

Principios Terapéuticos Generales de la Cirugía Endocrina

Prof. Charles Proye

(Profesor de Cirugía -
Universidad de Lille - (Francia))

La cirugía endocrina no es un arte, es una disciplina

PRINCIPIOS DE LA CIRUGIA DEL ORGANO PORTADOR DE UN TUMOR SECRETANTE

Ocasionalmente, la búsqueda de un síntoma clínico o biológico, en un tumor evidente, permite descubrir y curar, extirpando el tumor, una enfermedad endocrina de manifestaciones mínimas (ej. hipercalcemia latente, sintomática de un hiperparatiroidismo paraneoplásico).

Más a menudo, ante un síndrome biológico cierto, el tumor no será visible ni palpable (salvo el caso de la tiroidea). Es necesario, entonces, saber buscarlo y extirparlo para asegurar la curación. Para ello, el cirujano debe aplicar los grandes principios, verdaderas reglas de oro, de la cirugía endocrina:

1o. Operar sólo con un diagnóstico de certeza

El diagnóstico es confirmado por exámenes bioquímicos, demostrando la existencia de una hiperhormonemia o de una hormonemia anormalmente normal, no adaptada al órgano o al metabolito blanco y por ello, inapropiada y autónoma, a veces paradójicamente estimulable.

Pero el cirujano debe desconfiar de tres "trampas" diagnósticas: a) falsos negativos en la hormonemia; b) falsos positivos y c) secreción ectópica.

a) Falso negativo en la hormonemia: es importante que la obtención y el manejo del plasma sean correctos: el tumor puede segregar una prohormona biológicamente indetectable y no la hormona.

b) Falso positivo en la hormonemia: es necesario pensar en una endocrinopatía ficticia por autoadministración subrepticia de la hormona (insulina, hormona tiroidea) o estimulación hormonal por ingestión de otras drogas (DOLIPOL). Puede tratarse de un método de dosaje demasiado sensible pero poco específico (fragmento de iPTH detectable en las hipercalcemias paraneoplásicas).

c) Problemas de secreción ectópica: una secreción elevada de ACTH asociada a una enfermedad de Cushing, puede ser provocada por un carcinóide bronquial oculto. Una secreción de tirocalcitonina puede tener origen extratiroideo.

2o. La obtención preoperatoria de imágenes es un procedimiento de localización, no es diagnóstico.

a) Los falsos positivos. El descubrimiento de una imagen tumoral en un órgano susceptible de hipersecretar, no significa que la imagen corresponda a un tumor responsable de la hipersecreción detectada. Son los famosos incidentalomas descritos por Gelhoed. Copeland ha probado que 0,6 a 1,30/o de las tonodensitometrías del hemiabdomen superior, demostraron la existencia de una masa suprarrenal no sospechada y casi siempre no funcionante.

Aun los dosajes escalonados de hormonas en el sistema porta o en el sistema cava, no están exentos de estos falsos positivos, por necrosis del parénquima pancreático o descarga de catecolaminas en un sitio estimulado o traumatizado por el catéter.

b) **Los falsos negativos.** Los falsos negativos en las imágenes pueden ser debidos:

- A las limitaciones del método (la ecografía no puede detectar adenomas paratiroides retrotraqueales o mediastinales).

- Al hecho que el tamaño sea menor que la resolución del método: Ejemplo: Hipertiroidismo tóxico. Cervicotomía y hallazgo de 4 paratiroides normales. Resección de 3 1/2. Persistencia postoperatoria del hipertiroidismo. Tonodensitografía cervical y torácica normales. Esternotomía exploradora y hallazgo de un adenoma en la 5a. glándula, 2,2 gr, en contacto con la aurícula.

- Al hecho que el tumor sea ectópico y situado fuera del campo habitual del examen radiológico. Ejemplo: feocromocitoma pelviano omitido en la tonodensitografía abdominal.

c) **Imágenes positivas no resuelven siempre el problema.** Existe la posibilidad de una lesión tumoral hipersecretante: 20o/o de los hipertiroidismos primarios están originados en lesiones multiglandulares.

d) **Los métodos isotópicos no están exentos de falsos negativos.** 12o/o por lo menos, de centellografías con MIBG, son negativas en casos de feocromocitomas.

