

11209 35  
2ej



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO  
NACIONAL "LA RAZA"**

**NESIDIOBLASTOSIS PANCREATICA  
Y TRATAMIENTO QUIRURGICO.**

**TESIS DE POSTGRADO:**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE  
ESPECIALISTA EN CIRUGIA GENERAL**

**PRESENTA  
DR. ARTURO MARTINEZ GAMBOA**

**ASESORES: DR. JESUS ARENAS OZUNA**

27660



**MEXICO, D. F.**

**FEBRERO DE 1999**

**TESIS CON  
VALIA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

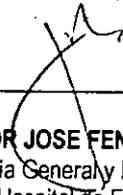
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.



**DR. ARTURO ROBLES PARAMO.**  
Jefe de la División de Educación e Investigación Médica Continua  
Del Hospital De Especialidades, Centro Médico La Raza.

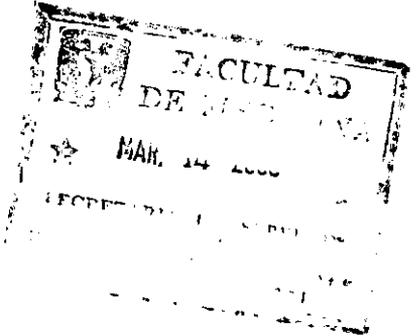


**DR. JOSE FENIG RODRIGUEZ**  
Jefe Del Servicio de Cirugía General y Profesor Titular Del Curso Especialización  
En Cirugía General del Hospital de Especialidades , Centro Médico La Raza.



**DR. ARTURO MARTINEZ GAMBOA**  
Residente de Cirugía General.

Proyecto No. 98-690-0128.



**NESIDIOBLASTOSIS PANCREATICA EN EL ADULTO Y MANEJO QUIRURGICO.**

SIN

FRAGINACION

## **Agradecimientos:**

Gracias a Dios por mi vida y todo lo que existe alrededor de ella.

**A Magui: Tu eres lo más importante que existe en mi vida, gracias por que siempre que llegue tarde y cansado del hospital me recibiste con una sonrisa, por no dudar en mi capacidad, por siempre darte tiempo para platicarme tu día y preguntarme por el mio, por que me inspiras a ser mejor persona, esposo y médico . Te dedico este pequeño trabajo a ti con todo el amor que hay en mi ser .**

A mi mamá por el amor y confianza que siempre me has tenido.

A mi papa: Por tu cariño y por haberme inspirado desde niño a ser quien soy hoy .

A la Sra. Margarita: Gracias no solo por su cariño, apoyo y comprensión, es una gran persona y amiga, siempre pendiente de lo que pasa en nuestras vidas y a pesar de la distancia más cerca que nadie.

A mis hermanos por su apoyo y cariño.

Al Dr Jesus Arenas: Por ser el Médico y Cirujano que quiero llegar a ser y por escuchar.

A mis maestros, compañeros de residencia y amigos , en especial Bernardo Campusano y Gerardo Aello , gracias por su confianza.

" Los últimos 4 años , han sido uno de los capitulos más intensos de mi vida, es difícil describir los momentos por los cuales hemos vivido, algunos felices otros tristes, de trabajo pesado y desvelo, de aprendizaje y enseñanza , conviviendo con gente agradable y desagradable, al mismo tiempo formando un hogar y estrechando lazos con nuevas amistades. Con grandes satisfacciones personales por los logros obtenidos gracias a la enseñanza de mis maestros y a los pacientes que tuvieron la confianza y valor de permitirme atenderlos así como operar en ellos, convirtiéndose en el pilar más importante de mi aprendizaje ya que sin ellos no sería el día de hoy con tanto orgullo especialista en Cirugía General."

## **NESIDIOBLASTOSIS PANCREATICA EN EL ADULTO Y TRATAMIENTO QUIRURGICO**

**Arenas J., Martínez A., Hospital Especialidades, Centro Medico " La raza".**

**Objetivos:** Determinar la efectividad de la resección pancreática en pacientes con hipoglucemia hiperinsulinémica y nesidioblastosis pancreática. Así como identificar factores predictivos para el resultado de la cirugía realizada.

