

Caso Clinico N. 16

Donna - aa. 55

Anamnesi familiare: negativa

Anamnesi patologica remota

colecistectomia per litiasi
fundusplicatio sec. Nissen - Rossetti per MRGE (GERD)
stipsi abituale trattata con lassativi

Anamnesi patologica prossima

Dieci anni circa dopo l'ultimo intervento chirurgico per esofagite da reflusso, la paziente, fino allora intensamente stitica e abituale consumatrice di lassativi, comincia ad accusare diarrea, che progressivamente diventa sempre più intensa, con numerose scariche al giorno.

Il medico curante, consultato dalla paziente, non riscontra all'esame obiettivo segni patologici a carico dell'addome. Sospende ovviamente la terapia lassativa, anche per il dubbio di abuso di tali farmaci da parte di un soggetto abbastanza instabile psicologicamente. Sono prescritti farmaci antidiarroici, disinfettanti intestinali e provvedimenti dietetici.

La sintomatologia diarroica non accenna a diminuire, anzi le scariche diventano sempre più numerose.

Il medico curante comincia a preoccuparsi, anche perchè la sua paziente, oltre all'insopportabile disturbo intestinale con inevitabili conseguenze sulla cenestesi e sul sonno, lamenta profonda astenia, adinamia, deperimento (anche per le restrizioni alimentari). E decide pertanto di fare eseguire alcuni esami diagnostici.

Esami diagnostici preliminari

esame delle feci -

caratteristiche qualitative: acquose, non sangue nè altri particolari degni di nota

esame funzionale: indifferente

esame parassitologico: negativo

coprocultura: non contributiva per patogenicità

esami ematochimici -

anemia ipocromica

iperglicemia di grado lieve

ipopotassiemia

ipercalcemia

altri esami non contributivi

La scarsa specificità diagnostica dei reperti clinici e di laboratorio, nonché il persistere della sintomatologia, malgrado i provvedimenti terapeutici applicati, e il peggioramento delle condizioni fisiche della malata, alla luce dei fenomeni di disidratazione e di alterazioni dello jonogramma, inducono il medico curante al ricovero in reparto di gastroenterologia.

Ricovero in Gastroenterologia

I primi provvedimenti adottati sono mirati alla correzione dello squilibrio idrico ed elettrolitico.

All'esame clinico: aspetto disidratato e cachettico, dolori addominali diffusi, astenia grave, crampi muscolari, aritmie cardiache, feci acquose di volume ingente.

Dagli esami di laboratorio: ipokaliemia, ipofosfatemia, ipercalcemia, ipomagnesemia, iperglicemia moderata - acidosi metabolica

Sono discusse ipotesi di diagnosi differenziale:

m. di Crohn, rettocolite ulcerosa (CUC),
patologia (anche neoplastica) del colon Dx.

Ma nessuna di queste diagnosi è confermata dai seguenti esami:

retto-colon-scopia: negativa

clisma-TC : negativo

Finalmente si raggiunge una diagnosi , sia pure preliminare, con i seguenti esami:

Ecotomografia (Fig. 1)

Ecoendoscopia (Fig. 2)

TC-mdc (Fig. 3)

per l'evidenza di una formazione nodulare nella coda pancreatica.

