



## P-013 - COEXISTENCIA DE ADENOCARCINOMA DUCTAL Y CARCINOMA NEUROENDOCRINO DE PÁNCREAS EN UN ADOLESCENTE

Negre Parra, David; Melgar, Paola; Alcázar, Cándido; Alenda, Cristina; Yuste, Ana; de la Hoz, Javier; de Madaria, Enrique; Lluís, Fèlix

Hospital General Universitario, Alicante.

### Resumen

**Introducción:** Los tumores pancreáticos malignos son muy raros en niños. Entre ellos está el pancreatoblastoma, que nace a partir de células precursoras embrionarias de origen ductal y acinar y que pueden diferenciarse en varios tipos histológicos. El tumor sólido pseudopapilar de páncreas tiene un carácter benigno y aparece preferentemente en mujeres jóvenes y adolescentes (Ahang, Plos One, 2015). La descripción de un tumor maligno pancreático mixto en un adolescente es aún más rara y no se dispone de un tratamiento estándar. Ante la duda, la mejor opción parece ser un abordaje agresivo empezando por lograr la resección completa del tumor.

**Caso clínico:** Varón de 16 años, sin antecedentes personales relevantes, con múltiples antecedentes familiares de neoplasias, que consultó por dolor abdominal e ictericia. Analítica: bilirrubina total 6,2 mg/dL (rango < 1,2), fosfatasa alcalina 335 U/L (55-149), GGT 488 U/L (< 60), GOT 437 U/L (< 40), GPT 942 U/L (< 41). Marcadores tumorales CEA normal, y CA 19,9 454 U/mL (< 39). Elevación de alfa-feto-proteína (AFP) 824 UI/mL (< 7). TC abdominal: Lesión sólida de 4 × 3,5 × 3,5 cm en cabeza de páncreas, colédoco de 16 mm, dilatación de conducto de Wirsung, sin invasión de vasos regionales, estudio de extensión negativo. Ecografía de escroto sin hallazgos significativos. Eco-endoscopia: captación de contraste similar al parénquima pancreático. PAAF: Compatible con carcinoma, Ki67 70%. Intervención quirúrgica: Duodeno-pancreatectomía cefálica, alta al 5º día post-operatorio. Anatomía patológica: carcinoma pobremente diferenciado mixto (ductal anaplásico y neuroendocrino), con masiva infiltración vascular y perineural, 14/18 adenopatías invadidas, márgenes libres, pT3N1; expresión conservada de proteínas reparadoras MSH2, MSH6, MLH1 y MS2; positividad para CK7 y CEA; expresión focal de cromogranina, sinaptofisina y AFP. Seguimiento: se solicitó estudio genómico ampliado. PET-TC: sin evidencia de afectación residual. Se inició tratamiento de 6 ciclos con cisplatino y etopósido, con soporte G-CSF y periodicidad trisemanal. Los niveles de AFP descendieron después de la cirugía, repuntaron a los dos meses y volvieron a descender tras el inicio del tratamiento adyuvante, hasta casi normalizarse.

**Comentarios:** El único caso similar publicado que puede servir de referente (Pfrommer, Case Rep Oncol, 2013) se trata de un adolescente de 15 años, con un tumor de 3,2 cm en la cabeza del páncreas y múltiples metástasis hepáticas sincrónicas. AFP sérica 400 U/ml. Se administró quimioterapia neoadyuvante (cisplatino + doxorubicina), se realizó Whipple, más resección de metástasis hepática y ligadura de vena porta contralateral, seguido de nueva quimioterapia, hemi-

hepatectomía y resección de otras metástasis. El espécimen mostró un tumor maligno mixto con diferenciación acinar y ductal, focalmente positivo para AFP. Ante recidiva hepática y la no detección de tumor en el páncreas residual, y previo otros ciclos de quimioterapia, se efectuó un trasplante hepático de donante vivo. Varios meses después se intensificó el tratamiento (régimen FOLFIRINOX) por metástasis pulmonares. El paciente se encontraba en buena forma física y libre de enfermedad casi cuatro años después del diagnóstico inicial.

**Conclusiones:** El carcinoma indiferenciado mixto ductal y neuroendocrino de páncreas es extraordinariamente raro en adolescentes. Un tratamiento agresivo médico-quirúrgico multimodal puede aumentar la supervivencia y ofrecer buena calidad de vida.