

COMPLICACIONES SEVERAS ESOFAGO-DUODENAL EN PACIENTE PORTADOR DE ADENOMATOSIS ENDOCRINA MULTIPLE TIPO I.

DRES.: Dr. Italo Braghetto M., Prof. Dr. A. Csendes J., Dr. A. Gac. M., Dr. R. Blacud S., Dr. González Dra. V. Powonka, Dr. E. Mehre.

INTRODUCCION MEA I

El primer caso de Tumores Endocrinos Múltiples en un mismo individuo, fue descrito por ERDHEIM en 1903, quien observó un acromegálico con cuatro glándulas paratiroides aumentadas de tamaño.

En 1907 CUSHING y DAVIDOFF, publican un caso con Adenoma Eosinófilo de la Hipófisis, dos Adenomas Paratiroides y un Adenoma de Célula Insular Pancreática.

WERMER en 1954, publicó una asociación familiar de casos con tumores de Hipófisis, Paratiroides y Páncreas. Propuso por primera vez que la asociación podía depender de un defecto genético.

En 1961 SCHMIDT y COLS relacionan el Síndrome de WERMER y el de ZÖLLINGER-ELLISON (Z-E).

BALLARD, comprobó que una frecuencia menor de adenomas córtico- suprar-

renales y Adenomas Tiroideos acompañan al síndrome que pasó a llamarse:

SINDROME MEA I o SINDROME DE WERMER

Incluye tumores de hipófisis, paratiroides y células insulares pancreáticas. Raros casos se acompañan de adenomas de corteza suprarrenal y tiroides.

Las paratiroides son las glándulas más afectadas, con hiperparatiroidismo en un 85% de los casos.

Las células insulares del páncreas están afectadas en el 75% de los casos y de ellos el 65% son de células no Beta.

Las células insulares no Beta son el origen pancreático de la gastrina y, el 50% de los pacientes con MEA I, tienen historia de enfermedad ulcerosa péptica, complicándose el 75% de estos.

A continuación se presenta un caso tratado en nuestro Hospital manejado en forma multidisciplinaria.