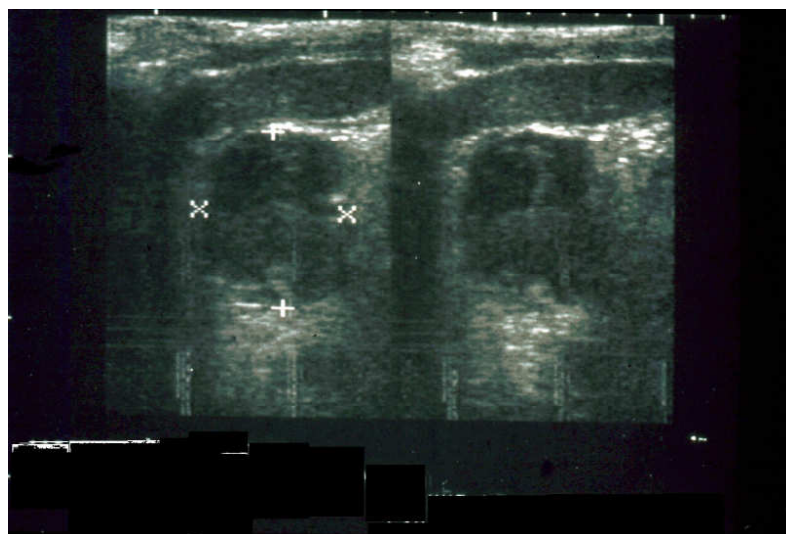


Fig. 1

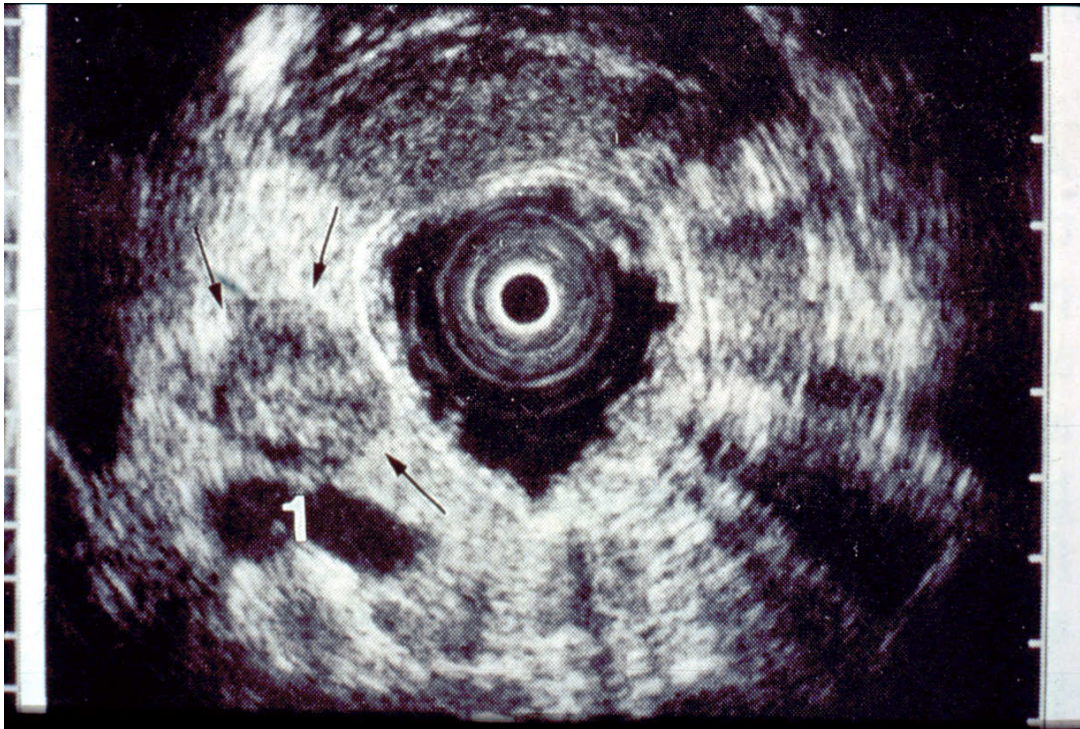


Fig. 2

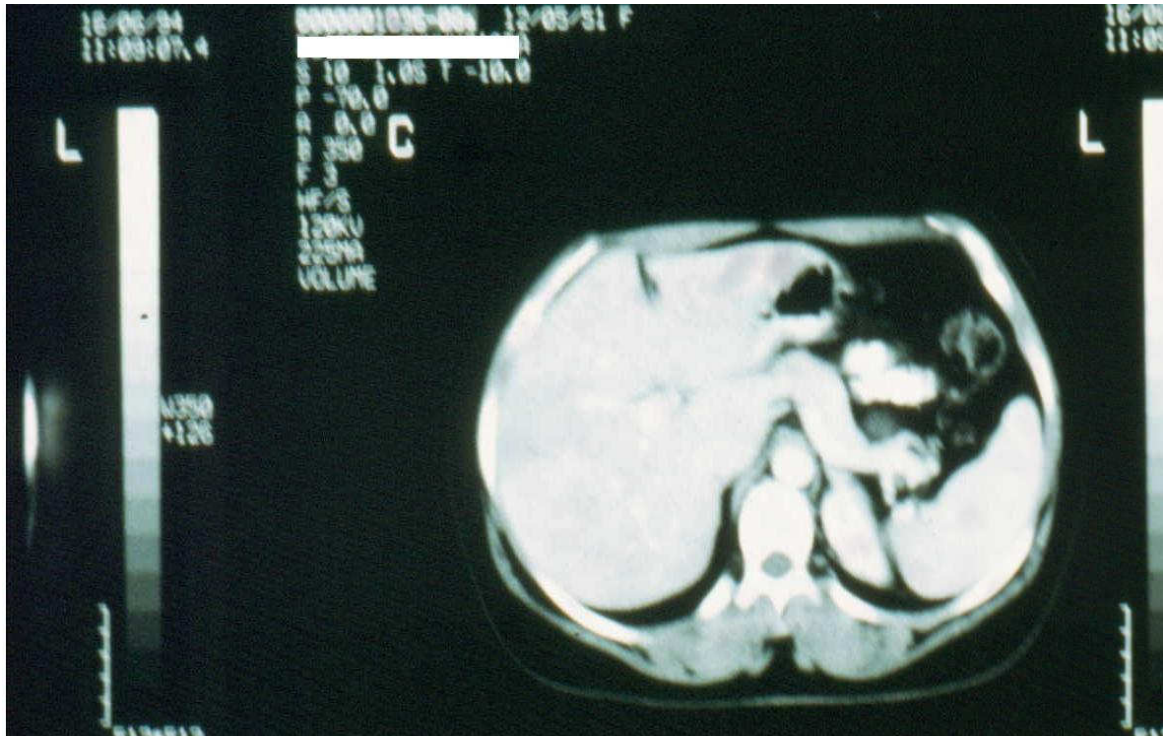


Fig. 3

Ora i Gastroenterologi sono in grado di formulare una convincente ipotesi diagnostica, la cui conferma è ottenuta dai seguenti esami:

- elevati livelli plasmatici di VIP (Vasoactive Intestinal Peptide) e di cromogranine
- octreoscan: captazione elettiva nel nodulo

Si pone pertanto la diagnosi di **colera pancreatico**, Sindrome di Verner - Morrison secondario a **Vipoma della coda del pancreas**

La paziente è trasferita nel nostro reparto per trattamento chirurgico

Intervento Chirurgico

Accesso laparotomico - La neoformazione (Fig. 4), evidente in corrispondenza della coda pancreatica, misura 5 cm circa, è ben capsulata, non si dimostrano aspetti che possano far pensare ad una sua possibile malignità.

Resezione caudale del pancreas.

