRGICA (4)**
 - Extensión controvertida (pancreatectomía distal en la mayoría de los casos)
- ✓ **Cirugía contraindicada** → Corticoides y diazóxido

CONCLUSIONES

- ❖ La Nesidioblastosis es una patología que supone un **RETO DIAGNÓSTICO**
- ❖ Debemos considerarla en todos los casos donde no se logre la localización de un *insulinoma* o esta sea dudosa
- ❖ **RETO FUTURO** → Diagnóstico más fiable preoperatorio o conseguir un análisis de la respuesta intraquirúrgica que nos permita llegar a una resección satisfactoria para la resolución de las hipoglucemias, pudiendo ser útil la **MONITORIZACIÓN INTRAOPERATORIA** para guiar la extensión adecuada de la resección quirúrgica

