

# Tumor neuroendocrino del ámpula de Váter: reporte de caso

Angel Rafael Hernandez-Zamora,<sup>(1)</sup> José Luis Cruz-Velázquez,<sup>(2)</sup> Cristián Guadalupe Minero Granda<sup>(3)</sup>

*angel\_rafaelh@hotmail.com*

## RESUMEN

Los tumores neuroendocrinos (TNE) son patologías poco frecuentes y de difícil diagnóstico debido a su tamaño y localización. Su incidencia es menor al 5% de los tumores del tracto gastrointestinal. Se han reportado menos de 120 casos de TNE ampulares en la literatura, principalmente como informes de casos aislados. La edad de aparición es variable, con predominio en sexo masculino entre los 50-70 años, siendo los adenocarcinomas el 92% aproximadamente, de éstos, hasta un 50% son de tipo intestinal y un 20% son de tipo pancreatobiliar. La presentación clínica principal es la ictericia (60%), dolor abdominal (40%) y pérdida de peso (10%). La TC (Tomografía computarizada) y la RMN (Resonancia Magnética) de abdomen son estudios de imagen útiles para orientar el diagnóstico, siendo el estudio histopatológico el definitivo. El tratamiento curativo de elección para los TNE es la duodenopancreatectomía más linfadenectomía, independientemente del tamaño o grado histológico.

**Palabras claves:** Tumores neuroendocrinos, ámpula de Váter, adenocarcinoma, duodenopancreatectomía.

## SUMMARY

Neuroendocrine tumors (NETs) are rare pathologies and difficult to diagnose due to their size and location. Its incidence is less than 5% of gastrointestinal tract tumors. Fewer than 120 cases of ampullary NETs have been reported in the literature, mainly as isolated case reports. The age of onset is variable, with a predominance in males between 50-70 years, with adenocarcinomas being approximately 92%, of these, up to 50% are of the intestinal type and 20% are

of the pancreatobiliary type. The main clinical presentation is jaundice (60%), abdominal pain (40%) and weight loss (10%). CT (Computerized Tomography) and MRI (Magnetic Resonance Imaging) of the abdomen are useful imaging studies to guide the diagnosis, with the histopathological study being the definitive one. The curative treatment of choice for NETs is pancreatoduodenectomy plus lymphadenectomy, regardless of size or histological grade.

**Keywords:** Neuroendocrine tumors, Váter's ampulla, adenocarcinoma, pancreatectomy.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores neuroendocrinos (TNE) son patologías poco frecuentes y de difícil diagnóstico debido a su tamaño y localización. Su incidencia es menor al 5% de los tumores del tracto gastrointestinal. El conocimiento de los TNE es importante debido a su rareza, reclasificación, pronóstico y manejo.<sup>1</sup> Los TNE que involucran la ampolla de Vater son extremadamente raros, constituyen <0.05% de los TNE gastrointestinales y, hasta donde sabemos, los TNE que involucran al páncreas son raros. Solo hay unos pocos informes de TNE ampulares.<sup>1</sup> La edad de aparición es variable siendo mayor entre los 50-70 años, predominando en el sexo masculino.<sup>2</sup> La ampolla de Váter es la parte del duodeno donde confluyen y desembocan el conducto biliar y el pancreático, fue descrita por Abraham Váter en 1720.<sup>3</sup> Existen diversas condiciones asociadas a la aparición de tumores malignos de la región ampular como la presencia de adenomas ampulares, la poliposis adenomatosa familiar, neurofibromatosis, la presencia de neoplasias malignas, exposición a hidrocarburos aromáticos policíclicos, ascariasis biliar, páncreas anular y hemofilia. El 92% aproximadamente

<sup>(1)</sup> Residente de 2do Año de Cirugía General del Hospital Regional de Alta Especialidad "Dr. Juan Graham Casasús"

<sup>(2)</sup> Residente de 1er Año de Cirugía General del Hospital Regional de Alta Especialidad "Dr. Juan Graham Casasús"

<sup>(3)</sup> Médico Adscrito de Cirugía Oncológica del Hospital Regional de Alta Especialidad "Dr. Juan Graham Casasús"