**Metodos:** Con un diseño de estudio observacional , retrospectivo y transversal se revisaron los expedientes clínicos y resultados histopatológicos de todos los pacientes adultos sometidos a pancreatectomía con diagnóstico de hipoglucemia hiperinsulinémica y sospecha de insulinoma. Se llevo acabo en un centro hospitalario de 3er nivel en un periodo comprendido entre Enero 1980 y Diciembre 1998 .

**Resultados:** Se identificaron a 22 pacientes sometidos a pancreatectomía distal con diagnóstico de hipoglucemia hiperinsulinémica (todos con sospecha clínica de insulinoma), 13 de sexo femenino (edad promedio 34 años de edad) y 9 de sexo masculino (edad promedio 38 años de edad). Los diagnósticos histopatológicos definitivos fue de insulinoma en 19 y nesidioblastosis en 3 (13.6%),1 de sexo femenino de 32años de edad, 2 de sexo masculino de 16 y 50 años de edad. Los síntomas principales portadores de nesidioblastosis fueron de neuroglucopenia en 2 pacientes con periodo de inicio de 2 meses hasta 3 años y dolor abdominal de 2 meses en 3er paciente. En los tres se practico pancreatectomía distal del 75% al 80% con mejoría sintomática y laboratorial en todos, seguimeinto a 6 meses y 1 año asintomáticos.

**Conclusiones:** La nesidioblastosis es una entidad rara cuya incidencia permanece indeterminada en el adulto, rara vez se sospecha en el preoperatorio. La resección pancreática distal del 75 a 80% otorga buenos resultados. Sin embargo se nesesitan series más grandes para poder realizar estudios comparativos y determinar factores predictivos.

**Palabras clave:** Nesidioblastosis, Insulinoma, Hiperinsulinismo, Hipoglucemia, Cirugía pancreática. Adultos.

## **SURGICAL OUTCOME OF PANCREATIC NESIDIOBLASTOSIS IN ADULTS.**

**Arenas J. Martínez G.A. Hospital Especialidades Centro Médico "La Raza".**

**Objective:** To determine the effectiveness of pancreatic resection in adult pancreatic nesidioblastosis, and establish predictive factors of surgical outcome.

**Methods:** In a retrospective setting, the clinical charts and histopathological studies of all adult patients submitted for pancreatic surgery between January 1980 and December 1998, with a preoperative diagnosis of hypoglycemia, hiperinsulinism and insulinoma were reviewed. Outcome and follow up were also studied.

**Results:** We included 22 patients, 13 male and 9 female submitted for pancreatic surgery with suspected insulinoma between January 1980 and December 1998. Mean age for male patients was 38 years and 34 years for females. Definitive histopathological diagnoses confirmed 19 insulinomas and 3 cases were reported as nesidioblastosis. Of the latter 2 patients were male (16 and 50 years old) and 1 was female (32 years old). Symptoms ranged from 6 months to 2 years for males, and 2 months for the female patient. Symptoms included hypoglycemia in 2 patients and abdominal pain in one. Patients with nesidioblastosis had a 75 to 80% distal pancreatectomy, and symptoms disappeared in all. At one year follow up all remained asymptomatic.

**Conclusions:** Nesidioblastosis is a rare entity whose incidence in adult population remains uncertain. It is rarely suspected in the preoperative period. 75 to 80% pancreatic distal resection offers good results, none the less larger and comparative studies are needed to confirm this assumption. We could not establish any predictive factors of surgical outcome due to the small cohort of patients.

