



P-088 - TUMOR NEUROENDOCRINO PANCREÁTICO Y NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO I: UNA ASOCIACIÓN CADA VEZ MÁS FRECUENTE

Manuel Vázquez, Alba; Mínguez García, Javier; Carrascosa Mirón, Teresa; López Fernández, Bibiana; Rodríguez Álvarez, Víctor; Sanz Muñoz, Paloma; Carabias Hernández, Alberto; Jover Navalón, José María

Hospital Universitario de Getafe, Getafe.

Resumen

Introducción: Los tumores neuroendocrinos pancreáticos (TNEP) representan el 3% de las lesiones de dicha localización. La mayoría son esporádicos, pero pueden aparecer en el seno de endocrinopatías, entre ellas el síndrome de neoplasias endocrinas múltiples (MEN 1).

Caso clínico: Mujer, 55 años, con diagnóstico genético de MEN 1 tras ser intervenida a los 17 años por microprolactinoma y a los 26 por hiperparatiroidismo primario. Durante el seguimiento se realizan determinaciones hormonales anuales sin alteraciones y se realiza resonancia magnética (RM) donde se objetiva masa retroperitoneal de $16 \times 13 \times 10$ cm en contacto con cuerpo y cola pancreáticas y riñón izquierdo. Con sospecha de TNEP no funcionante, se decide intervención quirúrgica, realizando resección en bloque incluyendo cola de páncreas, bazo, riñón izquierdo y colon descendente por infiltración. El resultado histopatológico muestra tumor neuroendocrino de origen pancreático, que sobrepasa los límites pancreáticos, con margen de resección libres. A los 6 meses la paciente no ha recibido adyuvancia y presenta estudio con octreótide sin hallazgos.

Discusión: El MEN 1 asocia adenomas paratiroideos e hipofisarios y tumores neuroendocrinos gastroenteropárticos; con predisposición a tumores adrenales, carcinoides o menigiomas. La alteración genética más frecuente se encuentra en el gen MEN 1 (cromosoma 11), con penetrancia del 95% a los 40 años. Es de herencia autosómica dominante, aunque hasta un 10% se asocian con mutaciones *de novo*. Los adenomas paratiroideos son la manifestación más frecuente (penetrancia 100% a los 40-50 años) y típicamente la más precoz. Los TNEP suelen ser de aparición precoz, múltiples y con propensión a malignización. El gastrinoma era el más frecuente, pero el incremento de pruebas de imagen ha hecho que las lesiones no funcionantes ocupen este lugar (30-80%, penetrancia 35% a los 50 años). Hasta un 70% segregan alguna sustancia, pero sin repercusión clínica. El diagnóstico suele ser en estadios avanzados (mayor a 5 cm en un 70% y metástasis al diagnóstico en más del 60%) debido a su sintomatología vaga. El crecimiento tumoral y el tamaño > 2 cm son indicación de cirugía, sin beneficios en supervivencia en lesiones más pequeñas. En tumores de 1-2 cm no existe consenso sobre el momento óptimo ni la extensión de la cirugía. Los adenomas hipofisarios presentan una incidencia entre 15-50%, siendo el prolactinoma el más frecuente. Tienen tendencia a mayor tamaño, mayor agresividad y menor respuesta al tratamiento, sin aumentar la prevalencia de carcinoma. El diagnóstico de MEN1 se realiza de forma clínica (al menos dos tumores asociados); familiar (al menos un tumor característico y un familiar de primer grado con mutación); o genética (detección de la mutación). El seguimiento requiere determinación anual de calcio, PTH, prolactina y perfil hormonal, pero no existe un protocolo estándar. Tampoco existe consenso en el seguimiento

radiológico postoperatorio. La supervivencia es menor en este grupo poblacional frente a población similar, con probabilidad de muerte del 50% a los 50 años sin tratamiento, siendo los TNEP los indicadores pronósticos y la malignización de estos la principal causa de muerte. Tamaño mayor a 3 cm y presencia de metástasis están relacionados con el pronóstico.