



***NEOPLASIA
PANCREÁTICA
DESCRIPCIÓN DE UN
CASO.***

**Al Molero, Y. Rodríguez Gil, JA Sánchez, y F Colina
H.U 12 de Octubre de Madrid.**

Zaragoza, mayo de 2011



CASO CLÍNICO

- Mujer 31 años, que acude al hospital por fatiga, anorexia, náuseas y vómitos y alteraciones menstruales.
- Se le realiza un **estudio hormonal completo**:
- Alteración FSH/LH: Sd ovario poliquístico.
- Elevación del **calcio 10,80 mg/dl** (normal hasta 10) y elevación de **PTH 123pg/ml** (normal hasta 57 pg/dl)



HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO





CASO CLÍNICO

- Se revisan exhaustivamente sus **antecedentes**: la paciente refiere que su padre falleció por un tumor de páncreas. Se recupera un informe clínico: **padre con VIPOMA**.



Decisiones clínicas

- **Estudio de imagen completo:**
 - TAC de cuello: compatible con **hiperplasia de paratiroides** (miden entre 0,5 y 0,9 cm) quistes tiroideos de pequeño tamaño.
 - TAC toraco abdominal: **páncreas un nódulo de 0,5 cm**
 - RNM de hipófisis: dos **nódulos milimétricos hipofisarios**.
- **Estudio genético ???**





CASO CLÍNICO

- Hiperplasia de paratiroides + tumores de páncreas + lesiones hipofisarias: sospecha de **Neoplasia Endocrina Múltiple: MEN 1 ó MEN2a ó MEN 2b???**
- Se realiza estudio genético: **Mutación germinal cromosoma 11q13; codón c841 del gen MEN1**