**Key words:** nesidioblastosis, insulinoma, hypoglycemia, hiperinsulinism, pancreatic surgery, adults.

### **Antecedentes:**

Hace más de 30 años que McQuarric describió la hipoglucemia relacionada con el hiperinsulinismo en el infante , la etiología de esta permanece incierta en algunos casos (1). En el paciente pediátrico suele tratarse de proliferación difusa de células de los islotes pancreáticos (2-3,12), a diferencia del adulto en quienes la hipoglucemia relacionada con el hiperinsulinismo se debe en la mayoría de los casos a lesiones focales, consistiendo en hiperplasia adenomatosa focal ó un verdadero adenoma (4-6). La resección quirúrgica de la lesión casi siempre es seguida de desaparición de la hipoglucemia lo que señala a esta como causa del hiperinsulinismo (5, 7-8), sin embargo en algunos casos no se detecta lesión focal durante los estudios preoperatorios { 50% a 75%} (9), pero ante la presencia de síntomas relacionados con hipoglucemia y análisis bioquímico se establece el diagnóstico clínico hasta en el 98% de los casos {Triada de Wipple y Frantz, niveles séricos de insulina, proinsulina y péptido C} con lo cual se justifica el manejo quirúrgico (5,10-11,13,16). El diagnóstico definitivo se establece por análisis histopatológico, en raras ocasiones la lesión histopatológica propuesta es la proliferación difusa de células de los islotes pancreáticos formando cumulos alrededor de los ductos pancreáticos, de donde aparentemente se originan (2, 14-

15, 17-18). El término utilizado para describir esta condición es el de *Nesidioblastosis* el cual fué utilizado por primera vez por Laidlaw quien seleccionó del griego *nesidión* , palabra para designar una isleta y la acopló con la palabra *blastos* para designar a las células que se diferencian del epitelio ductal y apartir de estas forman nuevos islotes (19). Posteriormente Yacovac definió a la nesidioblastosis como una continua diferenciación de células B (beta) del sistema ductal del pancreas exócrino. Se ha demostrado que células tipo A, D, D1, también participan en la prolioferación (19). La masa celular endócrina incrementa hasta 5 veces su cantidad normal (2, 28) . Los cambios morfológicos señalados se han propuesto en infantes y raramente en adultos como causa de hipoglucemia hiperinsulinémica, sin embargo la nesidioblastosis ha sido observada en población pediátrica y adulta normoglucémica en quienes la frecuencia de complejos ductoacinares ha sido cuantificada (2, 21-24) y por lo tanto se ha inferido que estos cambios no son patognómicos de la entidad. Asi mismo se ha reportado en asociación con varias condiciones clinicas sin hiperinsulinismo {fibrosis quística, pancreatitis crónica, obesidad, hipergastrinemia, malformaciones congénitas del corazón, deficiencia de inhibidor protéico alfa-1 y tratamiento con andrógenos } (26, 28-30).

El tratamiento de pacientes sintomáticos continua siendo un dilema ya que no existen series grandes en los cuales se pueda evaluar la extensión de la

pancreatectomía parcial requerida en pacientes con nesidioblastosis. Los resultados han sido muy variables con mejoría sintomática y laboratorial en algunos casos, persistencia de hipoglucemia y desarrollo de diabetes insulín dependiente en otros. Preoperatoriamente se ha sugerido el uso de diazóxido, ya que si existe respuesta favorable los pacientes suelen tolerar mejor pancreatectomías menos extensas que en los pacientes sin respuesta a este agente farmacológico . La extensión de la pancreatectomía parcial propuesta para pacientes con hiperplasia difusa de islotes pancreáticos e hiperinsulinismo es del 70 a 95% y en raras ocasiones pancreatectomía total. (4, 8, 31-35).

## **Material y metodos:**

Con un diseño de estudio observacional, retrospectivo y transversal, se revisaron los expedientes clínicos y resultados histopatológicos de todos los pacientes sometidos a cirugía pancreática con diagnóstico de hiperinsulinismo y sospecha de insulinoma pancreático en un periodo comprendido de Enero de 1980 a Diciembre de 1998 en el Hospital de Especialidades del Centro Medico La Raza, IMSS. Se incluyeron a todos los pacientes adultos (mayor o igual a 16 años de edad) sometidos a resección pancreática con el diagnóstico preoperatorio de insulinoma. Se excluyeron a pacientes menores de 16 años de edad, ausencia de expediente clínico ó falta de seguimiento postoperatorio. Los datos obtenidos del archivo clínico incluyeron la edad, sexo, antecedentes personales patológicos, signos y síntomas presentes previos al diagnóstico definitivo, terapéutica empleada, estudios realizados , hallazgos transoperatorios, cirugía realizada considerando resección cola 50%, cuerpo y cola 75%, cuello- cuerpo y cola 85%, lo anterior incluyendo la mayor parte de cabeza de pancreas para dejar "rodete" pancreatico en territorio de arteria pancreático-duodenal 95% . Y seguimiento clinico- laboratorial.