## CASO CLÍNICO

de los tumores de región ampular son adenocarcinomas. De éstos, hasta un 50% son de tipo intestinal y un 20% son de tipo pancreatobiliar. Los TNE tienen una incidencia significativamente menor (2%).<sup>2</sup> En 2000, la OMS revisó el sistema de clasificación histopatológica de los TNE gastroenteropancreáticos. El término carcinoide fue reemplazado por tumor neuroendocrino, que connota un espectro más amplio de apariencia y comportamiento histológico y se puede subcategorizar en benigno, potencialmente maligno y maligno.<sup>1</sup>

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 28 años, con antecedente de neurofibromatosis tipo-1 diagnosticada hace 6 años. Iniciado su padecimiento 3 meses previos a su ingreso con síntomas gastrointestinales; dispepsia, dolor epigástrico y náuseas posterior al consumo de alimentos, multitratada sin mejoría. Presenta empeoramiento clínico con pérdida ponderal de 12 kg en 2 meses, se realiza TC abdominal por medio externo con reporte de neoplasia quística del páncreas que rodea por más de 180° el duodeno (Figura 1 A-B), que por edad y características se sospechaba en tumoración de tipo mucinoso papilar intraductal, además de que se identifica dilatación de la vía biliar y del conducto pancreático principal, motivo por el cual es enviada a tercer nivel para valoración por el servicio de cirugía oncológica.

Al examen físico con mucosas hidratadas e ictericia leve, con

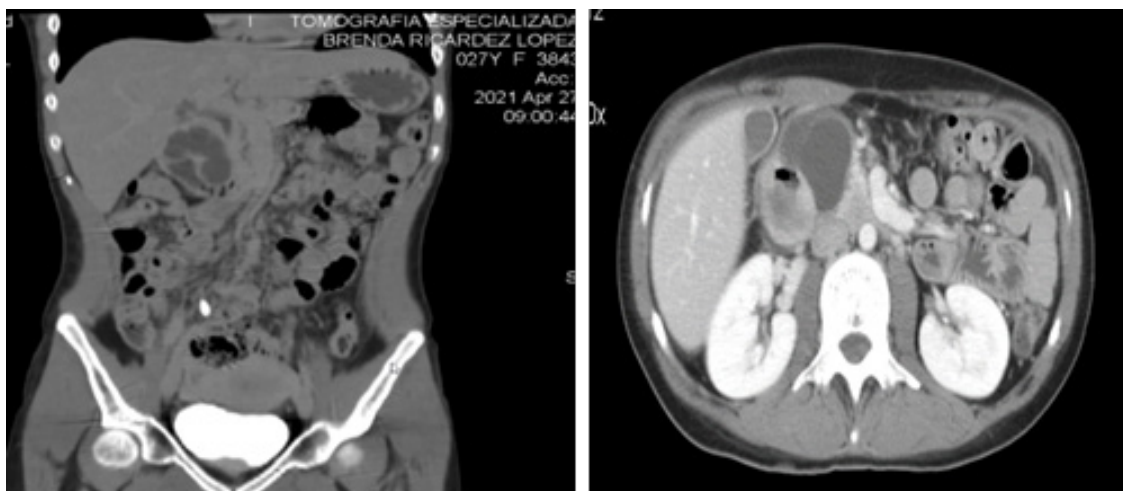
lesiones nodulares en boca y piel secundarias a enfermedad de base, sin dolor a la palpación en hipocondrio derecho y epigastrio. Se realiza endoscopia con toma de biopsia donde solo se reporta, mucosa duodenal con foco microscópico de proliferación celular atípica con hemorragia reciente y fibrina, duodenitis aguda y crónica moderada con edema.