DIAGNÓSTICO : MEN tipo 1. Síndrome de Wermer



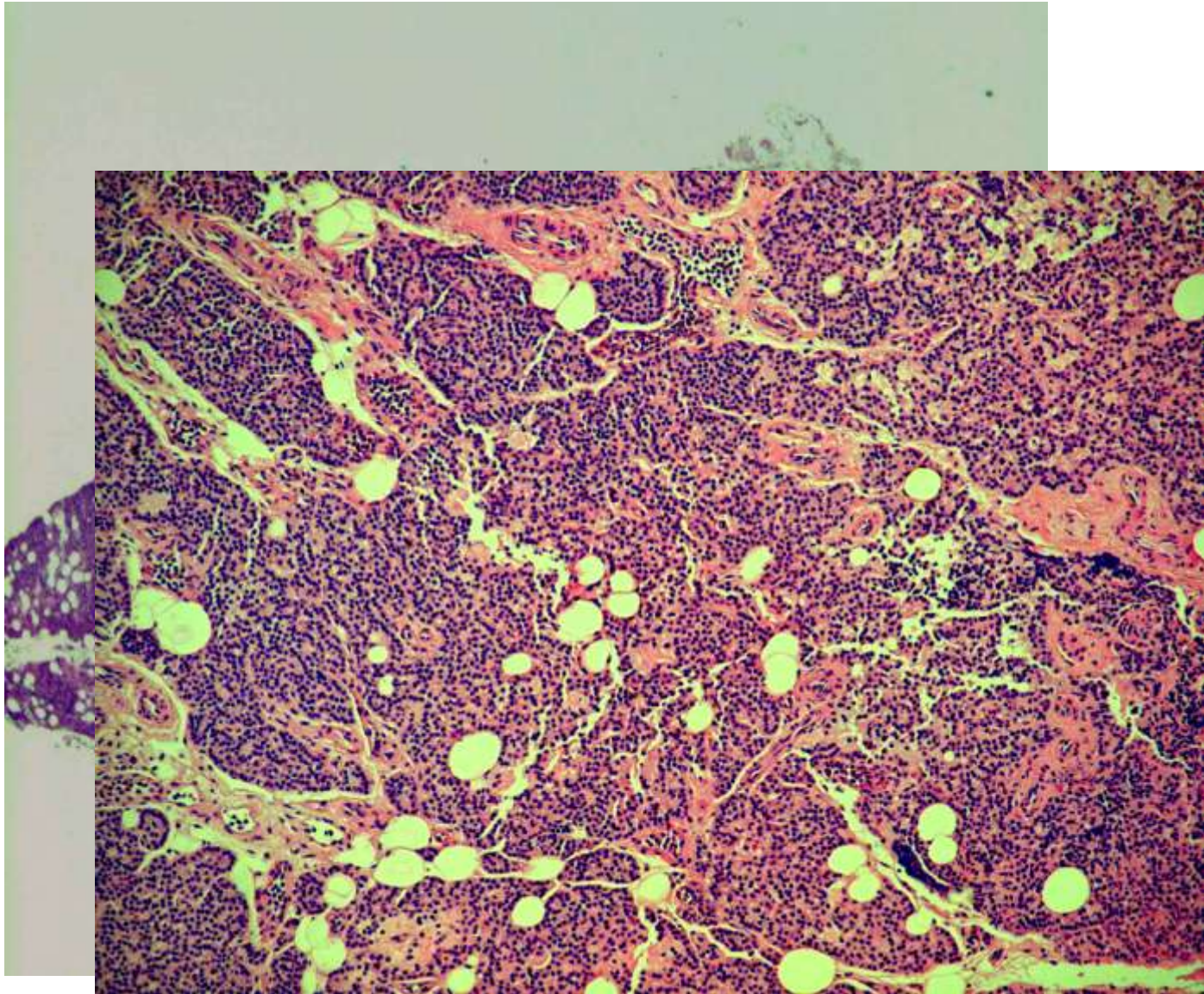


CASO CLÍNICO

- Tratamiento: *Resección de paratiroides con autotransplante*
- *DAP: hiperplasia de paratiroides*



