



251 - ADENOCARCINOMA DE PÁNCREAS EN PACIENTE CON MEN1

M. Martín^a, M.T. Gallego^a, A. Meoro^a, L. Vera^b, M. Ruiz^a, M. Candel^a, E. Terol^a, C. del Peso^a, M.B. Gómez^a y N. García-Talavera^a

^aHospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España. ^bHospital Rafael Méndez. Lorca. España.

Resumen

Introducción: El síndrome MEN1, se debe a la mutación de un gen en el cromosoma 11q13 y se caracteriza por la asociación de tumores de las paratiroides, pancreáticos y la hipófisis anterior. Se han descrito tumores en la suprarrenal, carcinoides, lipomas, angiofibromas... El desarrollo de un adenocarcinoma (ADC) de páncreas es extremadamente infrecuente.

Caso clínico: Mujer 63 años, con hipoparatiroidismo tras paratiroidectomía por HPT1º recidivante. En estudio por cuadro constitucional se objetiva en TAC nódulo de 1,5cm en unión de cabeza-cuerpo pancreático con dilatación de conducto pancreático e infiltración de VMS sin otras lesiones. La RM evidencia lesión microquística compatible con cistoadenoma seroso vs ADC pancreático. El estudio citológico sospechó malignidad. El estudio de extensión evidenció aumento de un nódulo pulmonar conocido. La citología informó de TNE de bajo grado tipo carcinoide. El estudio de hormonas del tracto GI fue normal; destacaba CA19,9 elevado y cromogranina A discretamente elevada. Se decidió cirugía, objetivándose tumoración irresecable con infiltración de mesocolon y VMS (AP: ADC de páncreas). El análisis genético detectó la mutación c.1521delC/p.Arg521GlyfsTer43 en MEN1.

Discusión: En el síndrome MEN1 los tumores neuroendocrinos (TNE) se localizan fundamentalmente en el tracto gastrointestinal, se dan en el 30-70% de los pacientes. Un 50% producen hormonas, asociándose con distintos síndromes clínicos. De los pancreáticos los más frecuentes son los gastrinomas. En nuestra paciente el aumento del CA19.9 sugirió la posibilidad de una histología no compatible con TNE. La excepcionalidad del caso la constituye la histología del tumor pancreático de ADC, cuya sospecha inicial fue un TNE pancreático en el contexto de un posible MEN 1 que a posteriori se confirmó. El estudio exhaustivo de lesiones pancreáticas con estudios hormonales, marcadores tumorales y la iconografía es indispensable para su evaluación. La existencia de este tumor en el seno del MEN 1 es excepcional.