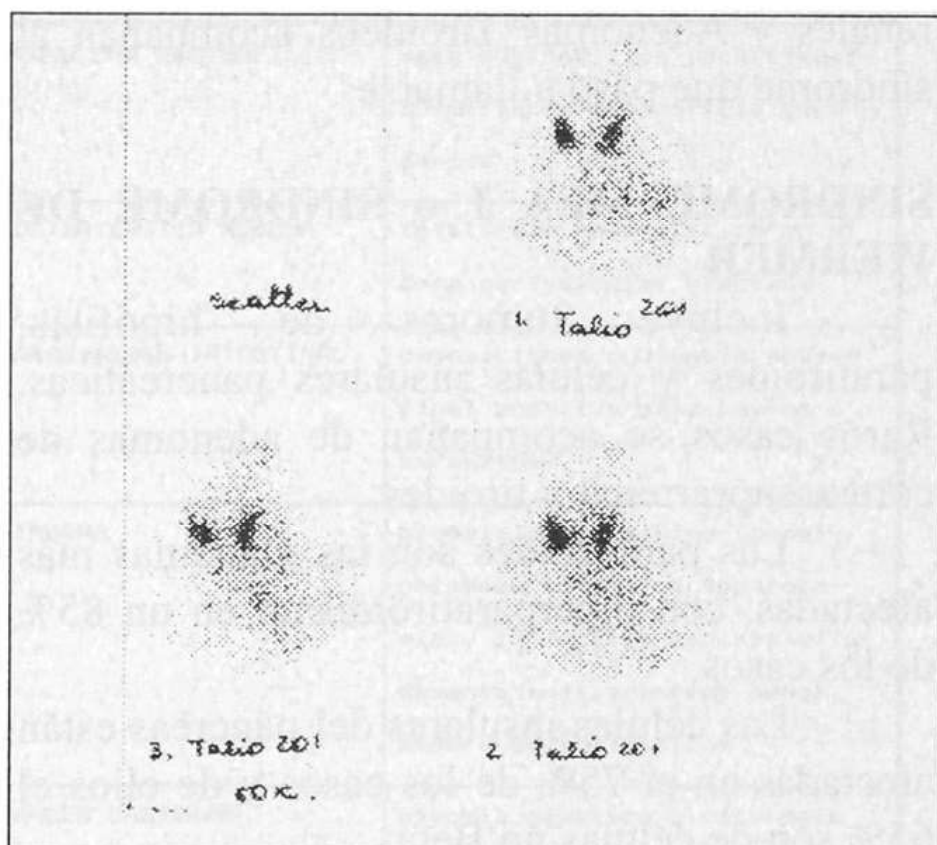
RESUMEN DE HISTORIA CLINICA

NOMBRE: M.H.D.

EDAD : 37 años

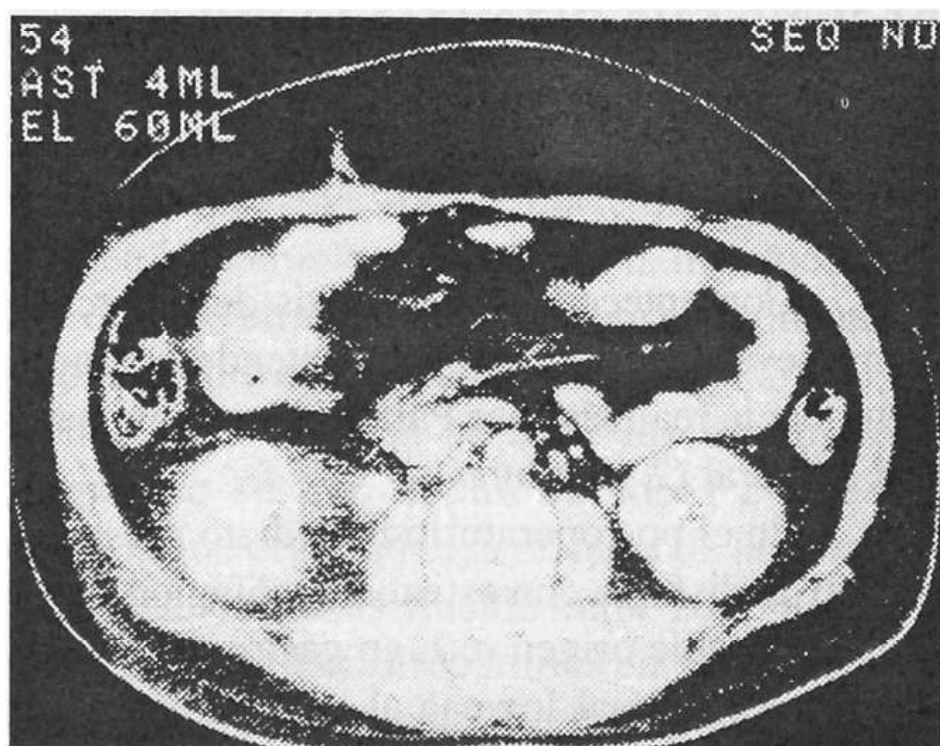
Con antecedentes de crisis de hipercalcemia severa, en Junio de 1988, siendo operado de urgencia realizándose Paratiroidectomía parcial bilateral (2 glándulas).

En el postoperatorio inmediato presenta cuadro de disfagia con estenosis esofágica crítica, de probable origen reflujo gastro-esofágico severo, por lo cual ingresa al departamento de cirugía para completar estudio y realizar dilatación esofágica.