Siempre es preferible localizar el tumor antes de la intervención. Pero las imágenes negativas no contraindican jamás la exploración quirúrgica, si el diagnóstico es de certeza. La imagen de la lesión no reemplaza el concepto del diagnóstico.

3o. No hay urgencia quirúrgica en cirugía endocrina

Disponemos de drogas muy eficaces que permiten suprimir la secreción o actuar sobre el órgano-blanco y/o los receptores. No deberíamos ver más las crisis tirotóxicas, el síndrome "pánico" de los feocromocitomas, las arritmias de una hipercalcemia aguda. El tratamiento médico lleva a transformar la cirugía de un órgano hipersecre-

tañe, en la cirugía electiva de un órgano con la secreción bien controlada.

4o. **El tratamiento médico es para dar mayor libertad de acción al cirujano, no para dejar pasar la oportunidad de curar la enfermedad.**

Ejemplo: Síndrome de Zollinger-Ellison. Administración de bloqueantes H2. No se hace laparatomía en primera instancia. Escape de los bloqueadores y cirugía de emergencia por hemorragia ulcerosa.

Ejemplo: Síndrome de Zollinger-Ellison, sin evidencia morfológica de tumor, perfectamente controlado por bloqueadores H2. No se hace laparatomía en primera instancia. Tratamiento médico por 8 años. Laparatomía por estenosis pilórica: múltiples metástasis hepáticas con invasión neoplásica del duodeno, a punto de partida de un gastrinoma maligno de la pared duodenal.

Ejemplo: Síndrome de Cushing agudo. Tratamiento con OP'DDD ineficaz mantenido por 2 meses. Operación en un enfermo moribundo que fallece en el postoperatorio temprano.

5o. **La cirugía endocrina es una cirugía de aparatos, no de órganos.**

Esto es así, cualquiera sean las imágenes preoperatorias. Hay quienes afirman que la localización preoperatoria no es necesaria. Esto es verdad para los paratiroides pero no para los suprarrenales o el páncreas endocrino. El cirujano debe trabajar como embriólogo más que como anatomista, explorando todas las zonas susceptibles de tener tejido hipersecretante, ortotópico o ectópico.

- En la operación por hipertiroidismo, se deben explorar las cuatro fosas paratiroides y las líneas de migración del 3o. y 4o. arcos branquiales.

- En casos de feocromocitoma, deben explorarse las áreas suprarrenales, las zonas latero-aórticas, el origen de la mesentérica inferior, la vejiga y la región cefálica.

En los insulinomas y sobre todo en los gastrinomas, se deben explorar el páncreas, todas las zonas de páncreas ectópico incluyendo los ganglios adyacentes al páncreas.

- En los vipomas, se debe explorar el páncreas pero también el retroperitoneo.

- Debe recordarse que los carcinoides pueden ser múltiples y diseminados.

6o. El objetivo de la operación es reseca todo el tejido hipersecretante.

Existen tumores dobles y múltiples.

7o. Hay que prestar atención a lo que se reseca, pero más aún, a lo que se deja.

Sería catastrófico quedar con un hipoparatiroidismo, después de una operación por hiperparatiroidismo asintomático. Es preciso dejar suficiente tejido secretante, sin exponerse a recidivas. Esto es particularmente difícil en casos de AME (adenomas múltiples endocrinos), y equivale a veces "a navegar sin brújula entre CHARYBDE y SCYLIA" (BRUINING).

La decisión es difícil tomar, entre resección total y autotransplante o exéresis subtotal y criopreservación.

Ejemplo: AME II con feocromocitoma unilateral: adrenalectomía total bilateral o unilateral; total de un lado y subtotal del otro? Ejemplo: AME I con hiperparatiroidismo. Paratiroidectomía subtotal con criopreservación o paratiroidectomía con autotransplante?

