



## P-022 - ASOCIACIÓN DE TUMOR NEUROENDOCRINO EN AMPOLLA DE VATER Y TUMOR ESTROMAL GASTROINTESTINAL (GIST) EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN: UNA ASOCIACIÓN EXTREMADAMENTE INUSUAL

M. Caraballo Angeli, Y. Aguilera Molina, O. Rozo Coronel, M.C. Esteban Velasco, M. Iglesias Iglesias, L.M. González Fernández y L. Muñoz Bellvis

Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca.

### Resumen

**Introducción:** Los tumores neuroendocrinos de páncreas, son una rara entidad y representan alrededor del 1-2% de todos los tumores de páncreas. Su incidencia es del 1 × 100.000 personas/año. Son más frecuentes entre la 4ª y 6ª década de la vida. Pueden ser funcionantes o no funcionantes, según su clínica. El somatostatina (funcionante) es el más raro de todos con una incidencia de 1 por cada 40 millones de personas, y su correlación con la enfermedad de von Recklinghausen, es bien reconocida en la literatura (31%). Al asociarse la presencia de GIST, no se conoce estadísticamente esta correlación ya que hasta el 2013 se describen 5 reportes de casos. Presentamos un caso clínico extremadamente inusual de 2 neoplasias sincrónicas en un paciente con enfermedad de von Recklinghausen.

**Caso clínico:** Mujer de 51 años, con antecedentes familiares de padre con cáncer de colon, madre con cáncer de mama e hijo con enfermedad de von Recklinghausen (NF1) y astrocitoma cerebral. Antecedentes personales de NF1, hipotiroidismo e histerectomía más doble anexectomía, por neoplasia ovárica borderline y miomatosis uterina. Durante un control por ginecología, en una TAC abdomino-pélvica, de manera incidental se evidencia, un nódulo de 10 mm en papila duodenal que condiciona dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, sugerente de tumor neuroendocrino. Se realizó gastroscopia donde se visualizó la lesión y se biopsió (PAAF), informando el resultado anatomopatológico de un tumor neuroendocrino productor de somatostatina. En la ecoendoscopia se evidencia tumoración papilar delimitada hasta la submucosa. Se realizó duodenopancreatectomía cefálica. Intraoperatoriamente se observan dos tumoraciones a nivel ampolla de Vater: conducto principal y menor, y una lesión en yeyuno, decidiéndose biopsia de ésta última, que es informada como tumor estromal gastrointestinal (GIST). El estudio de la anatomía patológica de la pieza informó: Tumor neuroendocrino en ampolla de Vater de 1,4 cm, grado 1 (1 mitosis × 10 CGA y Ki67 < 2%). Tumor neuroendocrino en papila menor 0,6 cm, grado 2 (1 mitosis × CGA y Ki67: 3-4%). Intestino delgado: GIST.

**Conclusiones:** La asociación de la NF1 y un tumor estromal gastrointestinal (GIST) es extremadamente rara (7%) y aún más infrecuente la asociación de un somatostatina y un GIST de forma simultánea en una paciente con NF1, encontrándose pocos casos reportados en la literatura

(hasta ahora sólo 5 casos, que tengamos conocimiento).