



# Cirugía Española



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## O-017 - PATOLOGÍA PANCREÁTICA EN EL SÍNDROME MEN 1. CONSIDERACIONES TERAPÉUTICAS Y DE SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO EN 44 PACIENTES

Febrero, Beatriz; Rodríguez, José Manuel; Ríos, Antonio; Segura, Pedro; Pérez-Moreno, Ana Ester; González, Alida; Hernández, Antonio; Parrilla, Pascual

Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

### Resumen

**Introducción:** La prevalencia de los tumores neuroendocrinos pancreáticos (TMNEp) en el síndrome MEN1 se estima en 30%-80%, y su importancia radica en que es la causa más frecuente de muerte en estos pacientes. La única terapia curativa es la resección quirúrgica, sin embargo, el momento de la cirugía y su extensión es un tema aún controvertido.

**Objetivos:** analizar las características de los pacientes con TMNEp en pacientes MEN 1 así como la evolución de los pacientes intervenidos a largo plazo.

**Métodos:** De los 98 pacientes con MEN 1 diagnosticados y tratados en nuestro centro (1980-2018) se analizan los casos con TMNEp. Variables analizadas: edad al diagnóstico de la patología pancreática, género, fenotipo relacionado con MEN 1, tipo de diagnóstico, mutación, funcionalidad, edad de intervención quirúrgica, tipo de cirugía, tamaño, multicentricidad, grado diferenciación, malignidad (mitosis y Ki67), seguimiento, recidivas, presencia de metástasis, exitus.

**Resultados:** Se analizaron 44 pacientes con patología pancreática (45%). Nueve familias presentaron tres o más miembros afectados. Las mutaciones más frecuentes fueron: 1656c (31%), 1561c (22%), 77767 exón 10-13 (12,5%). El 59% fueron varones, y la edad media de diagnóstico fue  $42 \pm 16$  años [15-68]. El diagnóstico fue genético-familiar en el 95,5%. El 90% presentaron hiperparatiroidismo, y el 52% tumores hipofisarios. Se hallaron 12 gastrinomas (27%), ocho insulinomas (18%) y 24 tumores no funcionantes (55%). 34 pacientes (77%) recibieron tratamiento quirúrgico, con una edad media de  $45 \pm 16$  años [16-68]. El tipo de cirugía fue: enucleación tumoral (18%), pancreatomectomía corporo-caudal (65%) (asociándose enucleación en dos pacientes), pancreatomectomía total (15%) y 1 Whipple más enucleación (2,9%). El 32% presentaron colecciones postquirúrgicas, y el 38% insuficiencia pancreática (necesidad de insulina y/o kreon, 6 pacientes se hicieron diabéticos). El 27% presentaron multicentricidad, con un tamaño medio tumoral de 2,5 cm [0,5-7,2]. El 71% fueron bien diferenciados, 20% moderadamente diferenciados y el 9% pobremente diferenciados. El 54% presentaron un grado de malignidad bajo y el 46% intermedio. El seguimiento medio fue de 10,45 años [1-34]. De los pacientes intervenidos han recidivado 10 (29%), con un intervalo libre de enfermedad de 5,6 años [2-10]. El 90% correspondieron a la aparición de nuevos tumores. El tratamiento de las recidivas fue quirúrgico en el 70% (dos casos se completó pancreatomectomía y un caso se realizó pancreatomectomía corporo-caudal). El 20% de los pacientes

correspondían a tumores moderadamente o pobremente diferenciados. Con respecto al grado de malignidad, el 30% presentaron un grado intermedio. Cuatro pacientes presentaron metástasis hepáticas (9%). Todos los pacientes con metástasis presentaban un TMNEp con grado de malignidad intermedio, y el 75% eran pobremente diferenciados. Tres pacientes fallecieron, uno por causas no relacionadas con el síndrome de MEN, un paciente por un carcinoma suprarrenal y un paciente con metástasis hepáticas de un gastrinoma.

**Conclusiones:** La patología pancreática en el síndrome MEN 1 es frecuente. Una cuarta parte de los pacientes recidivan tras una cirugía inicialmente correcta, aunque generalmente debido a la aparición de nuevos tumores. Su pronóstico viene dado fundamentalmente por el grado de diferenciación y malignidad.