



P-075 - DUODENOPANCREATECTOMÍA CEFÁLICA EN TUMOR NEUROENDOCRINO DE PÁNCREAS SECRETOR DE ACTH

Ibáñez Rubio, Marta; Macías Puerta, Isabel; Llanos Olivera, Miguel Esaul; Viyuela García, Cristina; Muñoz, Anna; Díaz Iglesias, Carlos; Briceño Delgado, Javier

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Resumen

Introducción: El síndrome de Cushing secundario a secreción ectópica de ACTH es una causa poco frecuente de hipercortisolismo ACTH-dependiente. El tumor más frecuente productor de ACTH ectópica es el de células pequeñas de pulmón. Sólo 1/3 de estas neoplasias son de localización abdominal, siendo el más frecuente el de páncreas. Éstos se caracterizan por una importante elevación de ACTH, síndrome constitucional, alcalosis hipopotasémica, miopatía distal, hiperpigmentación y ausencia de fenotipo cushinoide debido a su rápida evolución. Nuestro objetivo es mostrar el algoritmo diagnóstico de los tumores productores de ACTH, así como mostrar su sintomatología característica y su tratamiento.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 47 años en seguimiento tras hiperparatiroidismo primario intervenido en el que se encuentra un hipercortisolismo. El paciente refiere cuadro constitucional con astenia y anorexia. Ante la sospecha de un tumor oculto se procede al diagnóstico etiológico del mismo, basándose en el algoritmo básico. Se solicitan diversas pruebas complementarias donde finalmente encontramos un tumor de 2 cm en cabeza de páncreas productor de ACTH. El paciente se interviene mediante duodenopancreatectomía cefálica. La anatomía patológica definitiva confirmó el diagnóstico.

Discusión: Los tumores neuroendocrinos (TNE) son un grupo heterogéneo de neoplasias que derivan de las células de los islotes pancreáticos y del sistema difuso endocrino gastrointestinal, y representan el 3% de los tumores pancreáticos. Sólo el 30% de los TNE son funcionantes, produciendo sintomatología derivada del exceso hormonal. La mayoría son esporádicos, pero pueden estar asociados a síndromes hereditarios, como la neoplasia endocrina múltiple (MEN1), Von Hippel Lindau (HL) o neurofibromatosis 1(NF1). En el 80% de casos de MEN1 se desarrolla un tumor neuroendocrino, siendo el más frecuente el gastrinoma, seguido del insulinoma. Estos tumores se caracterizan por su alto potencial maligno y carácter multifocal de los mismos. El tratamiento es quirúrgico en tumores resecables. En casos de enfermedad diseminada extrapancreática, el tratamiento es sistémico. Los tumores pancreáticos productores de ACTH ectópica son una entidad infrecuente y de difícil diagnóstico, basado en tres pilares fundamentales: confirmación de hipercortisolismo, dependencia de ACTH y localización de la lesión. El sampling de senos petrosos es el gold standard para la localización de secreción ectópica de ACTH y el TC o RMN determinan la localización y extensión del tumor. El Octreoscan aporta escasa información en el diagnóstico

considerándose útil en el seguimiento de estas neoplasias.