## **Resultados:**

Durante el periodo comprendido de Enero de 1980 a Diciembre de 1998 se identificaron un total de 22 pacientes sometidos a cirugía pancreática con diagnósticos de hipoglucemia , hiperinsulinismo y sospecha de insulinoma. De estos 13 fueron de sexo masculino y 9 de sexo femenino, el promedio de edad fue de 38 años en el grupo de sexo masculino y de 34 años para el grupo femenino. El diagnóstico histopatológico correspondió a insulinoma en 19 pacientes (grupo 1) y en 3 (grupo 2), el reporte histopatológico fue el de nesidioblastosis pancreática, 2 de sexo masculino (50 y 16 años de edad) y 1 de sexo femenino (32 años de edad). En los pacientes con diagnóstico de insulinoma 9 presentaron síntomas principales relacionados a neuroglucopenia (cefalea 7, letargia 5, pérdida del estado de alerta y crisis convulsivas 5 ) correlacionado con al menos una muestra de glucemia por debajo de 50 mgdl. 3 presentaron síntomas principales relacionados a descarga adrenergica ( palpitaciones y diaforesis ). La triada clásica descrita por Wipple-Frantz (síntomas relacionados a hipoglucemia, glucosa plasmática medida menor de 50 mgdl , resolución de los síntomas posterior a la administración de glucosa ) se presento en 84% . Como ya se señalo unicamente se identificaron tres pacientes con diagnóstico de nesidioblastosis representando el 13.6% de los casos. Dado el

grupo tan pequeño de pacientes con diagnóstico de nesidioblastosis se hará una descripción de estos:

#### *Caso I:*

*Se trata de masculino de 50 años de edad, fumador crónico, el cual inicio su padecimiento tres meses previos a su ingreso a nuestra unidad hospitalaria con presencia de dolor abdominal epigástrico, malestar general, mareos, diaforesis, palpitaciones, en relación a ayuno prolongado, posteriormente a las 6 semanas previas presenta triada de Wipple- Frantz, fue ingresado en forma urgente en varias ocasiones en las cuales se demostro hipoglucemia entre 40 y 60 mgdl corregida con la administración de glucosa. A la Exploración física masculino de aprox 1.76 mts. de estatura y 80 kg de peso, con signos vitales normales, exploración neurológica negativa. Se determinaron niveles de insulina inmunoreactiva, proinsulina, péptido C, encontrando discretamente elevados estos y una relación glucosa insulina de 11 a 1, se practico USG y TAC contrastada de pancreas los cuales revelaron una probable tumoración en cola de pancreas. Se realizo cirugía sin evidenciar dicha tumoración durante transoperatorio, se practico pancreatectomía distal (75%), con reporte de patologia transoperatorio y definitivo de Nesidioblastosis pancreática. Su evolución postoperatoria fue favorable con tendencia a normoglucemia, presento*

*infarto agudo al miocardio tres meses posterior a egreso hospitalario, control en consulta externa con promedios de glucemia de 90 mgdl y ausencia de sintomatología relacionada con hipoglucemia.*

## **Caso 2:**

*Paciente masculino de 16 años de edad, fue ingresado con diagnóstico clínico de crisis convulsivas de etiología no determinada desde los 12 años de edad, así mismo había presentado episodios de cefalea, confusión, estupor y palpitaciones relacionados a ayuno y con mejoría parcial a la ingesta de alimentos, caracter progresivo. A la exploración física estatura de 1.7 metros, peso 68 Kg., examen neurológico normal, resto no relevante, durante estancia presento crisis convulsiva e hipoglucemia de 20 mgdl, mejoría con aplicación de glucosa IV. Se realizan niveles de glucosa, insulina, péptido C, prueba estimulación con tolbutamida. Al encontrarse alterados (compatibles con insulinoma) se procedio a estudios de gabinete (TAC de pancreas, angiografía) con diagnóstico de probable lesión en cabeza de pancreas. Se dio manejo preoperatorio con diazóxido, respesta favorable parcial, se procedio a cirugía, durante exploración no se evidencio tumoraciones, se decide pancreatectomía distal (75 a 80%), reporte histopatológico definitivo de nesidioblastosis pancreática. Su evolución postoperatoria adecuada, con*