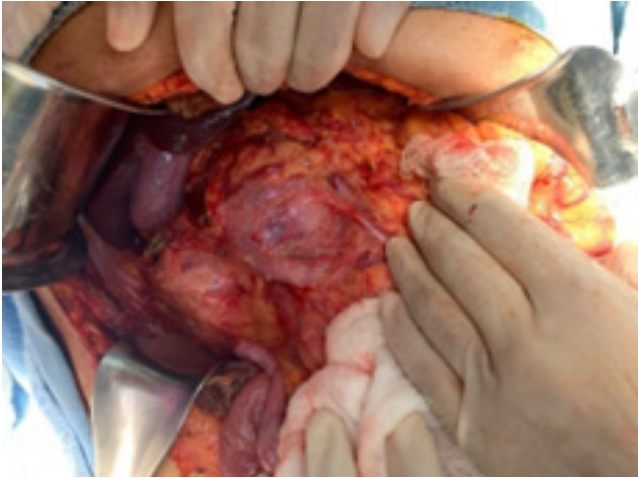
Se programa para realización de duodenopancreatectomía con diagnóstico de tumor de cabeza de páncreas. Encontrando como hallazgos transoperatorios; tumor dependiente de cabeza de páncreas de 4x4 cm quístico, multilobulado con involucro de 2da y 3era porción de duodeno (Figura 2 y 3), arteria y vena mesentérica libres, sin evidencia de actividad tumoral (Figura 4). Se realizan anastomosis sin evidencia de fuga ni complicaciones durante el procedimiento (Figura 5). Pasa a unidad de cuidados intensivos durante el postquirúrgico, permaneciendo 4 días, posteriormente a piso de cirugía oncológica para continuar con manejo y vigilancia. La paciente es egresada a los 13 días del post-operatorio con evolución clínica satisfactoria, con seguimiento a través de la consulta externa (Figura 6).

Se recaba estudio histopatológico con reporte de lesión microscópica en ampula de Váter de 5 mm compatible con heteropatía pancreática-duodenal a descartar carcinoma endocrino G1, con márgenes quirúrgicos libres de lesión. Nódulos linfáticos con hiperplasia focal reactiva con focos de hemorragia, sin neoplasia.

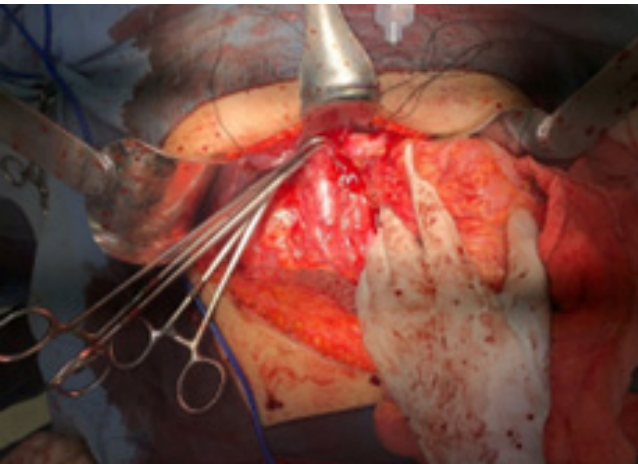
Análisis de inmunohistoquímica. Tipo Histológico; Tumor neuroendocrino bien diferenciado, Mitosis; <1 mitosis < 2 mm<sup>2</sup>, Ki67; 2%, tamaño del tumor; 8x5 mm.

**Figura 1.** A) Tomografía abdominopélvica simple donde se visualiza en cabeza de páncreas imagen quística de aspecto serpiginoso, que rodea a más del 180° el duodeno. B) lesión de contenido líquido, sin reforzamiento postcontraste, la cual mide 5x3 cm en sus ejes mayores en el plano axial.





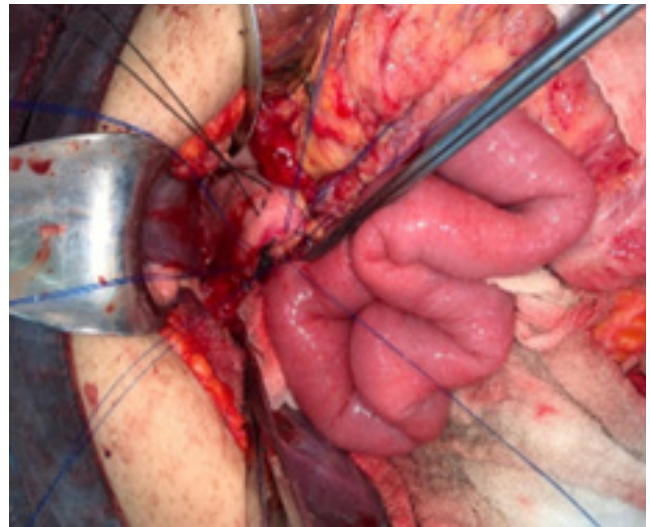
**Figura 2.** Paciente a un año de seguimiento tras haber sido sometida a duodenopancreatectomía secundaria a tumor neuroendocrino bien diferenciado.