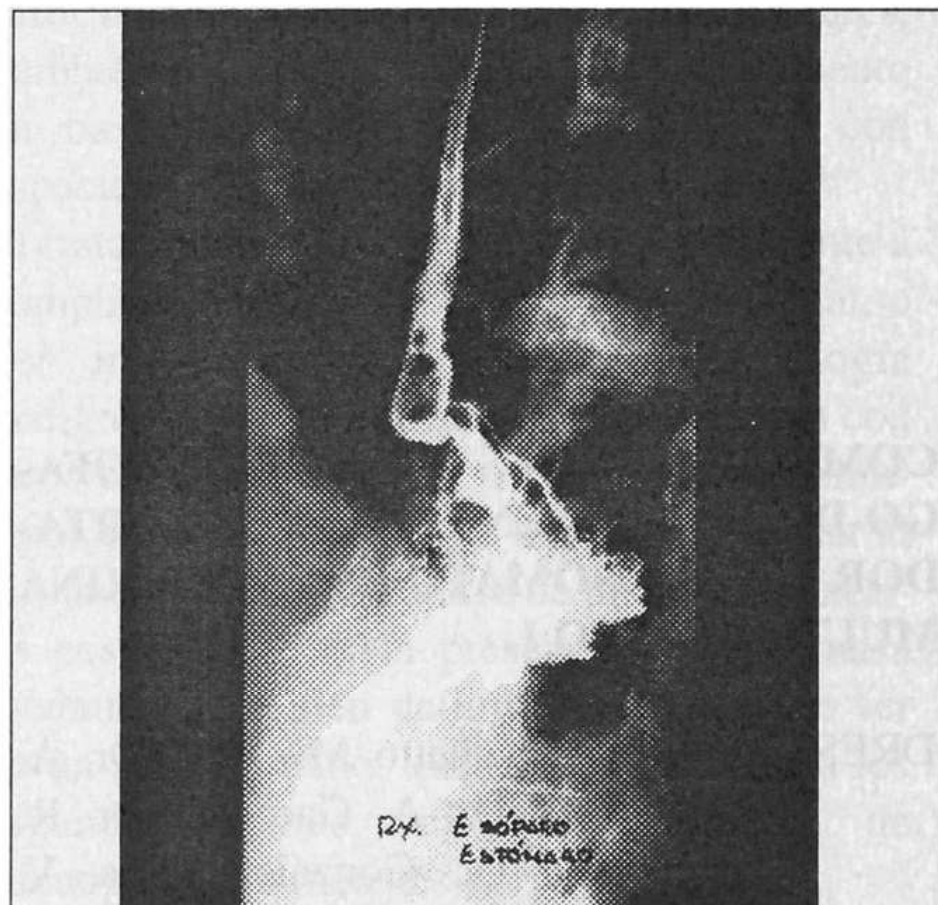
Se comprueba cuadro de MEA Tipo I, con los siguientes componentes:

- Hiperparatiroidismo primario operado, con calcemia preoperatoria elevada: 13,6 mg. Cintigrama Paratiroideo (Figura I)
- Hiperplasia suprarrenal bilateral demostrada por Tomografía Axial Computarizada (T.A.C.) de abdomen (Figura II).