Glándula paratiroides, 25X



Las 4 glándulas pesaron 1g. Glándula paratiroides, 200mg, 100X

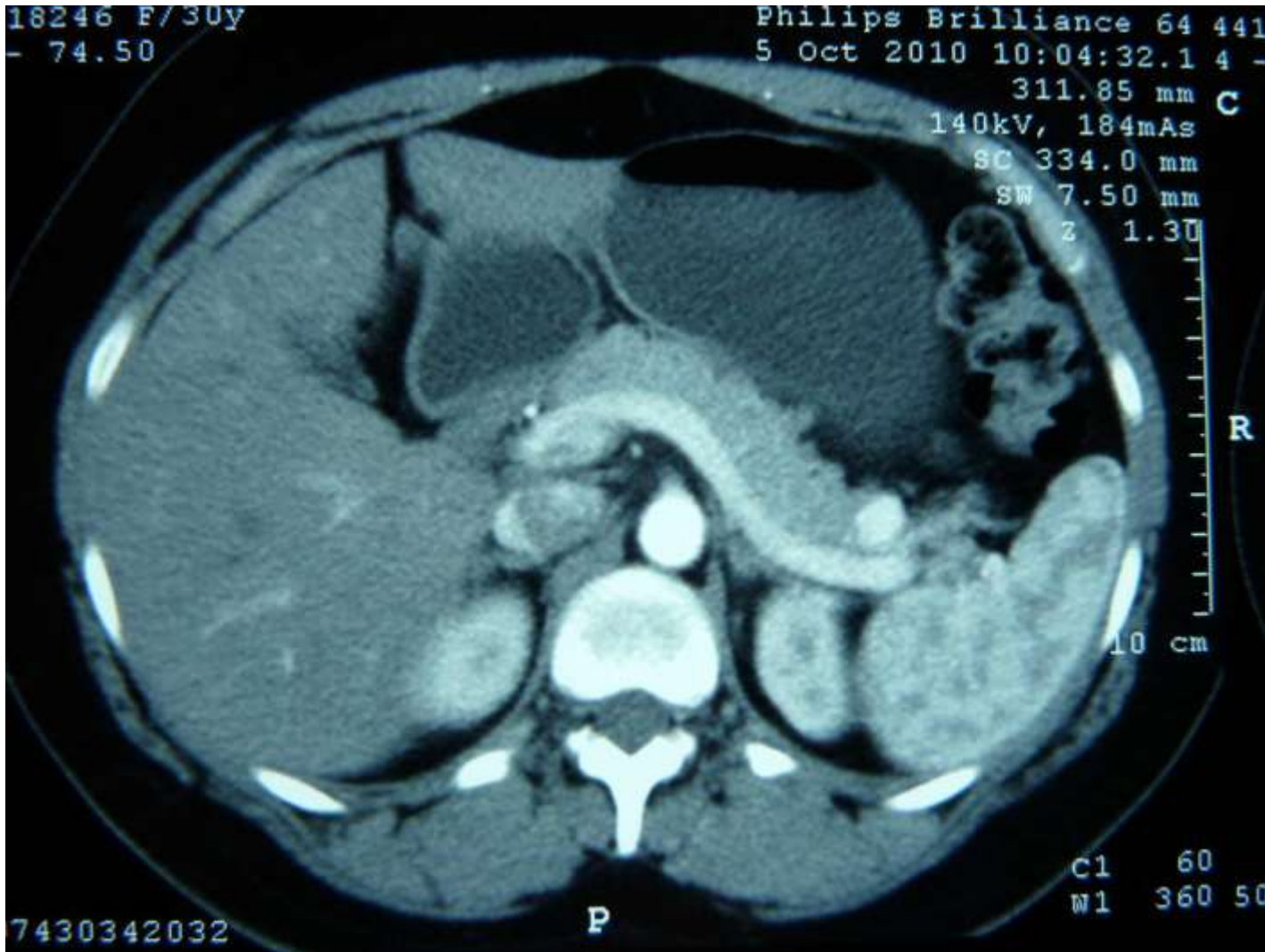


CASO CLÍNICO

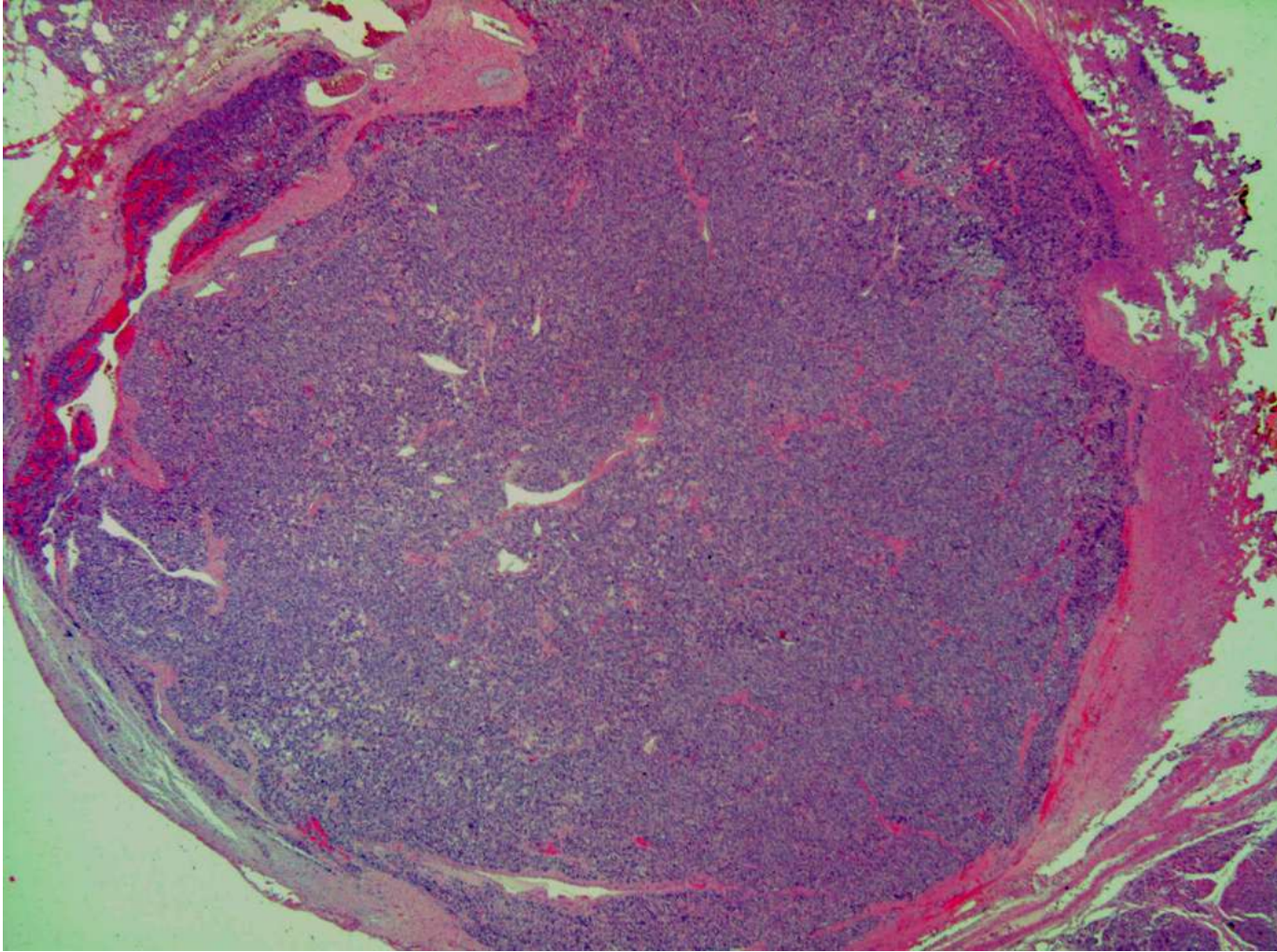
- Seguimiento radiológico durante dos años. Sin crecimiento de los nódulos de hipófisis anterior ni páncreas.
- TAC abdominal: nódulo pancreático de nueva aparición , de 1 cm , en cola de páncreas.



