



P-310 - TUMOR NEUROENDOCRINO PANCREÁTICO METASTÁSICO SECRETOR DE PTHRP (PTHRPOMA): DIAGNÓSTICO Y MANEJO MULTIDISCIPLINAR DE UNA ENTIDAD MUY INFRECUENTE

Álvarez Hernández, Marta del Carmen; de La Hoz Rodríguez, Ángela; Gijón Moya, Fernando; Carreras Hoyos, Marta; Arellano Plaza, Paloma; Blanco Terés, Lara; Enjuto Martínez, Diego Tristán; Martín Pérez, Elena

Hospital Universitario de La Princesa, Madrid.

Resumen

Introducción: Los tumores neuroendocrinos pancreáticos (TNEp) presentan una incidencia de 1:100.000 habitantes/año, siendo la mayoría no funcionantes. Entre los tumores que producen síndromes hormonales destacan el insulinoma y el gastrinoma. Sin embargo, existen casos aún más inusuales de tumores productores de proteína relacionada con la PTH (PTHrp), siendo tumores que producen cuadros de hipercalcemia grave con PTH suprimida.

Caso clínico: Mujer de 60 años que inició estudio con Endocrinología a causa de somnolencia y estreñimiento asociada a una analítica con hipercalcemia (12,7 mg/dL) y PTH suprimida (10 pg/mL). Con sospecha de hipercalcemia tumoral, se realizó una tomografía computarizada abdominal donde se visualizó una tumoración de 10 cm en cuerpo pancreático condicionando una trombosis en eje esplenoportal, así como gran metástasis en segmento 4a-8 (10 cm) y segmento 6 (2 cm). Posteriormente, se amplió el estudio hormonal, detectándose una PTHrp de 62,6 pmol/L y se realizó una BAG de la lesión hepática, concluyente con tumor neuroendocrino (TNE) bien diferenciado G2 (Ki67 10%). El Octreoscan® confirmó la presencia de lesiones con sobreexpresión de receptores de somatostatina. La paciente inició tratamiento con ácido zoledrónico. El caso fue discutido dentro del marco de un comité multidisciplinar, decidiéndose la realización de un tratamiento quirúrgico secuencial (cirugía del tumor primario, radioembolización de metástasis hepática en segmento 8 con intención neoadyuvante y resección hepática). Se realizó, en primer lugar, una esplenopancreatetectomía distal con linfadenectomía y resección lateral de vena porta, desarrollando una fistula pancreática posoperatoria grado B. La anatomía patológica informó un TNE G3 (Ki67 22%). Posteriormente, se inició tratamiento con análogos de somatostatina y se modificó tratamiento de hipercalcemia a cinacalcet y denosumab por mal control. Dos meses después de la cirugía pancreática se realizó radioembolización con microesferas de Ytrio90 de la metástasis hepática en segmento 8. Como complicación, la paciente presentó un tromboembolismo pulmonar con necesidad de ingreso en UCI y recuperación completa tras 15 días de ingreso. Dos meses después, se comprobó una notable respuesta radiológica (cambios necróticos con descenso en el tamaño de 2 cm), por lo que se procedió a la realización de la cirugía hepática con resección anatómica de segmento 8 y atípica de segmento 6. Como complicaciones, la paciente presentó una fistula biliar persistente, que precisó drenaje durante 8 semanas. El resultado anatomico fue de metástasis de TNE G3 (Ki 22%). La paciente mantuvo el seguimiento por parte de Endocrinología y Cirugía General con tratamiento de análogos de somatostatina. Tras 7 meses libre de enfermedad, se comprobó recidiva hepática con 3 nuevas lesiones, que, tras discusión en comité multidisciplinar, se decidió tratamiento con radionúclidos.

Conclusiones: Aunque el PTHrPoma es una entidad muy infrecuente, debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del hiperparatiroidismo con PTH suprimida. Se debe realizar un manejo multidisciplinar dada la complejidad y excepcionalidad del cuadro, siendo fundamental lograr el control de los niveles de calcemia, para lo cual se debe realizar una adecuada citorreducción quirúrgica. Es importante realizar un seguimiento estrecho para detectar posibles recidivas y proponer un tratamiento ajustado de forma precoz.