



## P-241 - PNET primario de páncreas: diagnóstico inusual de masa pancreática

*M. Alkorta Zuloaga, M.C. Gómez Mateo, R. Jiménez Agüero, M.Á. Medrano Gómez, A. Beguiristain Gómez, I. Ruiz Montesinoas, X. Arteaga Martín y M. Larzábal Aramendi*

*Hospital Donostia, San Sebastián.*

### Resumen

**Objetivos:** Se presenta al caso de una mujer con un PNET (primitive neuroectodermal tumor) primario de páncreas y se realiza una revisión de la literatura. Se presenta el caso clínico de una mujer que fue diagnosticada de un PNET primario de páncreas tras realizar un análisis histopatológico de una pieza de duodenopancreatectomía cefálica. Dicha intervención se indicó tras el diagnóstico de una gran tumoración resecable de la cabeza pancreática. Debido a la rareza del diagnóstico, decidimos hacer una revisión exhaustiva de la literatura buscando en todas las bases de datos bibliográficas digitales: UptoDate, Pub-med, Cochrane, Embase....

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 49 años ingresada por ictericia indolora. Se diagnosticó por tomografía computarizada (TC) de una masa resecable de  $4,2 \times 5$  cm en cabeza pancreática sugestiva de proceso neoplásico. Ante los hallazgos, se realizó una duodenopancreatectomía cefálica. El tumor, macroscópicamente presentaba aspecto sólido-quístico, polilobulado y desplazaba las estructuras adyacentes, pero sin aparente infiltración. El análisis histopatológico demostró la presencia de un nódulo grande, polilobulado con escaso estroma en su interior, delimitado del parénquima pancreático adyacente por una banda de tejido fibroso, con inmunohistoquímica positiva para vimentina, CD99 y CD56, con determinación molecular de la translocación EWS-FLI1, todo ello sugestivo de tumor de PNET. Tras este resultado, se realizó una gammagrafía ósea que descartó un tumor de Ewing/PNET primario óseo, por lo que se consideró como diagnóstico definitivo, tumor PNET primario de páncreas. Posteriormente, la paciente fue tratada con quimioterapia. Actualmente, la paciente se encuentra con buen estado general y libre de enfermedad. Los PNET, se consideran como parte de la familia de los tumores de sarcoma de Ewing. Raramente se originan en los órganos sólidos, y su aparición en el páncreas es extremadamente infrecuente, con menos de 20 casos publicados en el mundo. La mayoría se localizan en la cabeza pancreática y son tumores grandes. Los pacientes no presentan sintomatología específica, pero la mayoría debutan con masa abdominal palpable e ictericia obstructiva. No existen criterios patológicos establecidos para el diagnóstico de los PNET pancreáticos y se llega al diagnóstico con la combinación de síntomas clínicos, las características patológicas, características inmuno-histoquímicas y el análisis citogenético (el 85% presentan la translocación [11:22](q24;q12), que se origina de la fusión de los genes EWS-FLI1). Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras neoplasias primarias del páncreas, pero sobre todo con metástasis pancreáticas de PNET de otras localizaciones. La recurrencia y las metástasis (hueso, médula ósea, pulmón) son muy frecuentes, y el pronóstico sigue siendo infausto debido a la naturaleza altamente agresiva de este tipo de cáncer.

**Conclusiones:** La resección quirúrgica seguida de quicio-radioterapia es actualmente el tratamiento más aceptado en los PNET primarios de páncreas.