



## Carta al Editor

### Nesidioblastosis de páncreas: presentación de un caso

#### *Pancreatic nesidioblastosis: Case report*

Sr. Editor:

La nesidioblastosis pancreática es una proliferación anormal de las células de los islotes pancreáticos que causa hipoglucemia hiperinsulinémica en ausencia de un insulinoma y es excepcional en el adulto<sup>1</sup>.

Presentamos un caso de hipoglucemia hiperinsulinémica de ayuno que se intervino con sospecha de insulinoma, y la anatomía reveló nesidioblastosis focal y difusa.

Varón de 55 años con miocardiopatía dilatada y TEP reciente, en tratamiento con bisoprolol, Sintrom® y clopidogrel. Acude a urgencias por hipoglucemia de 37 mg/dl tras ingestas correctas e hipotermia (33,5 °C), relatando episodios similares los días previos que cedían con ingestas. Una vez hospitalizado se demostraron hipoglucemias sin relación con ayuno. Ante este cuadro de hiperinsulinismo orgánico (64,8 μU/ml [2-29,1]), se realizaron diferentes pruebas de imagen con resultado contradictorio: ecoendoscopia y TC abdominal sin alteraciones pancreáticas, en gammagrafía (OctreoScan®) foco que expresa receptores de somatostatina en unión de cabeza y cuerpo pancreáticos, posible tumor neuroendocrino (insulinoma). En la RMN se observa nódulo de 15 mm en cola pancreática con captación periférica tras administración de contraste.

Se inició tratamiento sintomático con octreótido disminuyendo la frecuencia de las hipoglucemias. Así, con la sospecha diagnóstica de insulinoma de cola pancreática se decide realizar cirugía, previendo ecografía intraoperatoria e imagen tras la administración de verde indocianina durante la misma para ayudar a la localización intraoperatoria de la lesión. Ambas técnicas fueron ineficaces para la localización del tumor, por lo que se realiza pancreatectomía distal con conservación esplénica de acuerdo a los hallazgos de la RMN. El estudio anatomopatológico intraoperatorio fue negativo, por lo que se intentó su localización en la cabeza pancreática, de acuerdo al OctreoScan®. Se aprecia mediante palpación una tumoración discoidea de 12 × 8 mm en cabeza pancreática que se enuclea.

El informe definitivo demostró marcada hipertrofia de islotes de Langerhans con predominio hiperplásico de células B, sin evidencia de alteraciones neoplásicas, sin alteraciones destacables en el tejido pancreático exocrino. Todo ello compatible con nesidioblastosis

difusa del adulto, tanto en la lesión cefálica como en la cola. Presentó fistula pancreática de bajo débito (40 cc/día) que no aumentó con la alimentación oral y cesaron las hipoglucemias. Actualmente asintomático con determinaciones normales de glucemia capilar diaria (y periódicamente la venosa), así como los valores de insulina, péptido C y amilasa.

La nesidioblastosis debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las hipoglucemias con hiperinsulinismo endógeno del adulto (sobre todo en ausencia de nódulos pancreáticos) tras descartar otras causas como la administración de insulina exógena, uso de fármacos como sulfonilureas, quinidina, etc., y enfermedades autoinmunes. Los insulinomas solitarios son los principales causantes de este cuadro clínico en el adulto<sup>1</sup>.

La nesidioblastosis es la causa más frecuente de hipoglucemia en neonatos, siendo excepcional en adultos<sup>3</sup>. Se ha descrito la neoformación de células de Langerhans en pacientes diabéticos tratados con insulina o sulfonilureas<sup>2</sup>. Sin embargo, la hipoglucemia persistente con hiperinsulinismo secundario a la hiperplasia de los islotes de células beta es excepcional, con una incidencia menor al 5%<sup>1</sup>.

Existen 2 formas de presentación: difusa, la predominante, y focal, en la que encontramos uno o varios nódulos en los que se agrupan las células insulares de los islotes.

Se han identificado anomalías genéticas relacionadas con la patogénesis. Las mutaciones en los genes ABCC8 (SUR1) y KCNJ11 (Kir6.2) del brazo corto del cromosoma 11 son las más frecuentes. Estos genes codifican subunidades del canal de potasio sensible a ATP en la membrana de la célula β, generando una permanente secreción de insulina<sup>3</sup>.

Recientemente se han identificado otras posibles causas, como la pérdida de la función debido a mutaciones de glucocinasa (GCK), glutamato deshidrogenasa (GLUD1), hidroxiacil coenzima A deshidrogenasa (HADH1), transportador de piruvato de la membrana plasmática (SLC16A1) y factor de transcripción nuclear (HNF4a)<sup>4</sup>.

Aparece en el 0,5-5% de los casos en que existe hiperinsulinemia endógena, por lo que debemos considerarla cuando no se localiza una lesión por los métodos de imagen habituales<sup>4</sup>.

La primera opción terapéutica son fármacos hiperglucemiantes como diazóxido (que inhibe la secreción de insulina en los receptores de sulfonilureas) u octreótido (análogo de la somatostatina que inhibe los canales de calcio de las células beta), aunque el tratamiento médico tiene baja efectividad. El tratamiento definitivo es la pancreatectomía subtotal, reseca un 70-85%, sin existir consenso<sup>5</sup>.

**Bibliografía**

1. Dravecka I, Lazurova I. Nesidioblastosis in adults. *Neoplasma*. 2014;61:252–6.
2. Lecube A, Obiols G, Ramos I, Gémár E. Hyperinsulinemic hipoglycemia and nesidioblastosis in adults. An exceptional disease [Article in Spanish]. *Med Clin (Barc)*. 2001;116:238–9.
3. Palladino AA, Stanley CA. Nesidioblastosis no longer! It's all about genetics. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011;96:617–9.
4. Singh D, Singh R. Adult onset nesidioblastosis: A diagnostic dilemma. *Pract Gastro*. 2010;9:57–60.
5. Valli V, Blandamura S, Pastorelli D, Merigliano S, Sperti C. Nesidioblastosis coexisting with non-functioning islet cell tumour in an adult. *Endokrynol Pol*. 2015;66:356–60.

Marta Allué\*, Susana Ros y Félix Lamata

*Servicio de Cirugía General, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [Martitaallue@hotmail.com](mailto:Martitaallue@hotmail.com) (M. Allué).