TAC CIV: NÓDULO PANCREÁTICO

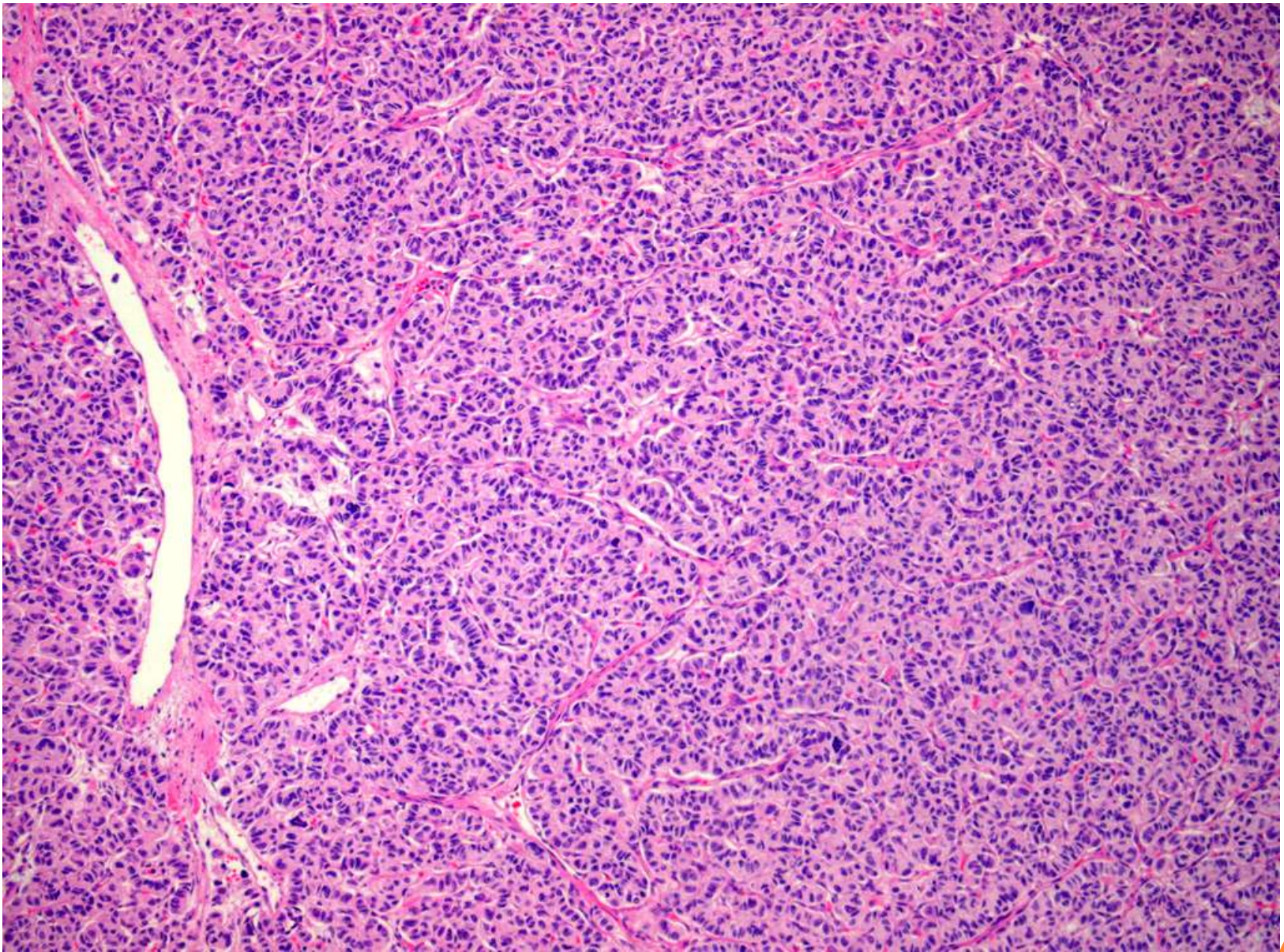


Resección quirúrgica con intraoperatoria



Nódulo intraoperatorio, 1 cm de diámetro. 25X





Nódulo intraoperatorio 100X

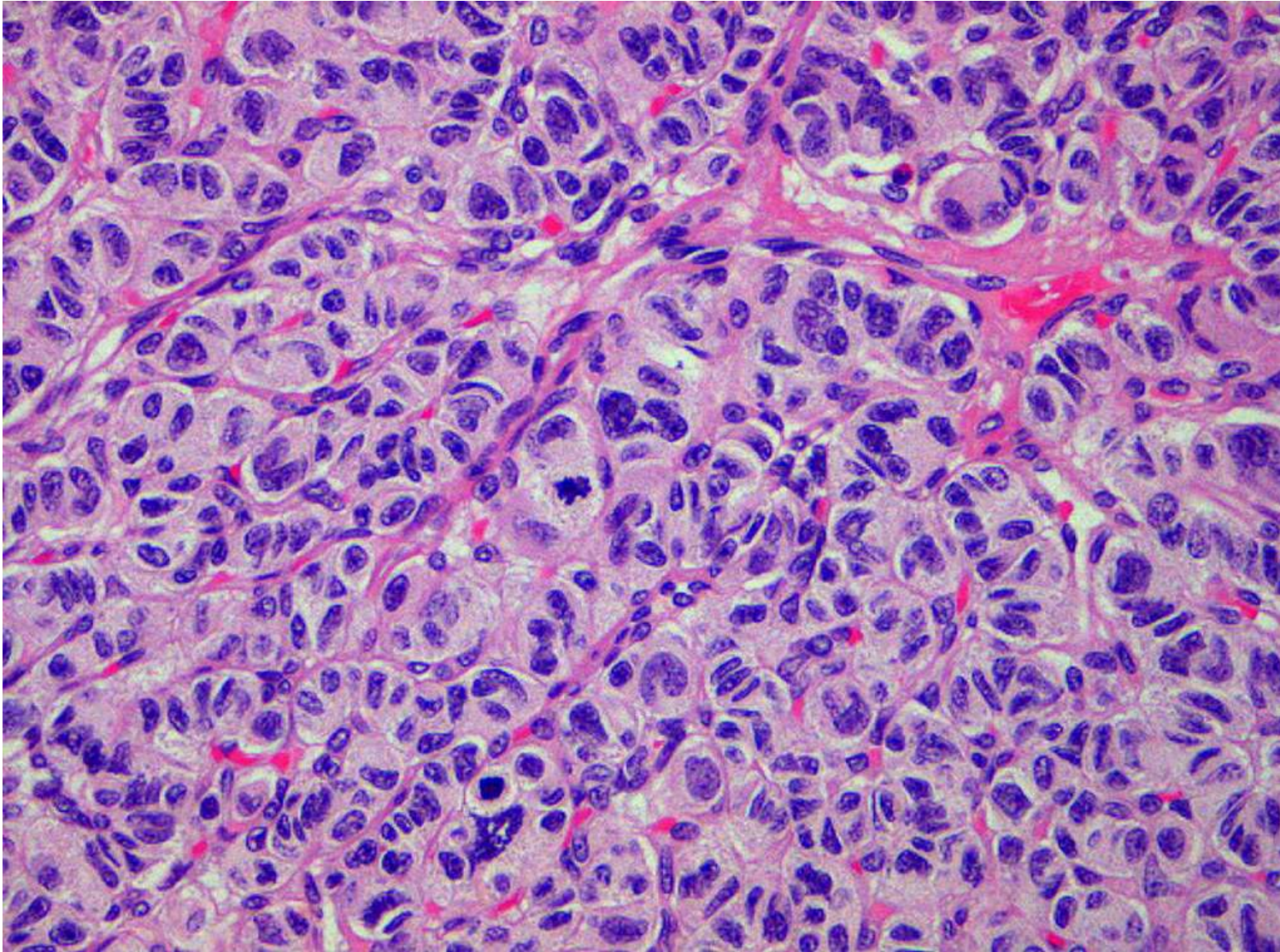


VALORACIÓN MACROSCÓPICA.



Resección pancreatectomía atípica 4x3,8x2 cm. Nódulos 0,1-0,5 cm.