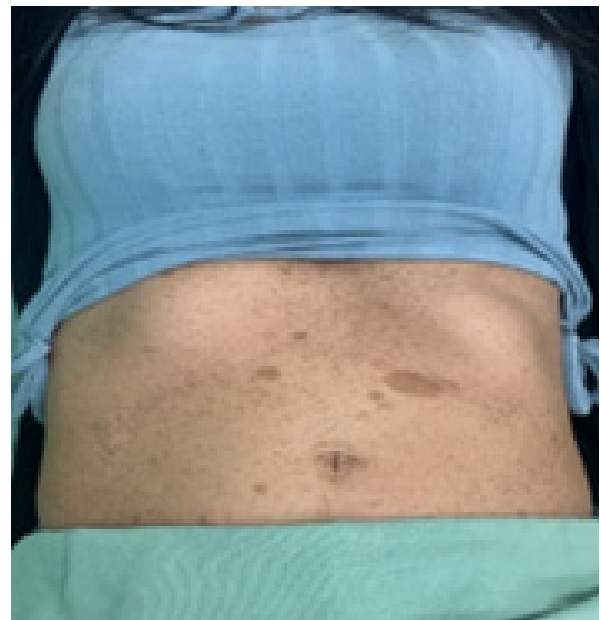
**Figura 3.** Campo quirúrgico posterior a extracción de pieza quirúrgica.



**Figura 4.** Pieza quirúrgica; cabeza de páncreas, vesícula biliar, vía biliar, antro del estómago y duodeno.



**Figura 5.** Realización de anastomosis; hepato-yeyuno anastomosis, gastro- yeyuno anastomosis, pancreato-yeyuno anastomosis.



**Figura 6.** Paciente a un año de seguimiento tras haber sido sometida a duodenopancreatectomía secundaria a tumor neuroendocrino bien diferenciado.

**DISCUSIÓN**

Los tumores neuroendocrinos representan el 2% de las neoplasias gastrointestinales generales. El íleon (41,8%), recto (27,4%) y el estómago (8,7%) son los lugares más comunes.<sup>2</sup> Clínicamente se ha reportado que el 60% de los TNE ampulares presentan ictericia por su localización anatómica, el 40% dolor abdominal sin ictericia; con menos frecuencia, el 10% de ellos presentan pérdida de peso, y aún menos frecuentemente, el 3-6% presentan pancreatitis aguda.<sup>4</sup> Debido a su rareza y a su presentación mal definida y muy variable, el diagnóstico de los TNE siempre es tardío y, en ocasiones, incidental.<sup>4</sup> La TC y la RMN de abdomen son estudios de imagen útiles para orientar el diagnóstico, la endoscopia no se recomienda como estudio de rutina sino como evaluación individualizada en caso de lesiones pequeñas (<1 cm), sin embargo, muchos de estos tumores con frecuencia no afectan la mucosa duodenal y pasan por desapercibidos, como en caso de esta paciente, debido a que el origen del tumor suele ser profundo, el diagnóstico puede ser difícil de realizar y los resultados de la biopsia a menudo pueden ser negativos debido a la mucosa duodenal normal suprayacente.<sup>5</sup> La baja precisión de la evidencia radiológica preoperatoria (33%) con TC y RMN en la estadificación, hace que el manejo quirúrgico de estos tumores sea bastante difícil.<sup>6</sup> Los carcinoides del ampulla de Váter comprenden un amplio espectro de tumores morfológica y biológicamente diversos, la OMS los ha clasificado por grados según su recuento mitótico y de ki-67.<sup>4</sup> (Cuadro 1) La paciente presenta un tumor de bajo grado, sin embargo, por tratarse de un tumor de difícil diagnóstico por las dimensiones que presentaba se optó por un procedimiento radical. A diferencia de los tumores carcinoides de estas localizaciones ampulares,

