



Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



O-123 - TUMORES MENOS FRECUENTES EN EL SÍNDROME MEN 1. ¿HABRÍA QUE AMPLIAR EL SCREENING A OTRAS PATOLOGÍAS?

Febrero, Beatriz; Rodríguez, José Manuel; Ríos, Antonio; Segura, Pedro; Carbonell, Pablo; Santa-Olalla, Manuel; Hernández, Antonio; Parrilla, Pascual

Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: El síndrome de neoplasia endocrina múltiple (MEN) 1 se caracteriza por la presencia de hiperparatiroidismo (> 95%), tumores neuroendocrinos duodeno-pancreáticos (30-80%), e hipofisarios (10-50%). Sin embargo, hay que tener en cuenta que pueden acontecer otros tumores, que incluso pueden ser útiles a la hora de establecer el diagnóstico de síndrome de MEN 1 en determinados pacientes. **Objetivos:** analizar los tumores asociados a pacientes MEN 1 distintos a la triada clásica.

Métodos: Se realiza un análisis retrospectivo de 98 pacientes con MEN 1 diagnosticados desde el año 1980 hasta febrero de 2018 en nuestro centro. Se analizan los tumores asociados distintos al hiperparatiroidismo, tumores duodeno-pancreáticos, e hipofisarios.

Resultados: Se hallaron los siguientes tumores: suprarrenales (31%), lipomas (17%), tiroides (5%), tumores carcinoides (4%), carcinoma de mama (2%), tumor ovárico y linfoma (1%). El 31% (n = 30) presentaba patología suprarrenal, con un seguimiento medio de seis años [1-24]. La edad media de presentación fue de 52 años [31-73]. Las mutaciones más frecuentes fueron 1656c (26%) y 1501C (22%). Todos presentaban hiperparatiroidismo, 75% patología pancreática, y 56% hipofisaria. Se encontró afectación en la glándula izquierda en 16 pacientes (53%), derecha en ocho (27%), y bilateral en seis (20%). Se intervinieron nueve pacientes (30%). El motivo de la cirugía fue en tres casos por crecimiento del tumor, tratándose en un caso de un carcinoma suprarrenal en la histología definitiva. Tres casos se intervinieron por tamaño (> 4 cm), tratándose en dos casos de adenomas y en un caso de carcinoma, y tres casos por hiperfunción; siendo la histología definitiva tras intervención: adenomas (45%), carcinoma suprarrenal (22%), feocromocitoma (22%), e hiperaldosteronismo primario (11%). El 17% (n = 17) de los pacientes presentaron lipomas, siendo múltiples en un tercio de los casos (n = 5). Todos los pacientes se intervinieron. El 5% (n = 5) presentaron patología nodular tiroidea. Tres pacientes presentaban nódulos tiroideos coloides pequeños en ecografía preoperatoria del hiperparatiroidismo. Un paciente se intervino conjuntamente de hiperparatiroidismo y de bocio multinodular, hallando de forma incidental un microcarcinoma papilar de 5 mm. El otro paciente presentó un nódulo tiroideo en el seguimiento de una recidiva de hiperparatiroidismo con histología de adenoma folicular. El 4% presentaron tumores carcinoides (mutaciones 77767 exón 10-13 y c1715-1730). Tres casos correspondieron a carcinoides bronquiales: dos casos de carcinoides típicos y un atípico. Dos pacientes se intervinieron, recibiendo

un caso posteriormente análogos de somatostatina. Un paciente recibió quimioterapia y radioterapia. Un caso de carcinoide tímico se intervino quirúrgicamente. El 2% de los pacientes, pertenecientes a la misma familia (mutación 1656c), desarrollaron un cáncer de mama (un carcinoma ductal y un carcinoma intralobulillar). Otros tumores se encontraron sólo en un paciente (1%): un caso de linfoma cutáneo T en párpado, y un caso de cistoadenoma mucinoso ovárico.

Conclusiones: El síndrome MEN 1 puede ir acompañado de otros tumores que hay que tener en cuenta tanto en el screening como en el seguimiento de estos pacientes, fundamentalmente los relacionados con la patología suprarrenal. Los tumores carcinoides y el carcinoma de mama son neoplasias a considerar.