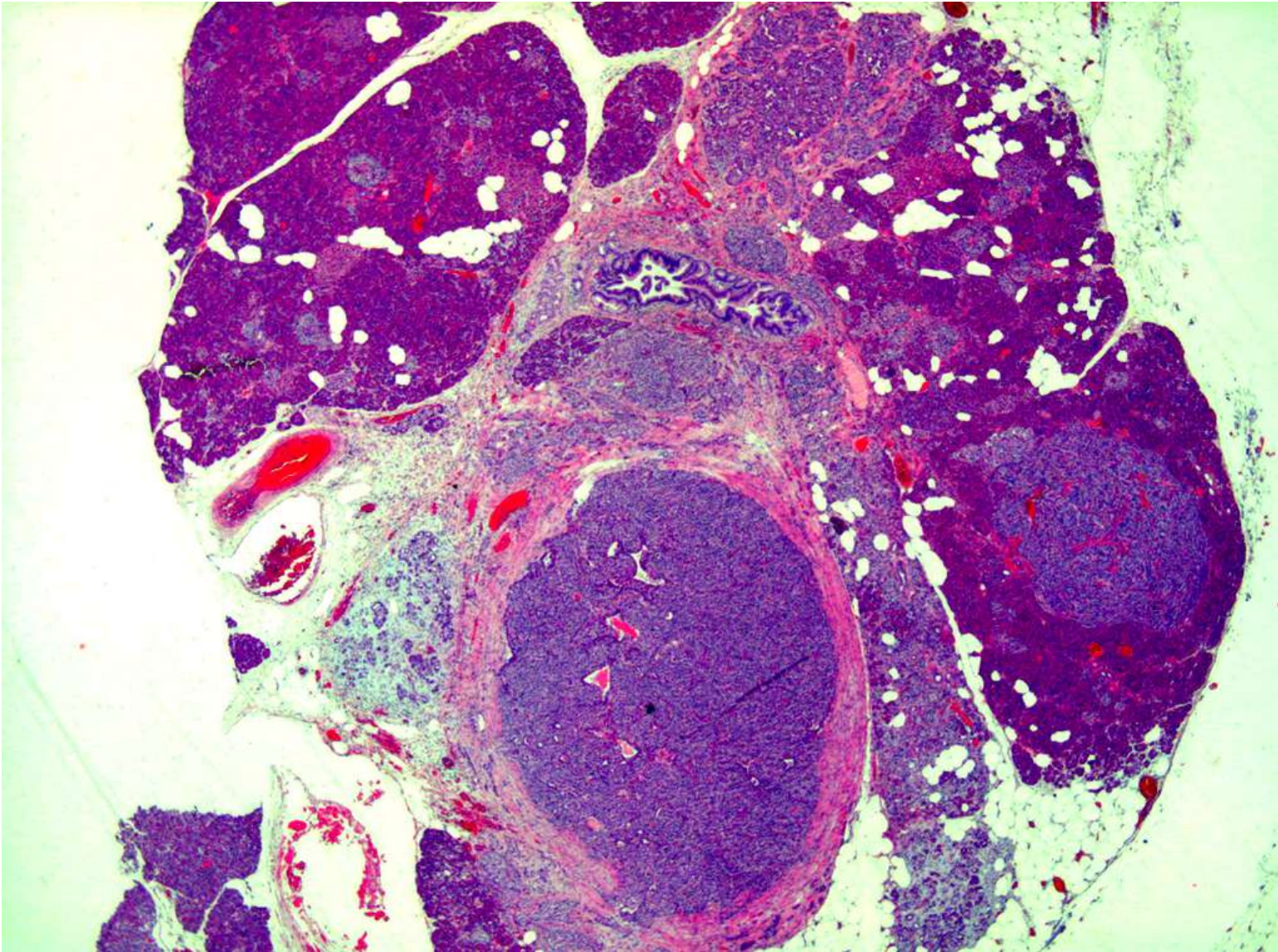
VALORACIÓN MICROSCÓPICA: NÓDULO PRINCIPAL



