



## P-271 - TUMOR NEUROENDOCRINO DE PAPILLA MINOR SINCRÓNICO CON ADENOCARCINOMA AMPULAR: UNA ASOCIACIÓN EXCEPCIONAL

Ramiro Pérez, Carmen<sup>1</sup>; Latorre Fragua, Raquel<sup>1</sup>; Ramíz Ángel, Jose Manuel<sup>2</sup>; Rodrigues Figueira, Yuri<sup>1</sup>; Picardo Gomendio, María Dolores<sup>1</sup>; González Sierra, Begoña<sup>1</sup>; Al Shwely Abduljabar, Farah<sup>1</sup>; de la Plaza Llamas, Roberto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara; <sup>2</sup>Hospital General Universitario, Alicante.

### Resumen

**Introducción:** Los tumores localizados en la papilla *minor* son raros y están mal definidos. Se han descrito tumores neuroendocrinos, adenocarcinomas y TPMI. Por lo general, el diagnóstico es muy difícil, ya que a menudo son asintomáticos. Los tumores sincrónicos que afectan tanto a la ampolla de Vater como a la papilla *minor* son muy raros, siendo la mayoría de los casos somatostatinomas. Sin embargo, la asociación de TNE de papilla *minor* y adenocarcinoma de ampolla de Vater sincrónico es excepcional.

**Caso clínico:** Varón de 76 años, con antecedentes de HTA, DM y cardiopatía hipertensiva, colecistectomizado 9 años antes tras episodio de colangitis aguda, con esfínterotomía por CPRE. Presenta un nuevo cuadro de colangitis y en la CPRE se visualiza una lesión submucosa en la zona de papilla *minor* de 1 cm de diámetro y coledocolitiasis. Se trata de un tumor neuroendocrino bien diferenciado, G1, Ki67 del 1%, no funcionante. En la RMN se ve probable páncreas *divisum* y pancreatitis crónica. Se decide seguimiento. Seis meses después se hace gastroscopia de control, con papila engrosada y se realizan biopsias sin evidencia de malignidad. 4 meses después, el paciente presenta un nuevo cuadro de colangitis aguda por lo que se realiza nueva CPRE y ecoendoscopia que muestran: lesión submucosa a nivel de papilla *minor* con leve crecimiento, y ampolla de Vater irregular y dura. La biopsia es de adenocarcinoma. Tras completar el estudio de extensión se programa para duodenopancreatectomía cefálica. En la cirugía se objetiva la presencia de ascitis quilosa y esteatonecrosis, hallazgos sugestivos de pancreatitis aguda reciente. Se realiza duodenopancreatectomía reglada y es dado de alta el día 22º posoperatorio, con Clavien II+ IIIa y CCI: 49,4. El estudio anatomo-patológico confirma la presencia de dos lesiones separadas por mucosa dudodenal normal: en papila mayor un adenocarcinoma ampular pT3a, en papila menor un tumor neuroendocrino bien diferenciado G2, con Ki67 del 8%. De los 24 ganglios regionales aislados uno presentaba una metástasis compuesta de tumor neuroendocrino y adenocarcinoma. Además se encontraron hallazgos compatibles con páncreas *divisum* incompleto, pancreatitis aguda crónica y múltiples focos de esteatonecrosis. Realiza tratamiento adyuvante, estando libre de enfermedad un año después de la cirugía.

**Discusión:** El carcinoma de la ampolla de Vater forma parte del espectro de los carcinomas periampulares, y suelen presentarse con ictericia obstructiva. La mayoría de las neoplasias papilares menores son tumores de origen neuroendocrino. En la literatura se informa de una asociación frecuente entre los tumores de papilla *minor* y el páncreas *divisum*. Los tumores sincrónicos que afectan tanto a la ampolla de Vater como a la papila menor son raros, habiéndose encontrado solo un caso descrito en nuestra búsqueda que asocie tumor neuroendocrino de papilla *minor* y adenocarcinoma ampular. La carcinogénesis sincrónica en la región periampular puede ser el resultado de un cambio maligno en las células pluripotenciales. Aunque la

incidencia es rara, el conocimiento de este patrón sincrónico puede ayudar a los cirujanos y patólogos a buscar específicamente en la región de papilla *minor* cualquier neoplasia asociada a los tumores ampulares.