*normalización de glucemia al 2do día y alta hospitalaria al 10mo. día postoperatorio, seguimiento a 1 año con glucemia normal (rangos de 75 a 90 mgdl) y asintomático.*

*Caso 3:*

*.Femenina de 32 años de edad, ingreso con PA de 2 meses de evolución caracterizado por cefalea, malestar general, somnolencia, palpitaciones, dolor abdominal epigástrico sin irradiaciones, mejoría de síntomas (excepto dolor epigástrico) con ingesta de alimentos, a su ingreso exploración física con estatura 1.6 mts. Peso 57 kg. exploración nerológica negativa ,relación glucosa-insulina alterada, incremento en niveles de péptido C, se practico TAC pancreática sin evidencia de tumoraciones, se procedio a realizar centellografia con ocreótide marcado revelando captación anormal del marcador en forma difusa en cuerpo y cola. Se somete a procedimiento quirúrgico con diagnóstico de insulinoma vs. hiperplasia difusa de células de islotes, durante cirugia no se evidencio tumor por lo cual se realizo pacreatectomía distal (75% a 80%). Reporte histopatológico definitivo de nesidioblastosis pancreática. Seguimiento postoperatorio a 1 año asintomática y normoglucémica.*

### **Discución:**

La nesidioblastosis se describio en 1938 pero no fue sino hasta 1970 en que se implico como causante de hipoglucemia hiperinsulinémica en infantes (1,2). Thomas et. al. reviso los casos de hipoglucemia en infantes sometidos a cirugia encontrando en 34% nesidioblastosis , pero se sospecha de una incidencia más alta porque previamente muchos casos se consideraron como hiperplasia (1,2,20,36).

En el adulto la Nesidioblastosis no asociada a otras patologias se considera una entidad muy rara, siendo reportada el la literatura médica hasta 1989 solo 10 casos, sinembargo la incidencia real no se conoce, no habiendo estudios en nuestro pais que la describan(3,4). Fong en 1989 reporto una serie de 7 casos de insulinoma en un periodo de 16 años de los cuales tres resultaron con diagnóstico de nesidioblastosis (4) . Por ello se sospecha en una incidencia más alta de la indicada.

La nesidioblastosis se ha asociado con fibrosis quística, neoplasia endócrina múltiple, Zollinger-Ellison, Adenomatosis pancreática múltiple, Síndrome de diarrea acuosa-hipokalémica. Pancreatitis crónica, obesidad y malformaciones congénitas del corazón (22,26-30).

La etiología de la nesidioblastosis no es bien entendida, la implicación de factores genéticos ha sido difícil, sin embargo se han reportado casos familiares, donde varios miembros del árbol genealógico han sufrido de esta entidad (15,29). La nesidioblastosis involucra a todos los tipos celulares de los islotes pancreáticos, mediante tinciones con inmunoperoxidasa se ha demostrado la elaboración de glucagón y de somatostatina (4,18,24,25). Los cambios morfológicos del páncreas en el infante con hipoglucemia han sido bien descritos y a pesar de la gran diversidad de términos (hiperplasia, hipertrofia, adenomatosis, nesidioblastosis y nesidiadisplasia) se ha implicado que sean expresión del mismo defecto básico, por lo cual se han propuesto términos tales como: Síndrome de dismaduración de células de los islotes y displasia de células endocrinas (4,6,12,14,24,25,). Esto es razonable ya que en algunos casos los cambios morfológicos pueden no ser aparentes ó coexistir.