el tamaño pequeño no predice la ausencia de afectación ganglionar, hasta en un 50% de estos casos,<sup>4</sup> es por ello que los enfoques diagnósticos preoperatorios para la realización de un procedimiento menos radical suelen ser engañosos en muchas de estas neoplasias, aunque en algunos casos el tamaño del tumor sirve como factor importante para predecir el comportamiento biológico de los tumores endocrinos, incluida la posibilidad de diseminación metastásica, por lo tanto, el tratamiento curativo de elección para los TNE es la duodenopancreatectomía más linfadenectomía, independientemente del tamaño y grado histológico. Sin embargo, no existen líneas de tratamiento claras para los TNE irresecables o metastásicos, y la secuenciación de los tratamientos sistémicos depende de la consideración de las características del paciente y del tumor, incluida la extensión de la enfermedad, el grado, el ritmo de crecimiento, el estado funcional, el sitio primario, el estado del receptor de somatostatina, el estado de rendimiento y comorbilidades.<sup>7</sup>

**CONCLUSIÓN**

Los tumores neuroendocrinos de ampulla de Váter son una entidad rara, con pocos casos registrados en la literatura a nivel mundial. Es fundamental la anamnesis en estos pacientes para detectar las manifestaciones clínicas que nos ayuden a la sospecha y el diagnóstico oportuno debido a la alta incidencia de metástasis en aproximadamente la mitad de los pacientes. El tratamiento curativo de elección para los TNE es la cirugía de Whipple más linfadenectomía, independientemente del tamaño y grado histológico, aunque no existen guías oficiales actualizadas por el momento.

**CUADRO 1.** Determinación del grado de los tumores endocrinos por su recuento mitótico y de ki-67 según la organización mundial de la salud (OMS).<sup>(3)</sup>

GRADO	RECUENTO MITOTICO	Ki-67
Grado 1 (Tumor de grado bajo)	Menos de 2	Menos de 3%
Grado 2 (Tumor de grado intermedio)	De 2 a 20	De 3% a 20%
Grado 3 (Tumor de grado alto)	Más de 20	Más de 20%



## REFERENCIAS

1. Matli VVK, Wellman G, Jaganmohan S, Koticha K. Ampullary and Pancreatic Neuroendocrine Tumors: A Series of Cases and Review of the Literature. *Cureus*. 2022 Jan 27;14(1):e21657. doi: 10.7759/cureus.21657. PMID: 35111492; PMCID: PMC8793321.
2. Guzmán Amador, Nava Gustavo, Martínez Yolette, Ruíz María Elena, Madrid Ilbia, Vasallo Miguel et al . Carcinoma neuroendocrino de papila de vater: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Gen [Internet]*. 2007 Dic [citado 2022 Ago 15] ; 61(4): 298-300. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0016-35032007000400011&lng=es](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-35032007000400011&lng=es).
3. Kcam Eduardo, Tavera Franklin, Milla Ricardo, Gonzalez Steffi. Tratamiento del ampuloma con cirugía de Whipple. Reporte del primer caso en el hospital regional de Tumbes. *Rev. gastroenterol. Perú [Internet]*. 2018 Abr [citado 2023 Mayo 02] ; 38( 2 ): 187-191. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1022-51292018000200012&lng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292018000200012&lng=es).
4. Matli VVK, Wellman G, Jaganmohan S, Koticha K. Ampullary and Pancreatic Neuroendocrine Tumors: A Series of Cases and Review of the Literature. *Cureus*. 2022 Jan 27;14(1):e21657. doi: 10.7759/cureus.21657. PMID: 35111492; PMCID: PMC8793321.
5. Nizam A, Saleem NM, Albakri TA, Saber A, Farhan R. Incidental Finding of a Periampullary Neuroendocrine Tumor: A Case Report. *Cureus*. 2023 Feb 19;15(2):e35198. doi: 10.7759/cureus.35198. PMID: 36960272; PMCID: PMC10031288.
6. Kleinschmidt TK, Christein J. Neuroendocrine carcinoma of the ampulla of Vater: a case report, review and recommendations. *J Surg Case Reports*. 2020;2020(6):1–3 DOI: 10.1093/jscr/rjaa119
7. Zhang JY, Kunz PL. Making Sense of a Complex Disease: A Practical Approach to Managing Neuroendocrine Tumors. *JCO Oncol Pract*. 2022 Apr;18(4):258-264. doi: 10.1200/OP.21.00240. Epub 2021 Oct 15. PMID: 34652954.