8o. Buscar siempre un tumor. No aceptar sólo el diagnóstico de hiperplasia

Ningún caso de Zollinger-Ellison, ha sido curado convincentemente, extirpando una hiperplasia del páncreas endocrino inmunológicamente reactivo a la gastrina.

FRESEN y después LARSSON, han demostrado la presencia de una hiperplasia pancreática adyacente a un tumor secretante y segregando posiblemente la hormona antagonista o el polipéptido pancreático. Es difícil comprender a los autores que dan mucha significación a la hiperplasia de un órgano y niegan la de otro.

9o. El examen macroscópico es también importante, a veces más importante que el examen microscópico extemporáneo y aun, definitivo

- Para identificar el tejido endocrino patológico: las características macroscópicas de un adenoma paratiroideo confirman el carácter hipersecretante antes que el examen microscópico.

- Para confirmar la benignidad o malignidad de un tumor.

10o. El perfil biológico preoperatorio puede por sí mismo, confirmar la malignidad.

Entre los criterios bioquímicos que sugieren malignidad, figuran:

a) La secreción de precursores

Ejemplo: corticosuprarrenaloma que secreta pregnanolona.

Ejemplo: feocromocitoma que segrega Dopamina (3).

Ejemplo: insulinooma que segrega pro-insulina a tasas superiores al 220/o.

La malignidad es más probable cuando la sustancia segregada, se sitúa en una etapa temprana de la biosíntesis de la hormona.

b) Secreción mixta o múltiple

Ejemplo: corticosuprarrenoloma con virilismo intenso precediendo y dominando los signos de hipercortisolismo.

Ejemplo: tumor de páncreas endocrino segregando péptidos ectópicos, tales como la ACTH.

c) Secreción sin traducción clínica periférica

La ausencia de expresión clínica de un tumor secretante, es un signo mayor en favor de malignidad. Es necesario interpretarla como la secreción de una prohormona tan inmadura, que no tiene receptores para asegurar la expresión clínica.

Ejemplo: proglucagonoma maligno sin síndrome cutáneo producido por secreción de glicentina.

d) Secreción de ciertos marcadores tumorales

Ejemplo: Secreción de B HCG en los tumores insulares pancreáticos malignos.

PRINCIPIOS DEL ACTO OPERATORIO EN EL ORGANOPORTADOR DE UN TUMOR SECRETANTE

1o. No manipular demasiado el lugar.

"Tratar de separar suavemente el paciente del tumor y no el tumor del paciente" (H. W. Scott Jr.).

2o. Cuidar la hemostasia.

"Una técnica meticulosa y exangüe, evita parecer pedante" (O. Cope).

3o. Ayudarse con técnicas modernas para la localización preoperatoria de lesiones.

Estas pueden ser morfológicas o funcionales:

- Funcional: dosaje escalonado de insulina en el sistema porta, con resultado extemporáneo, según la técnica de Turner.
- Morfológica: ecografía preoperatoria de una precisión incomparable (detección de un gastrinoma cefálico de 8 mm). (NORTON).

Sin embargo la ecografía preoperatoria no consigue descubrir todos los gastrinomas impalpables y no está exenta de falsos positivos. NORTON.

4o. Evaluar el examen histológico o citológico extemporáneo

Este muestra lo que uno reseca, no lo que deja. Cuando se reseca un tumor, el examen demuestra que se trata de una lesión endocrina, pero la macroscopía ya había diagnosticado que se trataba de un tumor.

5o. Controlar la radicalidad de la exéresis.

Por métodos que aseguren no dejar tejido hiperfuncionante.

Son por ejemplo:

- El dosaje preoperatorio de un metabolito-blanco: dosaje de glucosa después de la resección de un insulinoma, según el método de Turner.
- El dosaje preoperatorio del 2o. mensaje-ro: dosaje del AMP cíclico urinario, después de la exéresis de un tumor paratiroideo.
- El dosaje preoperatorio de una hormona: dosaje de insulina en el sistema porta.