Varios estudios recientes han demostrado mediante técnicas inmunohistoquímicas que células endocrinas en contacto con los ductos pancreáticos también pueden existir en individuos normoglucémicos (3,22). Desafortunadamente la nesidioblastosis es un parámetro morfológico difícil de cuantificar, por otro lado estudios cuantitativos precisos han establecido que la masa endocrina pancreática total está incrementada en infantes hiperinsulinémicos, también se han demostrado disparidad importante en la masa total endocrina pancreática de sujetos

normoglucémicos , esto dificulta el entendimiento del porque un incremento pequeño en el numero de células Beta puede producir hipoglucemia (4,3,12,17,22). La recurrencia de hipoglucemia posterior a resección del 70 a 80% de páncreas hace sospechar que otro factor diferecte al incremento en células Beta esta involucrado (4, 34). Tambien se han sugerido la existencia de anormalidades funcionales, algunos grupos han señalado incremento en el tamaño de los nucleos de las células B en nesidioblastosis (2-3) . Aun no se ha establecido si se relaciona a una anormalidad primaria de la células Beta o si son secundarios a una pérdida de los mecanismos que controlan la función de estas (24-25). Tambien se ha sugerido que la nesidioblastosis puede resultar como mecanismo compensador posterior a la destrucción de células B pancreáticas, como ocurre el la pancreatitis crónica(2,5,22).

La presentación clínica es indistinguible a la del insulinooma pancreático, más de el 90% se diagnostican mediante estudio histopatológico en el postoperatorio (33-35). En los tres casos los pacientes presentaron síntomas relacionados a hipoglucemia, 2 de ellos presentaron la triada clásica de Wipple-Frantz. En las series reportadas casi la totalidad de los pacientes se sometieron a cirugía con el diagnóstico preoperatorio de inulinooma (5,13,21,33,35). En nuestro estudio se tuvo sospecha preoperatoria de nesidioblastodsis pancreática por ausencia de tumor en estudios de gabinete y centellografia con ocreotide marcado en una paciente lo cual

contrasta con lo señalado en la literatura médica, ya que este estudio no se realiza de manera rutinaria en los pacientes con sospecha de insulinoma, no existen series que analicen su utilidad en la nesidioblastosis pancreática, todos los estudios justificadamente por la frecuencia de esta entidad son encaminados a localizar insulinoma pancreático (5,13,21,33,35). La TAC de alta resolución tiene una sensibilidad global de 70 a 80% , la arteriografía pancreática tiene una sensibilidad del 50 al 70% quedando 10 a 20% de los insulinomas sin diagnosticar (7,9,13,16). Ante la presencia de sintomatología é hiperinsulinemia esta justificado someter el paciente a manejo quirúrgico, las probabilidads de que se trate de insulinoma no identificado exeden el 90%, el diagnóstico transoperatorio en manos expertas puede realizarse mediante palpación de la glándula en 80 a 90% de los casos, y esta sensibilidad incrementa auxiliandose de ultrasonografía transoperatoria exediendo el 90%(9,13). En ninguno de los tres pacientes se encontro tumoraciones en pancreas, no se conto con ultrasonografía tranoperatoria por lo cual se decidio pancreatectomía distal del 75 a 80% en los tres casos, como es sabido aunque la distribución de un insulinoma ocurre en todo el pancreas las probabilidades de extirparlo mediante pancreatectomía distal exeden el 70 % (9-10,17), el reporte transoperatorio en los tres fue de nesidioblastosis pancreática. Otro método empleado como auxiliar para determinar si se incluye en el segmento estirpado el insulinoma es el monitoreo transoperatorio de glucemia, debiendose observar un

incremento en los niveles de glucemia sérica promedio de 30 mg/dl posterior al procedimiento(10). Solo se utilizó en el paciente no 2 con incremento inmediato de 30 mg/dl de glucosa sérica posterior a la resección pancreática.

En infantes sometidos a pancreatomectomía por nesidioblastosis se ha utilizado el Diazóxido y Somatostatina para disminuir la secreción de insulina, notando que al haber respuesta favorable a la utilización de estos, la extensión de la pancreatomectomía requerida fue menos amplia y vice versa ameritando resecciones de hasta 95% ó incluso pancreatomectomía total en raras instancias (4,12,25,31,32).