Detalle a 40x. Mitosis

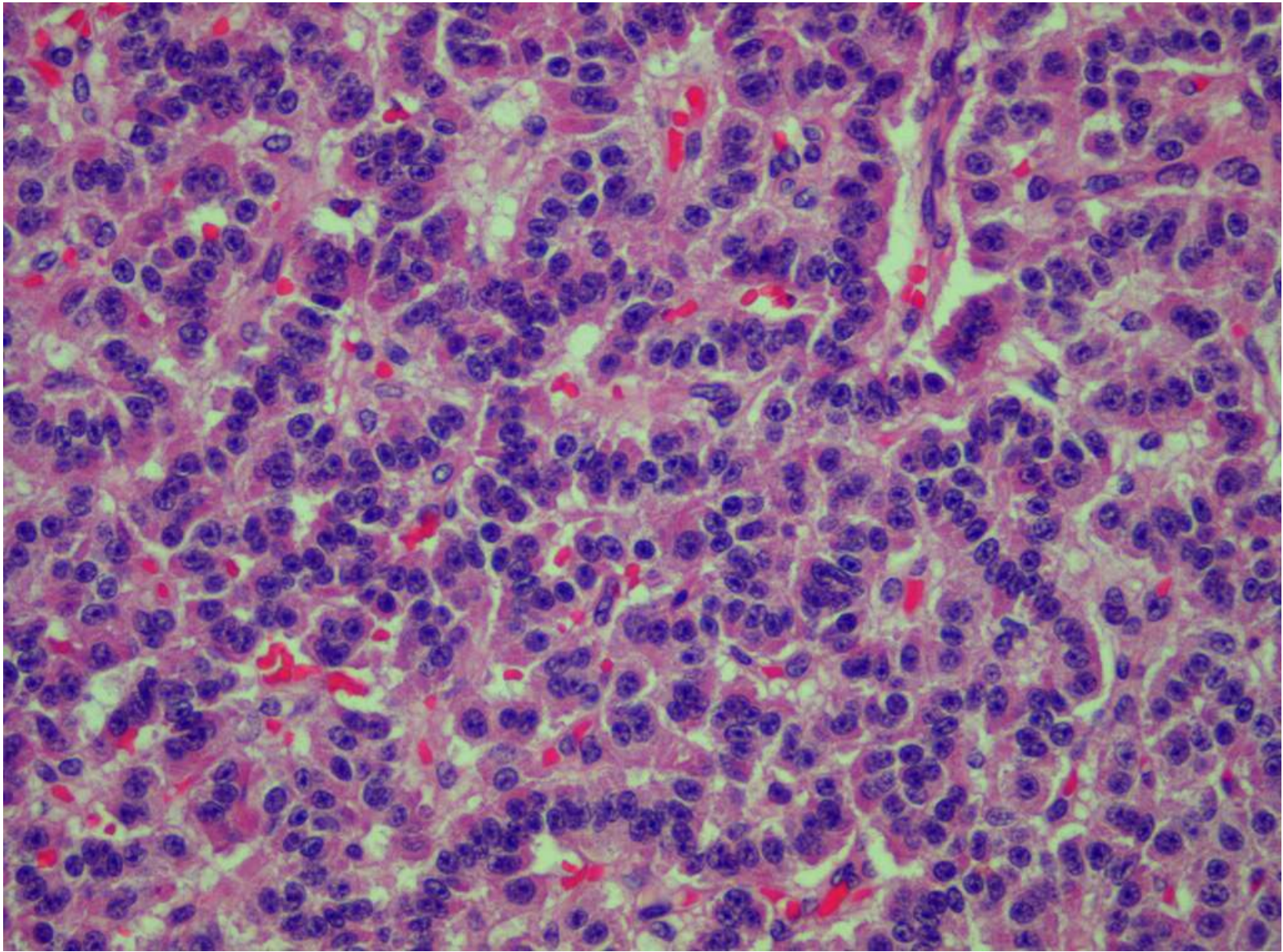


VALORACIÓN MICROSCÓPICA: NÓDULOS MÚLTIPLES.