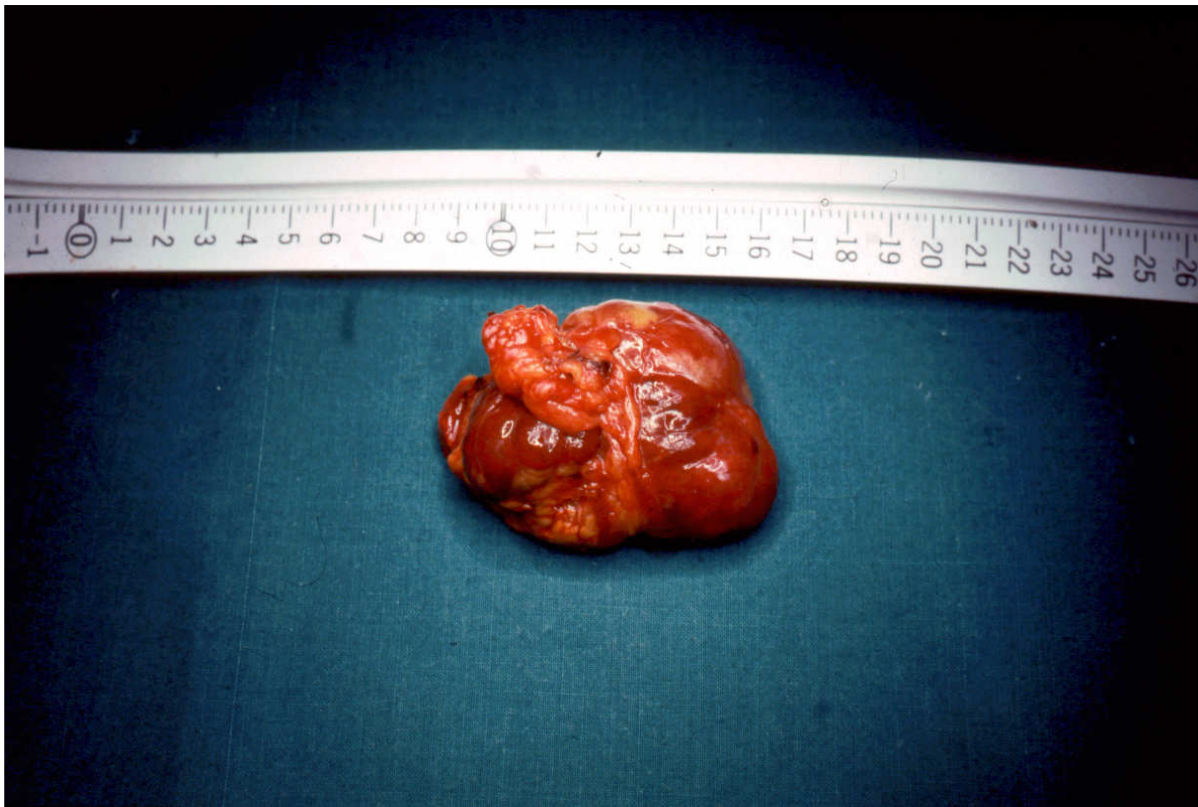


Fig. 4

Anatomia Patologica - microscopia (Fig. 5)

Lo studio istologico e immuno-istochimico confermano la diagnosi di tumore neuroendocrino (VIP-oma) senza apparenti segni di malignità.