Dada la escasez de pacientes existe un dilema en cuanto la extensión de la pancreatomectomía requerida (4,34,35). La rareza de esta condición en adultos y la complejidad de la misma no se ha prestado para realizar análisis comparativos de las terapias empleadas (4,5,33,35). La extensión requerida de pancreatomectomía en el adulto ha sido variable en la mayoría de los reportes de casos es de 60% hasta 95%, é igualmente variables los resultados (4,31,33,34,35). En los reportes más recientes la tendencia ha sido realizar pancreatomectomía del 75 á 80%, cuando la resección es menor que esta, puede incrementar el riesgo de persistencia de síntomas ó si es mayor dejar al paciente con diabetes insulino dependiente y las consecuencias de esta (4, 33, 34). Fong Reporto 3 pacientes con resección pancreática del 75 al 90%, 1 permaneció euglucémico, 1 persistió con síntomas

mejorando con la utilización de Diazóxido, y el último desarrollo diabetes insulino dependiente (4). En nuestro estudio los tres pacientes , 1 a 6 meses y 2 a 1 año de seguimiento han permanecido asintomáticos, la extensión de la resección en los tres casos fue del 75 al 80% y ninguno presento recurrencia ó desarrollo diabetes. Aunque en esta revisión el resultado fue favorable con el procedimiento empleado, este no es predecible por lo cual sugerimos un abordaje conservador con resección del 75 a 80% para minimizar el riesgo de recurrencia y más importante el de desarrollo de diabetes con las consecuencias de esta (34). Los resultados obtenidos fueron aparentemente buenos á diferencia de la mayoría de reportes existentes en literatura donde han sido muy variables (3,4,8,10,20,31-35), esto debe ser visto con cautela ya que al igual que la mayor parte de la literatura médica el número de pacientes adultos con nesidioblastosis pancreática es insuficiente para un estudio comparativo. La sospecha preoperatoria de nesidioblastosis se realizo en una paciente , de acuerdo con los resultados de la centellografia pancreática, por lo cual seria bueno evaluar la utilidad de este en pacientes con sospecha de insulinoma y ausencia de tumoración por estudios convencionales. La incidencia real de esta entidad en adultos aun no ha sido determinada, en nuestro caso fue del 13.6% pero habra que esperar series más grandes para determinar esta y por último se debera sospechar en todo paciente con síntomas relacionados a hipoglucemia hiperinsulinémica y ausencia lesiones focales por estudios convencionales .

## Conclusiones:

La nesidioblastosis pancreática es una entidad rara en el adulto, cuya incidencia no ha sido determinada , en nuestro estudio fue de 13.6% de todos los pacientes sometidos a cirugía pancreática con diagnóstico de probable insulinoma. La pancreatectomía distal del 75 a 80% ofrece la mejor alternativa quirúrgica ya que se pueden evitar complicaciones como recidiva y dejar suficiente tejido pancreático para disminuir el riesgo de diabetes. Se necesitan series con mayor número de pacientes para poder realizar estudios comparativos y así poder determinar factores pronosticos.