Pudiere ser que la centellografía preoperatoria, ahora utilizada en cirugía tiroidea, por iniciativa de STEN LENNQUIST (4), fuere utilizada extensamente en los feocromocitomas, después de administrar MIBG en los casos de AME. No es inconcebible la utilización preoperatoria de pruebas de estimulación para descubrir lesiones que no se gregan en el momento de la operación.

Ejemplo: Prueba del glucagon después de la exéresis de un feocromocitoma único.

Ejemplo: Dosaje de la gastrina portal después de la inyección de secretina, luego de la ablación de un gastrinoma aparentemente único.

6o. Cuidar al paciente, pero también ocuparse del espécimen quirúrgico.

Cuando el tumor parece raro, es preciso pensar en:

- Extraer sangre periférica y sangre eferente del tumor, para congelarlas y dosar ulteriormente hormonas inesperadas, en función a la inmunorreactividad del espécimen.

Ejemplo: Aumento de la sustancia P, en un caso de carcinoide ovárico.

Ejemplo: Secreción de VIP por un feocromocitoma.

Ejemplo: Secreción de hPP por un tumor pancreático.

Después de la operación, conservar fragmentos de las piezas según técnicas diversas (nitrógeno líquido, hielo glutaraldehído, líquido de Bouin), para estudios en microscopía convencional, en microscopía electrónica, en dosajes hormonales, de histo e inmunohistoquímica, eventualmente cultivo de células.

7o. Discutir a veces la acción sobre el órgano-blanco.

En casos de tumores metastásicos múltiples o no resecables.

Ejemplo: Gastrectomía total por un gastrinoma metastásico.

Ejemplo: Suprarrenalectomía bilateral por Síndrome de Cushing, debido a un carcinoma de páncreas inoperable.

8o. Evitar las exéresis "demenciales".

Pues existen alternativas terapéuticas paliativas, más eficaces que la cirugía.

Ejemplo: Diazoxide para el insulinoma maligno.

Ejemplo: Quimio-embolización de las metastasis hepáticas de un carcinoma paratiroideo.

PRINCIPIOS DEL TRATAMIENTO POSTOPERATORIO

Operación exitosa

Después de la exéresis tumoral, el paciente pasa de un estado de hipersecreción a un estado postoperatorio temprano en hiposecreción, pues el parénquima funcional restante se halla inhibido por el tumor (hipocalcemia después de la resección de un adenoma paratiroideo, hiperglucemia después de la resección de un insulinoma).

No hace falta compensar el déficit con un aporte hormonal exógeno (insulina) o sustitutivo (Vitamina D). La hipocalcemia y la hiperglucemia, son los mejores estímulos del parénquima restante respectivo y permitirán la rápida recuperación funcional.

Sin embargo, la recuperación es a veces, lenta (suprarrenal restante después de la resección de un adenoma de Cushing), haciendo, por ello, indispensable la sustitución.

Operación fracasada

En este caso, es importante que el cirujano haya probado la eficacia de las drogas sobre la hipersecreción antes de la operación, por la eventualidad de tener que seguir permanentemente con las mismas. En todo caso, nunca una reintervención temprana sin antes una reflexión prolongada.

PRINCIPIOS DE LAS REINTERVENCIONES SOBRE UN ORGANO PORTADOR DE UN TUMOR SECRETANTE

El problema es grave. La indicación de reintervención puede darse en dos circunstancias diferentes:

- La operación ha sido perfectamente en blanco o ha resecado tejido secretante.
- La primera intervención ha sido hecha por uno mismo o en ese peligroso y ubicuo hospital llamado "otro Hospital".

EN TODOS LOS CASOS, ES NECESARIO:

1o. Verificar el diagnóstico.

Ejemplo: Persistencia de hipercalcemia después de paratiroidectomía, 3 1/2 glándulas discretamente aumentadas de volumen: Hipercalcemia Familiar Hipocalciúrica (FHH).

