



P-417 - NEOPLASIAS DE INTESTINO DELGADO Y MAMA EN EL SÍNDROME DE LYNCH. ESTUDIO DE UNA FAMILIA

M. Ruiz Marín, E. Peña Ros, N. Martínez Sanz, Á. Sánchez Cifuentes, M. Vicente Ruiz, A.J. Fernández López, M.F. Candel Arenas y A. Albarracín Marín-Blázquez

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Lynch (SL) predispone al desarrollo de neoplasias colorrectales y extracolónicas como intestinales, gástricas, del tracto urinario y endometriales. El cáncer de mama (CM) como tumor componente del espectro del SL es aún controvertida. No obstante, los tumores de intestino delgado (TID) sí que forman parte de las neoplasias asociadas. Presentamos un caso de adenocarcinoma duodenal y CM en pacientes con SL pertenecientes a la misma familia y describirnos la genealogía neoplásica de la misma.

Métodos: Se analizó el espectro de neoplasias presentes en una familia con SL analizando los casos de TID y CM.

Resultados: De las neoplasias halladas, las más frecuentes fueron cáncer colorrectal, carcinoma endometrial y neoplasias de vías urinarias. Dentro de la patología mamaria maligna, se objetivaron 2 casos de CM. En relación a las TID, se halló un caso (gráfico 1). Caso 1. Varón con antecedentes de CM, próstata y colon, fallecido a los 80 años. No se dispone de más datos. Caso 2. Mujer de 56 años, intervenida de adenocarcinoma de endometrio. Consulta por molestias abdominales y náuseas y astenia. En las exploraciones complementarias se halla en estudios endoscópicos estenosis de aspecto tumoral en 4ª porción duodenal (AP: adenocarcinoma infiltrante sobre adenoma vellosos), confirmado en estudios radiológicos. Se intervino quirúrgicamente, hallándose tumoración estenosante de 4ª porción duodenal, realizándose resección duodeno-yeyunal distal a papila hasta primer asa yeyunal con anastomosis duodeno-yeyunal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria y actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad. Caso 3. Mujer de 53 años con AP de histerectomía por ca de endometrio y hemicolectomía derecha por ca colon. Remitida por lesión sospechosa en mama izquierda sin alteraciones en exploración. En las pruebas radiológicas se objetiva foco de microcalcificaciones en CSE, BIRADS 4. Se realizó mastectomía subcutánea izquierda (AP cis tipo comedo, BCRA -, Herceptest +, E -, P+2%) con BSGC -, y derecha profiláctica. Seis meses después fue intervenida de nefrectomía derecha por ca urotelial. Actualmente sigue en seguimiento sin recidiva.

Conclusiones: El cribado de las neoplasias extracolónicas en el SL debería individualizarse según la predisposición familiar para una determinada neoplasia, valorando, según el caso, la realización periódica de cribado del cáncer de endometrio, gástrico, y neoplasias urinarias. Los tumores de

duodeno en el SL, son extraordinariamente raros con escasos casos descritos en la literatura científica. Aunque en algunos casos de CM en familias con SL se ha identificado cierto papel de los genes causantes del SL, no se ha demostrado un mayor riesgo de CM asociado. El screening y seguimiento de la patología mamaria en la población general y en las familias con SL en particular es una valiosa herramienta para detectar neoplasias en estadios iniciales y proporcionar un tratamiento adecuado y precoz, mejorando el pronóstico y supervivencia. En el caso de las TID y CM, no existe evidencia para recomendar el cribado específico para descartarlas, no obstante, la individualización del screening en distintas localizaciones en el contexto del SL debe orientarse al espectro de la patología presente en las familias afectas.