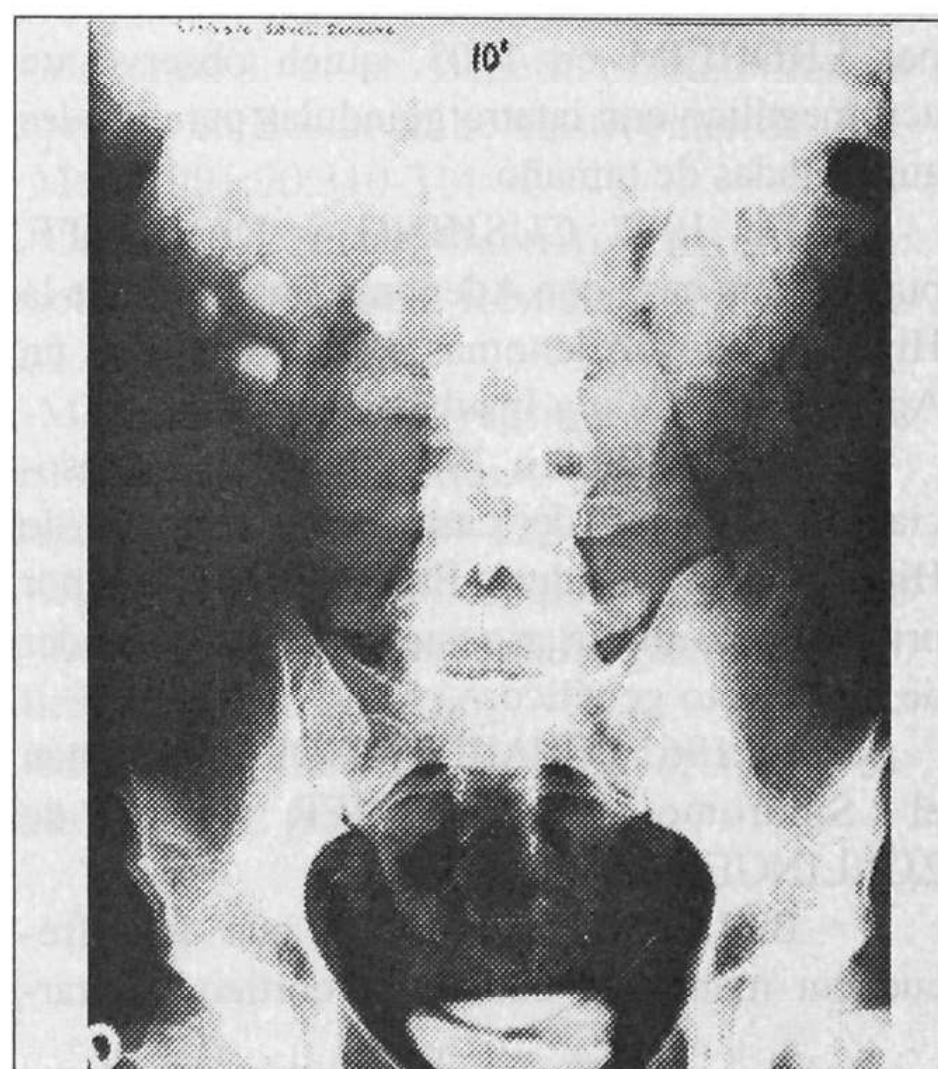
- Síndrome de ZÖLLINGER-ELLISON, con gastrina elevada y volumen de secreción Gástrica aumentado (3000 ml/día).

- Estenosis esofágica por radiografía esófago-estómago-duodeno (Figura III).



- Úlcera duodenal múltiple confirmada por penendoscopia E.E.D.
- Litiasis renal derecha múltiple. Pielografía

