



P-254 - NEOPLASIA NEUROENDOCRINA DE PÁNCREAS EN EL CONTEXTO DEL SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS

Baudino, Maximiliano; Domínguez Arroyo, Idoia; Muñoz Plaza, Nerea; Zambrano Muñoz, Rocío; González Prado, Cristina; Polanco Perez, Lucia; Jorge Tejedor, David; Álvarez Rico, Miguel

Hospital Universitario, Burgos.

Resumen

Introducción: El síndrome de Peutz-Jeghers es una condición causada por una mutación del gen supresor de tumores STK-11, de herencia autosómica dominante y caracterizado por pigmentación mucocutánea y poliposis gastrointestinal. Predisponde al desarrollo de neoplasias gastrointestinales, de mama y pancreáticas. Diagnosticar esta rara condición permite iniciar un cribado temprano para el tratamiento precoz de las neoplasias. El objetivo de este artículo es presentar el caso de una mujer de 23 años de edad diagnosticada de un tumor neuroendocrino de páncreas con antecedente de Síndrome de Peutz-Jeghers.

Caso clínico: Mujer de 23 años, diagnosticada en la infancia de Peutz-Jeghers con estudio genético positivo para mutación del gen STK-11 y enfermedad de Graves bajo seguimiento por el servicio de digestivo por pólipos hamartomatosos intestinales. Acude a urgencias por dolor abdominal epigástrico de 30 días de evolución, continuo e incapacitante, irradiado en hemicinturón y exacerbado en las últimas 48h. Refiere pérdida ponderal no cuantificada y marcada astenia acompañante. Niega otra sintomatología asociada. A la exploración, presentaba abdomen blando y depresible, doloroso sobre epigastrio, sin defensa ni signos de irritación peritoneal. No se palpaban masas ni megalias. Se realiza analítica que no presentaba datos de alarma. Se solicitó ecografía abdominal que descartó patología abdominal aguda. Se decide completar estudio en urgencias con TAC que informa una tumoración sólida de 6,2 × 13 cm en cola de páncreas que infiltra espacio perirrenal, en contacto con el bazo, arteria y vena esplénica con adenopatías retroperitoneales. La paciente fue derivada al servicio de diagnóstico rápido para completar estudio mediante PAAF-EUS y PAAF de adenopatías. Finalmente, se diagnostica de tumor neuroendocrino de páncreas G3, estadio IV (cT3, cN1, M1) por lo que inicia seguimiento por oncología. Se administraron 3 líneas de tratamiento con quimioterápicos objetivando progresión de la enfermedad que llevó al *exitus* de la paciente.

Discusión: Peutz-Jeghers es una enfermedad poco frecuente con una predisposición significativa al desarrollo de neoplasias malignas, especialmente en el tracto gastrointestinal, mama y páncreas. En una revisión exhaustiva bibliográfica se encontró que los tumores más asociados a este síndrome en el páncreas son las neoplasias mucinosas intraductales, sin haber encontrado un caso similar al presentado en la literatura. La aparición de un tumor neuroendocrino de páncreas en pacientes con este síndrome, es extremadamente rara y hace que el caso presentado sea particularmente

relevante. El diagnóstico de neoplasias en el contexto de síndromes de predisposición tumoral es desafiante, y este caso destaca la necesidad de reconsiderar y ampliar las estrategias de cribado para incluir tumores menos frecuentes pero agresivos.