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

1. McQuarrie; Idiopathic spontaneously occurring hypoglycemia in infants: clinical significance of problem and treatment. *Am J Dis* 15:65-72, 1970.
2. Heitz; Nesidioblastosis: The Pathologic basis of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia in infants. *Diabetes* 26(7): 632-65, 1977.
3. Rahier; Relevance of endocrine pancreas nesidioblastosis to hyperinsulinemic hypoglycemia. *Diabetes Care* 12 (2): 164-66, 1989.
4. Fong; Pancreatic nesidioblastosis in adults. *Diabetes Care* 12(2): 108-115, 1989.
5. Carlson; Nesidioblastosis in an adult: an illustrative case and collective review. *American Journal of Gastroenterology* 82(6): 566-71, 1987.
6. Islet cell tumors. *Gastroenterologist* 5(3): 213-32, 1997.
7. Willberg; Surgery for nesidioblastosis-indications, treatment and results. *Prog Pediatric Surgery* 26:76-83, 1991.
8. Dohrmann; Total pancreatectomy in a case of nesidioblastosis due to persisting hyperinsulinism following subtotal pancreatectomy. *Pediatric Surgery* 26:92-95, 1991.
9. Norton; Localization and surgical treatment of occult insulinomas. *Ann Surg* 212: 615-20, 1990.
10. VanHeerden; Insulinoma- diagnosis and management. *Surgical Rounds* 3:42, 1980.
11. Whipple; Adenoma of the islet cells with hyperinsulinism. *Ann Surg* 101:1299, 1935.
12. Dahms; Nesidioblastosis and other islet cell abnormalities in hyperinsulinemic hypoglycemia of childhood. *Hum Pathol* 11:641-9, 1980.
13. Proye; Preoperative imaging vs. intraoperative localization of tumors in adult surgical patients with hyperinsulinemia. A multicenter study of 338 patients. *World J Surg* 12:685-90, 1988.
14. Merchant; Nesidioblastosis: ultrastructural and immunohistochemical observations. *Indian Pediatrics* 29(11): 1417-21, 1992
15. Puller; Insulin gene expression in adult-onset nesidioblastosis. *Clin Endocrinol* 47(2):245-50, 1997.
16. VanHeerden; Occult functioning insulinomas: which localizing studies are indicated? *Surgery* 112:1010-14, 1992.
17. Taguachi; Histological classification of nesidioblastosis: efficacy of immunohistochemical study of neuron-specific enolase. *J Pediatric Surgery*, 1991.
18. Campbell; Nesidioblastosis and multifocal pancreatic islet cell hyperplasia in an adult. Clinicopathologic features and in vitro pancreatic studies. *Am J Clin Pathol*, 84: 534-41, 1985.
19. Laidlaw; Nesidoblastoma, the islet tumor of the pancreas. *Am J Pathol* 14:125-34, 1938.

20. Yakovac; Beta cell nesidioblastosis in idiopathic hypoglycemia of infancy. *J Pediatrics* 99: 226-31, 1971.
21. Rinker; Adult nesidioblastosis: a case report and review of the literature. *Dig Dis Sci* 43(8):1784-90, 1998.
22. Davies; Nesidioblastosis: still an enigma. *Surg Annu*, 1992
23. Bani; Nesidioblastosis and islet cell changes related to endogenous hypergastrinemia. *Virchows Arch B Cell Pathol* 84:261-76, 1985.
24. Kohneert; Production of pro-insulin, C-peptide, and insulin in nesidioblastosis, focal islet-cell adenomatosis, and genuine insulinomas. *Diabetes Res*, 8: 151-63, 1988.
25. Heitz; Nesidioblastosis. The pathologic basis of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia in infants. *Diabetes* 26:632-42, 1977.
26. Brown; Cystic fibrosis and nesidioblastosis. *Arch Pathol* 92: 53-57, 1971.
27. Sacchi; Nesidioblastosis and islet cell changes related to endogenous hypergastrinemia. *Virchows Arch B Cell Pathol* 48: 261-76, 1985.
28. Santos; Nesidioblastosis associated with congenital malformations of the heart. Morphological and immunohistochemical study of 5 necropsy cases. *Pathol Res Pract* 181: 175-79, 1986.
29. Ray; Islet-cell hyperplasia in genetic deficiency of alpha-1-proteinase inhibitors. *Am J Clin Pathol* 85: 681-87, 1986.
30. Barresi; B-cell nesidioblastosis in the overweight newborn. *Basic Appl Histochem* 26: 263-70, 1982.
31. Dobroschke; Surgical treatment of nesidioblastosis in childhood. *J Prog Pediatr Surg*, 1991.
32. Parashar; Partial or near total pancreatectomy for nesidioblastosis? *Eur J Pediatr Surg*, 1995.
33. Chines; Nesidioblastosis in adults. *Isr J Med Sci*, 12: 45-53, 1989.
34. Dunger; Pancreatic exocrine and endocrine function after subtotal pancreatectomy for nesidioblastosis. *J Pediatr Surg*, 8: 112-5, 1988.
35. Garcia; Nesidioblastosis in the adult surgical management. *HPB Surg* 10(4): 201-9, 1997.
36. Thomas , et. al. Neonatal and infantile hypoglycemia due to insulin excess: New aspects of diagnosis and surgical management. *Ann Surg*. Vol. 185, 505-17, 1977.

# Nesidioblastosis pancreatica , incidencia en HE CMR