Figura IV



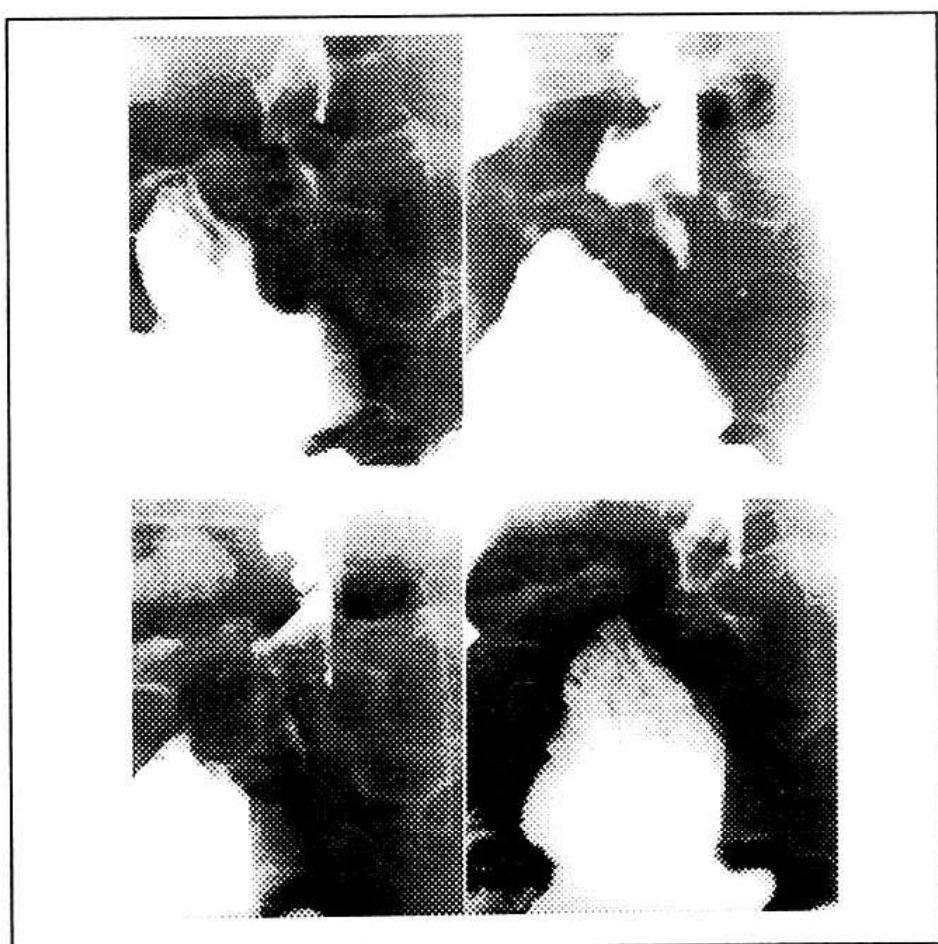
El manejo tuvo participación de Endocrinología, Urología y se realizó dilataciones esofágicas asociadas al tratamiento médico del R.G.E. en forma ambulatoria.

El 5 de Junio de 1989 ingresa al Servicio de Urgencia con los siguientes diagnósticos:

1. MEA I
2. Síndrome de Z-E
3. Estenosis esofágica tratada
4. Ulceras duodenales múltiples
5. Litiasis renal derecha
6. Hemorragia digestiva alta

Evoluciona con cuadro de sangramiento masivo siendo operado de urgencia el 10/06/89 realizándose: Gastrectomía total - Diodenostomía - Esofagstomía terminal - Yeyunostomía.

Diagnóstico Postoperatorio: Ulcera esofágica gigante, Ulceras duodenales múltiples sangrantes (Figura V).