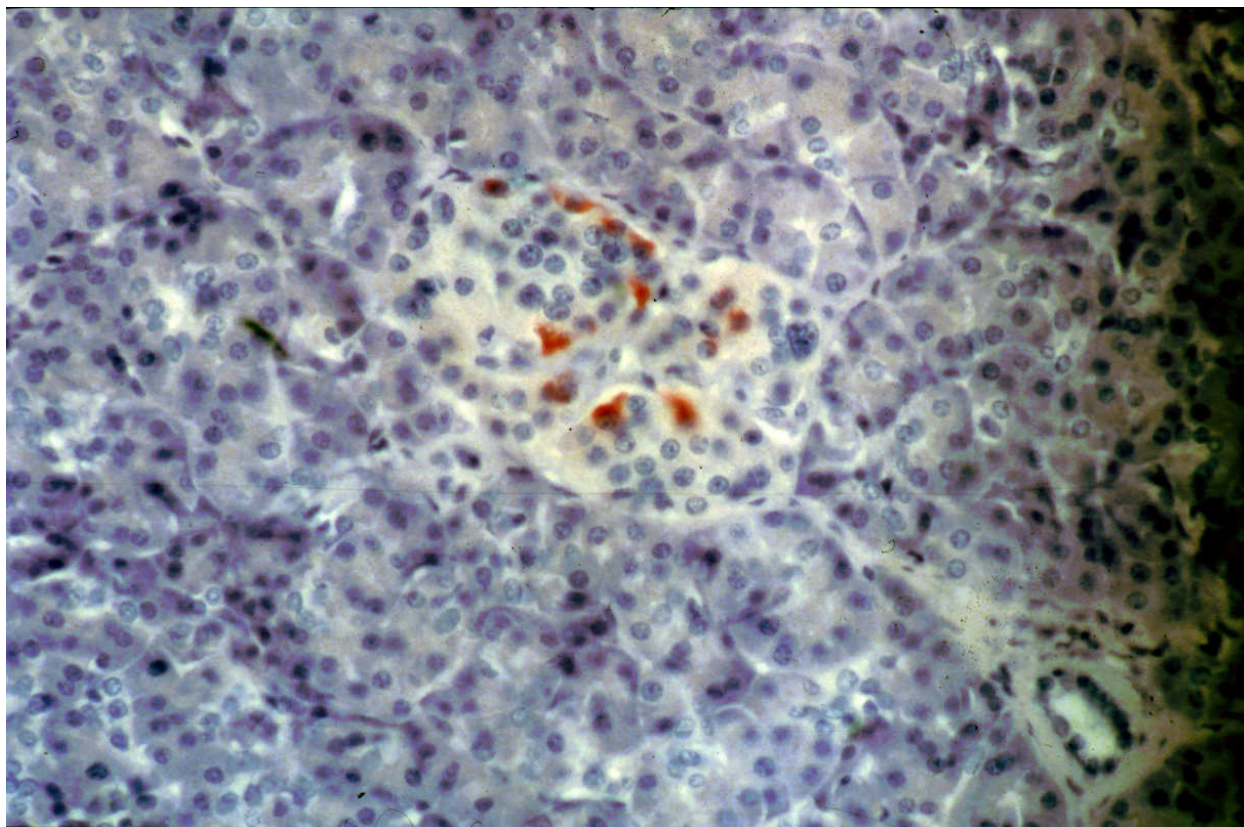


Fig. 5

Decorso post-operatorio regolare

Outcome caratterizzato dalla scomparsa della sintomatologia diarroica e da rapido ricupero delle condizioni umorali, metaboliche e psichiche.

Follow-up: dai controlli a distanza nessuna evidenza di eventi patologici correlati nè particolari sequele.

Commento

Per la sua rarità è eccezionale incontrare questo tipo di tumore endocrino pancreatico. Di conseguenza la sindrome che esso produce crea, come nel presente caso, problemi di diagnosi. Le sindromi diarroiche di per sè non sono sempre di facile ed immediata interpretazione etiopatogenetica. L'assenza poi di qualunque riferimento a ben note cause di diarrea (enterocoliti, Crohn, CUC, ecc.) rende difficoltosa la diagnosi, se non si ha in mente questa rara eventualità.

Nel nostro caso l'iter percorso dal medico curante prima e dai gastroenterologi dopo è stato esemplare. I primi provvedimenti infatti furono indirizzati al ristabilimento delle condizioni idro-elettrolitiche, soprattutto alla correzione della ipopotassiemia. Soltanto i mezzi strumentali e sierologici hanno definito la diagnosi.

Il veloce trasferimento alla chirurgia ha evitato il trattamento della diarrea con somatostatina o derivati (octreotide), altrimenti indicati, se la diarrea non è dominabile (forme maligne avanzate).

Nel caso descritto la causa neoplastica della sindrome era in posizione favorevole (coda del pancreas), sia per la diagnosi di localizzazione per imaging sia per il trattamento chirurgico. Questo avrebbe potuto essere condotto con relativa facilità con tecnica mini-invasiva video-laparoscopica. I pregressi interventi sull'addome superiore e la necessità di intervento il più rapido possibile in considerazione delle condizioni non ottimali della paziente hanno tuttavia suggerito di procedere con intervento laparotomico.

Le dimensioni relativamente modeste della neoplasia, il suo aspetto macroscopico ben delimitato e provvisto di capsula, l'assenza di manifestazioni indicative di malignità, hanno indotto a ritenere il tumore di natura benigna, sia pure con tutte le riserve del caso. Il Vip-oma infatti ha un'incidenza di malignità superiore al 50 %. I patologi avevano escluso l'attendibilità del riscontro peroperatorio al criostato, sia per il tipo di tumore sia per le sue caratteristiche macroscopiche, come del resto la FNA pre- o intraoperatoria di regola ritenuta non affidabile per i tumori neuroendocrini. Gli esami istologico e immunoistochimico, oltre a confermare la diagnosi, hanno escluso con molta approssimazione la natura maligna della lesione. Com'è noto infatti, non sempre per i tumori neuroendocrini è possibile con certezza riconoscerne istologicamente la malignità, provata soltanto di regola dalle dimensioni della massa neoplastica e/o dalle caratteristiche infiltrative e dalle manifestazioni a distanza.

Il follow-up condotto per lungo tempo ha confermato la benignità della lesione.
