



P-234 - TUMORES NEUROENDOCRINOS DEL PÁNCREAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU

Tartaglia, Ernesto; Artigas, Vicente; Moral, Antonio; Rodríguez, Manolo; Gambardella, Claudio; Trias, Manuel

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Resumen

Introducción: Los tumores neuroendocrinos de páncreas (TNEP) son un grupo heterogéneo de tumores siendo la mayoría no funcionantes y asintomáticos (90%). Su incidencia es baja, representando solo el 1,3% de todos los tumores pancreáticos. Pueden ser de localización única o múltiples, de generación esporádica o de aparición en el contexto de un síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo I (MEN-I), de von Hippel-Lindau (VHL), neurofibromatosis tipo I o síndrome carcinoide. Actualmente, los datos sobre la historia natural de estos tumores son escasos y es difícil determinar qué pacientes requieren intervención quirúrgica ya que el riesgo de enfermedad metastásica no puede ser determinado de forma fehaciente. Se considera que la capacidad de producir metástasis a distancia aumenta claramente cuando el tamaño del tumor supera los 3 cm. El tratamiento quirúrgico óptimo si bien cada vez es más aceptado aun es controvertido.

Casos clínicos: Presentamos 5 casos clínicos, todos ellos mujeres afectada de VHL, conocido y confirmado tanto por las manifestaciones orgánicas clásicas como por mutaciones germinales del gen VHL, y tumores neuroendocrino en páncreas. Tres de ellas fueron intervenida mediante una duodenopancreasectomía (DPC); una paciente sufrió un exitus con hemorragia cerebral debida a rotura de hemangioblastoma; una paciente, no operada, en curso de seguimiento de tres lesiones infracentimétricas en páncreas.

Discusión: El síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) es una patología autosómica dominante con una incidencia de 1:36.000. VHL está causado por mutaciones germinales del gen VHL localizado en 3p25-6. Se caracteriza por la aparición de tumores que afectan a varios órganos. Se consideran manifestaciones mayores los hemangioblastomas retinianos y del sistema nervioso central (SNC), carcinoma de células renales, el feocromocitoma, los tumores del saco endolinfático y tumores del epidídimo y del ligamento ancho. El páncreas se ve habitualmente afectado por cambios quísticos o tumorales. Las lesiones quísticas suelen ser cistadenomas serosos, por lo que no requieren tratamiento. Sin embargo, hasta el 10% de los pacientes con VHL presentan tumores pancreáticos sólidos neuroendocrinos (TNEP), que pueden malignizar y desarrollar metástasis. El tratamiento de los PNETs asociados a VHL es controvertido. El estudio de varias series de pacientes ha mostrado que la posibilidad de producir metástasis está asociada con el diámetro del TNEP de mayor tamaño. Se considera que el diámetro crítico es 3 cm. Por ello se considera que es necesario resear los TNEP antes de que alcancen este tamaño. Un diagnóstico temprano y la resección de los TNEP relacionados con VHL mejora la supervivencia de estos pacientes, previniendo o retrasando el

desarrollo de metástasis a distancia. Se recomienda operar los TNEP no funcionantes mayores de 2 cm o con un incremento anual de más de 0,5 cm, en pacientes con VHL.