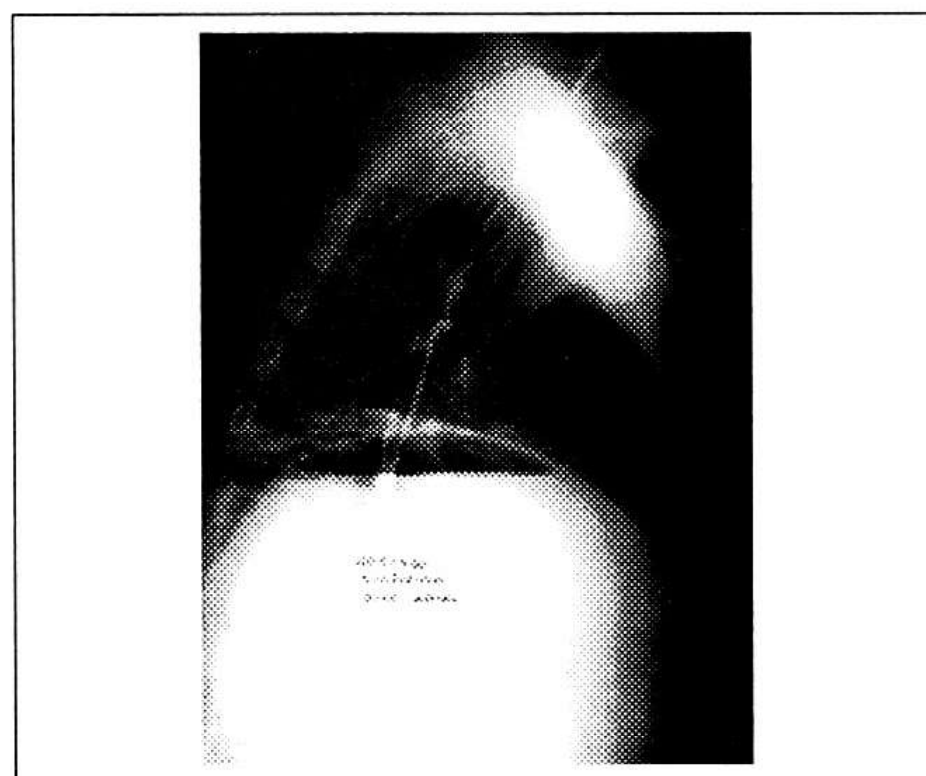


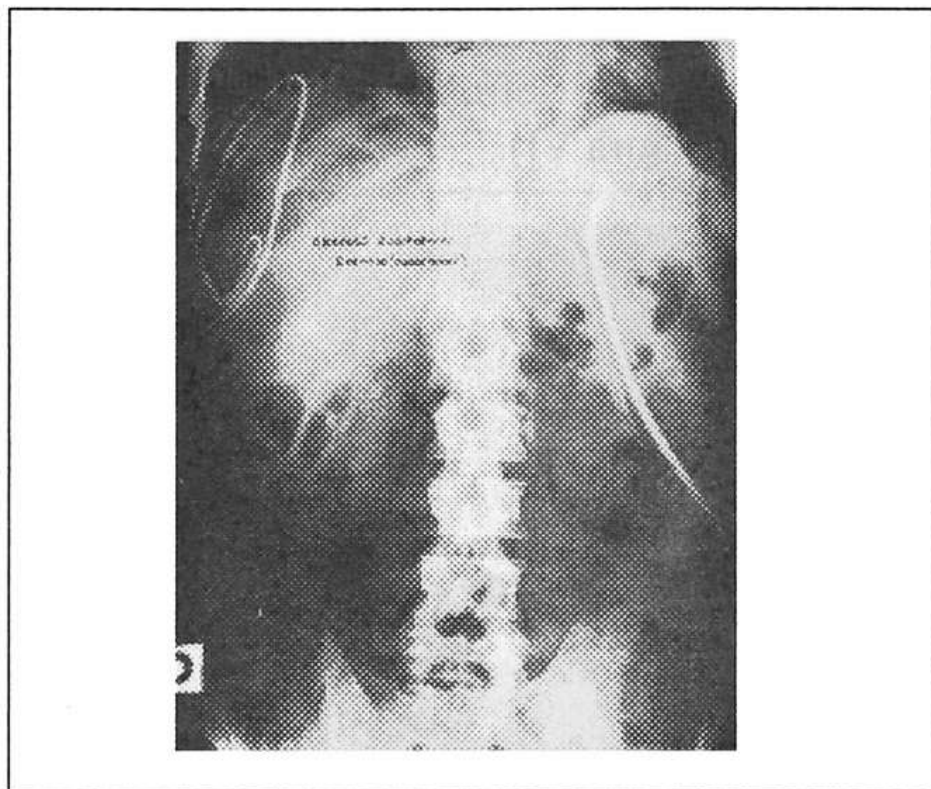
No se comprobó tumor del páncreas:
Evoluciona en regulares condiciones, presentando las siguientes complicaciones:

1.I.R.A. por uropatía obstructiva y nefrotoxicidad, que requirió nefrolitotomía percutánea, el 27/06/94 (Figura VI).



