



O-063 - COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO Y CLÍNICO DE LOS TUMORES NEUROENDOCRINOS PANCREÁTICOS ESPORÁDICOS Y EN EL MEN 1

Febrero, Beatriz¹; Marín, Gema¹; Rodríguez, José Manuel¹; Ríos, Antonio¹; Balsalobre, María Dolores²; Segura, Pedro¹; Hernández, Antonio Miguel¹; Parrilla, Pascual¹

¹Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar. ²Hospital Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Objetivos: Analizar: 1) las características y el curso evolutivo de los tumores neuroendocrinos pancreáticos (TMNEP), 2) las mutaciones asociadas a los TMNEP en el MEN 1, y 3) las diferencias entre los TMNEP esporádicos y en el MEN 1.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo incluyendo a los pacientes con un TMNEP tanto primario como metastásico tratados en un hospital terciario. Se excluyeron a los pacientes con un tumor neuroendocrino no pancreático, con hiperplasia de las células de los islotes pancreáticos, y a los TMNEP con otros síndromes hereditarios distintos al MEN 1. Variables a estudio: epidemiológicas, clínicas, referentes al diagnóstico y al tratamiento, histológicas, y de seguimiento. Estadística: análisis de datos con base SPSS (versión 21.0). Análisis descriptivo, test de la t-Student y de χ^2 . Para una frecuencia < 5 se utilizó el test de Fisher. Las variables con una $p < 0,05$ fueron consideradas estadísticamente significativas.

Resultados: Se incluyeron un total de 85 pacientes, de los que 58 fueron esporádicos (68%) y 27 asociados a MEN 1 (32%). La edad media fue de 50 ± 15 años, correspondiendo el 55% ($n = 47$) a varones. El 45% ($n = 38$) debutó con dolor abdominal, siendo la enfermedad localizada al diagnóstico en el 74% de los casos ($n = 63$). La ecoendoscopia fue la prueba más sensible en el diagnóstico (100%). El 90% ($n = 77$) se sometieron a una cirugía inicial con intención curativa. Un 37% se reintervino por recidiva. Se constató un total de 126 tumores, teniendo en cuenta que el 28% eran múltiples. El 63% fueron no funcionantes, seguidos de los insulinomas (16%) y de los gastrinomas (7%). El 78% de los tumores fueron bien diferenciados, con un tamaño < 2 cm en el 63% de los casos ($n = 81$). Hubo recidiva de la enfermedad en el 30% de los pacientes tratados con intención radical. El 30% de los pacientes con enfermedad metastásica progresaron. Fallecieron 12 pacientes (16%), con una supervivencia global media estimada de 5 años. La mutación de MEN 1 más frecuente en los pacientes con TMNEP familiar fue la c.1546 del C (77%). Existen diferencias significativas entre los TMNEP esporádicos y en el MEN 1 en cuanto al motivo de consulta ($p < 0,001$), localización ($p = 0,001$), multiplicidad ($p < 0,001$), subtipo histológico ($p < 0,001$), tamaño ($p = 0,01$), grado de diferenciación ($p = 0,002$), estadio tumoral ($p < 0,001$), y tipo de tratamiento quirúrgico ($p < 0,05$). También existen diferencias entre la progresión de la enfermedad metastásica ($p = 0,002$) y la mortalidad ($p = 0,01$), presentando los tumores esporádicos un peor pronóstico.

Conclusiones: Los TNEP son más frecuentes en varones de mediana edad, siendo más frecuentes los esporádicos y los no funcionantes, y suelen estar localizados. Los TNEP en el contexto de MEN 1 son neoplasias con un comportamiento clínico y biológico diferente a los esporádicos, existiendo diferencias en cuanto a la forma de presentación, características histológicas, curso evolutivo, y mortalidad; presentando por lo general un mejor pronóstico. El hecho de que el 77% de los TMNEP con MEN 1 se den en la mutación c.1546 del C nos hace pensar que esta mutación podría estar relacionada con la tumorigénesis pancreática.