Si la primera operación obtuvo resultados, revisar igualmente los diagnósticos.

Ejemplo: Hipercalcemia. Exéresis de un adenoma paratiroideo. Persistencia de la hipercalcemia. Sarcoidosis en evolución. Control de la hipercalcemia por corticoterapia.

2o. Pensar en la posibilidad de una glándula supernumeraria ectópica

13o/o de las personas son portadoras de una 5ta. glándula paratiroidea.

Ejemplo: Cervicotomía por hiperpara-

tiroidismo primario. Resección de un adenoma de 2 gr. Verificación macroscópica de 3 glándulas normales. Persistencia de la hipercalcemia. 2do. adenoma de una 5ta. glándula intratímica izquierda, demostrada por la Resonancia Magnética.

3o. No reintervenir por principio aun en casos de diagnóstico cierto

Un hiperparatiroidismo leve bien tolerado no justifica una esternotomía en un paciente de edad avanzada.

4o. Considerar la eficacia eventual del tratamiento médico

Ejemplo: Espleno-pancreactomía en blanco por insulinoma, efectuada en "otro hospital". Evidencia arteriográfica de insulinoma cefálico. Excelente respuesta al diazoxido. No se reinterviene. Desde hace 19 años, vive normoglucémico tratado con diazoxido.

5o. Siempre pensar en la posibilidad de una poliendocrinopatía

Es necesario realizar la encuesta familiar y principalmente reconocer, que el diagnóstico de poliendocrinopatía, individual o familiar, es a menudo metacrónica al diagnóstico de la endocrinopatía inicial, la cual parecería esporádica.

6o. Utilizar los métodos de diagnóstico más complejos, cuando se mantiene la indicación de reintervenir

Efectuar todas las tentativas posibles para la localización preoperatoria: tonodensitometría, resonancia magnética, determinaciones hormonales escalonadas.

- Explorar todos los lugares posibles donde pueda haber tejido secretante.

Ejemplo: Hiperparatiroidismo persistente: prolongación de la cervicotomía a esternotomía en el mismo acto operatorio.

Ejemplo: Persistencia de secreción de tirocalcitonina después de tiroidectomía total y vaciamiento yugulocarotídeo por cáncer medular. Cervicoesternotomía para vaciamiento cervicomedial.

- Rodearse de todas las posibilidades de control preoperatorio (vide supra).

Estas son algunas de las reflexiones inspiradas por el ejercicio de la cirugía endocrina, durante los últimos veinte años.

BIBLIOGRAFIA

1. COPELAND (PM). *The incidentally discovered adrenal mass. Ann. Surg.* 199 - 116 - 122 - 1984.
2. LARSSON (LI). *Two distinct types of islet abnormalities associated with endocrine pancreatic tumours. Virchows Act. A. Pathol. Anat. and Hist.*, 376 - 209 - 219, 1977.
3. PROYE (C), FOSSATI (P), FONTAINE (P), LEFEBVRE (J), DECOULX (M), WEMEAU (J.L.), DEWAILLY (D), RWAMASIRABO (E) et CECAT (P). *Dopamine - secreting pheochromocytoma An unrecognized entity Surgery*, 100 - 1.154 - 1.162, 1986
4. LENNQVIST (S), PERSLINDEN (J), SHEDS (S). *Intraoperative scintigraphy in surgical treatment of thyroid carcinoma. Evaluation of a new technique. World J. Surg.* 10 - 711 - 717, 1986.

NOTA DEL EDITOR

En el presente número de la Revista, se publica una conferencia del Profesor Charles Proye de Lille, a quien se agradece profundamente la colaboración.

Es incluido también un trabajo del Dr. Gustavo Mascotti con miembros del Instituto para Estudio y Cura del Cáncer, Milán, Italia. Aunque no guarda estrictamente las normas para la publicación, se lo ha aceptado por la importancia del mismo. Se agradece a los autores el haber enviado las contribuciones.