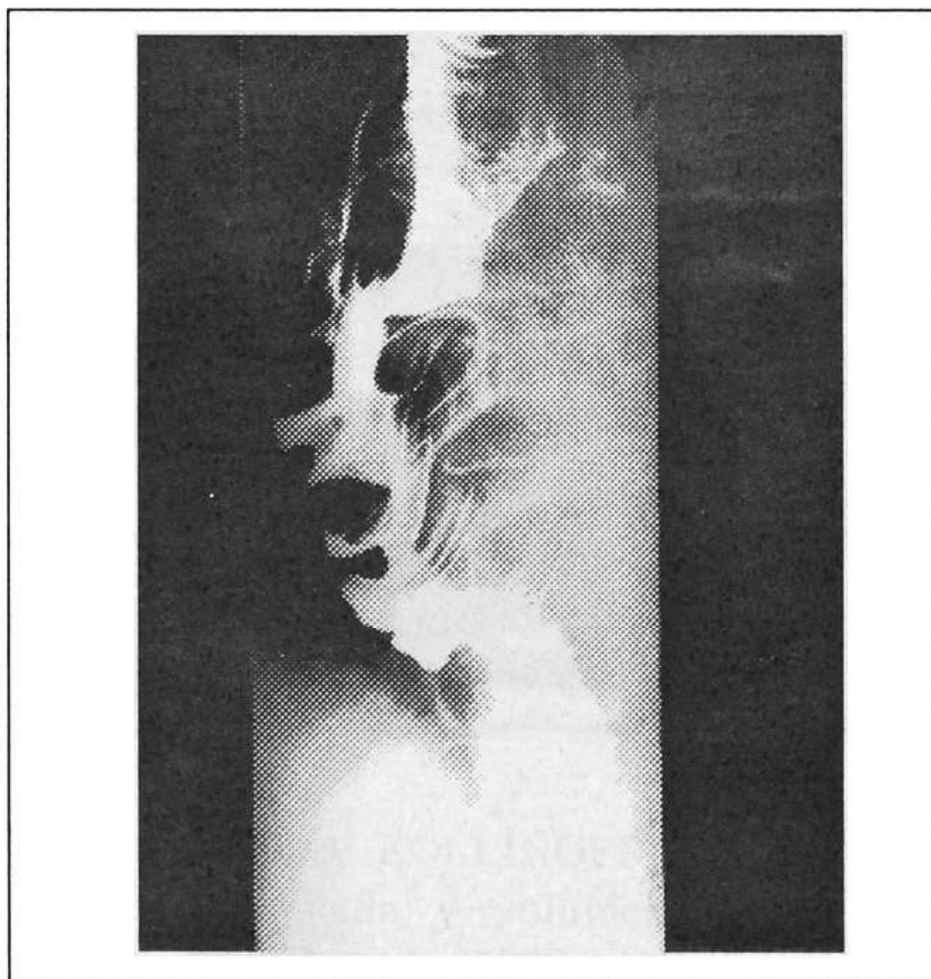
- 2.Atelectasía pulmonar izquierda
- 3.Desnutrición calórico - proteica.
- 4.Acidosis metabólica.
- 5.Sepsis con foco intrabdominal subfrénico (2 abscesos) y foco pulmonar con cultivos positivos a Pseudomona, Enterococo, Estafilococo Coagulasa positivo, tratándose con antibioterapia para foco pulmonar, drenaje percutaneo y luego quirúrgico para los abscesos intrabdominales, (Figuras VII y VIII) realizándose el 18/07/94 aseo quirúrgico y Yeyunostomía de alimentación.





El 13/08/94 se realizó extirpación de adenoma paratiroideo derecho remanente y esofagostomía cervical lateral de exclusión por el alto débito purulento del esofagostoma terminal.

Evoluciona satisfactoriamente, dándose de alta el 23/08/94, con indicaciones de control Endocrinológico quirúrgico y nutricional. Reconstitución del tránsito digestivo en 6 meses.(Figura IX).



El 23/05/90 reingresa para reconstitución del tránsito.

Se realiza control preoperatorio con Neurólogo, Endocrinólogo, Nefrólogo y Nutricionista, con los siguientes hallazgos:

- Hipercalcemia residual
- Litiasis renal derecha de neoformación

Es operado el 12/06/94 realizándose: Esófago - colo - duodeno anastomosis con interposición de colon por vía retroesternal (Figura 9), Ileo - transverso anastomosis. Esofagostomía cervical con sonda t.

En el postoperatorio evoluciona con crisis convulsiva que se trata con Fenitoina y Diazepam, fístula de la anastomosis esófago-colónica cervical y fistula yeyunal por úlcera de decúbito producida por el drenaje.

Ambas complicaciones evolucionan favorablemente sin comprometer el estado general, cerrando progresivamente primero la cervical y finalmente la yeyunal, usando Somatostatina como tratamiento médico coadyuvante por 12 días, a dosis terapéutica la primera se

con dilatación vía endoscópica con resultado satisfactorio.

Desde el punto de vista endocrinológico persiste con hipertiroidismo activo, con disminución de la densidad ósea (densitometría ósea) y nefrolitiasis de neoformación, calcitonina ambulatoria.

Neurológicamente estable, en tratamiento con Fenitoina oral.

El 09/08/90 se da de alta en buenas condiciones generales con indicación de controles ambulatorios. Controles alejados no demuestran complicaciones digestivas, urológicas, endocrinológicas ni neurológicas.

COMENTARIO

Fisiopatológicamente el MEA I o SÍNDROME DE WERMER consiste en un rasgo autosómico dominante, hereditario, lo habitual de este síndrome es la úlcera péptica intratable, refractaria al tratamiento médico, como parte de un Z-E, que se origina en un GASTRINOMA (80% localización pancreática, gástrica o duodenal), que es hiperproductor de gastrina que conduce a úlcera péptica gastroduodenal múltiple y recidivamente de difícil manejo médico.

Un tumor hipofisiario, hiperproductor de prolactina o G.H., que se manifiesta por galactorrea o amenorrea cuando afecta a pacientes de sexo femenino, e impotencia sexual en varones. Dicho componente del MEA I requiere estudio radiológico de silla turca, TAC de cerebro y prolactinemia.

El Hiperparatiroidismo (88% de los pacientes) ya sea por adenoma o hiperplasia cursa con producción de PTH que conduce a la nefrolitiasis múltiple uni o bilateral recidivamente.

El estudio digestivo debe ser completo incluyendo exámenes digestivos y hormonales.

Debe solicitarse:

- Radiografías de E.E.D., Sondeo gástrico, Panendoscopia E.E.D.
- Phmetría de 24 horas
- Gastrinemia basal y postsecretina.
- Fosfemia y calcemia (P y CA), PTH, AMPL CÍCLICO
- Prolactinemia y hormona de crecimiento.
- RX de silla turca.
- Scanner de cerebro.

El estudio debe extenderse a la familia por su carácter hereditario-familiar.

El tratamiento exige extirpación de las paratiroides afectadas, para evitar las crisis

hipertiroides, la osteoporosis secundaria y la nefrolitiasis. Gastrectomía total para eliminar el órgano blanco de la gastrina.

Tratamiento médico o quirúrgico del adenoma hipofisiario y manejo de los demás componentes por cada especialidad.

El caso presentado constituye un gran desafío tanto a cirujanos como a clínicos, por su difícil manejo y múltiples complicaciones involucrando varios sistemas simultáneamente.

El resultado finalmente exitoso requirió dedicación, constancia y sacrificada labor de un equipo multidisciplinario, concepto que cada vez cobra mayor importancia y se hace ya una necesidad imperiosa cuando nos enfrentamos a casos difíciles y de elevada mortalidad como el que nos ocupó en esta oportunidad.