Múltiples microadenomas, el mayor de ellos de 0,5 cm. 25X

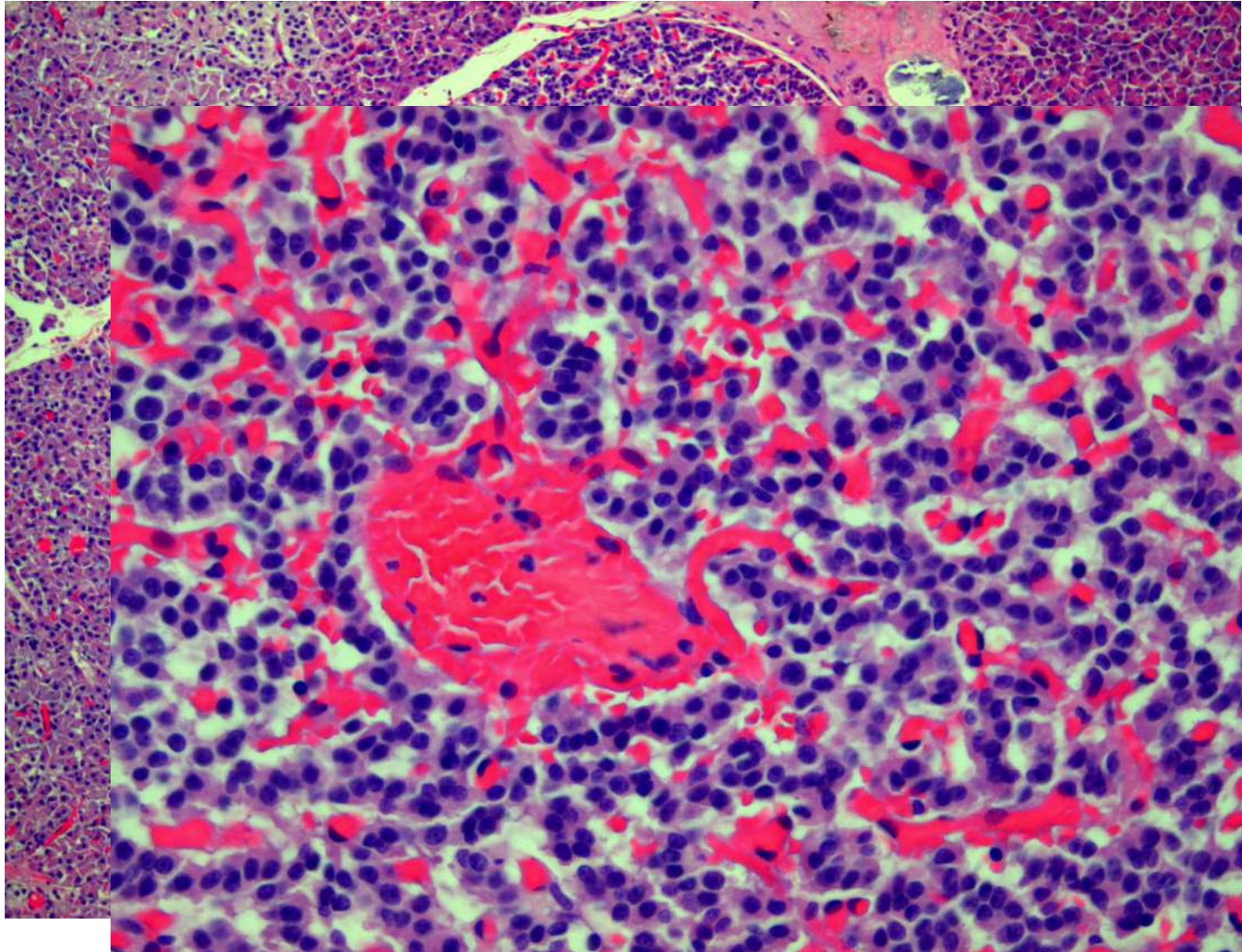




Nódulo 0,5cm. 400X



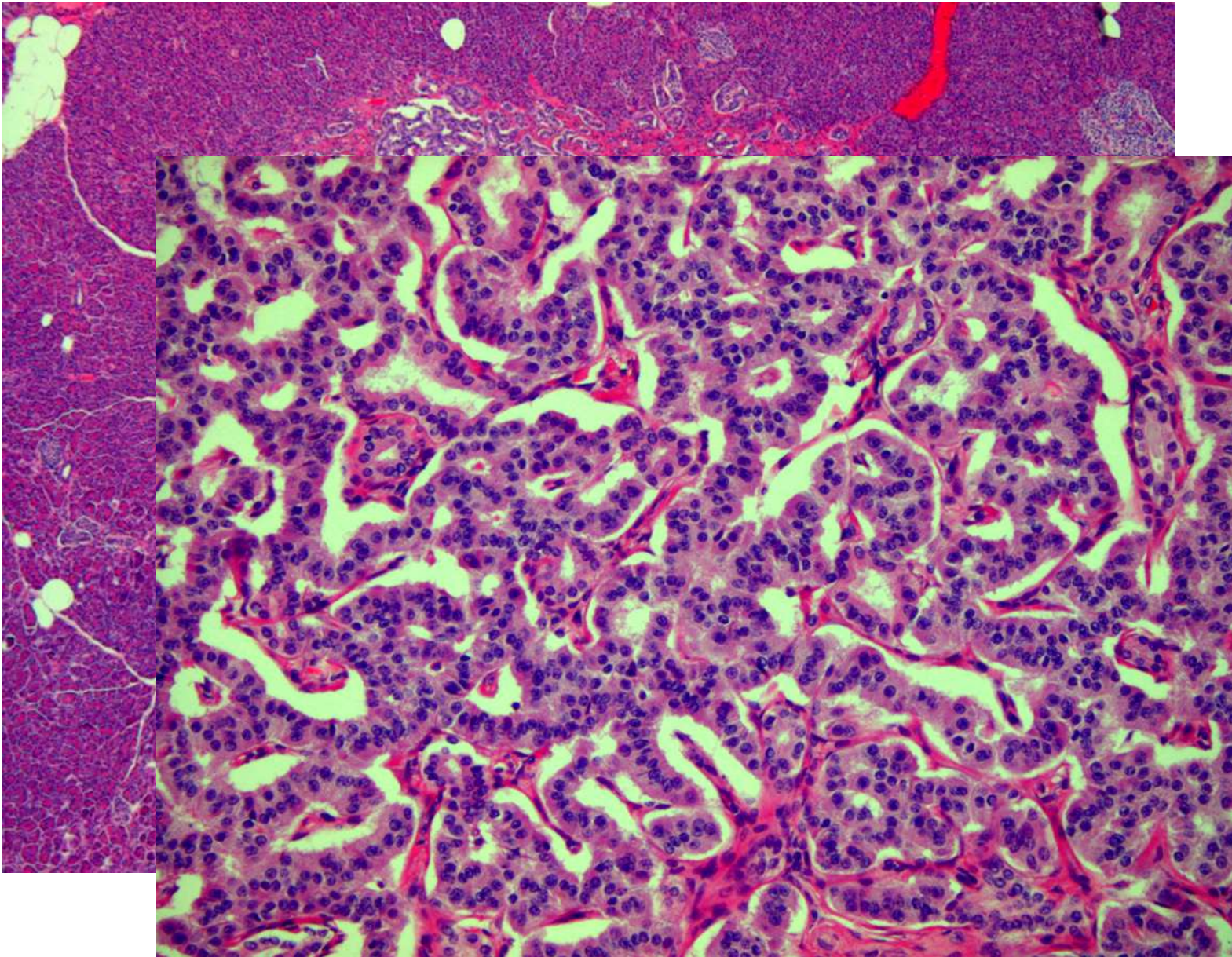
Microadenoma 0,2cm. 100X



Microadenoma. 400X



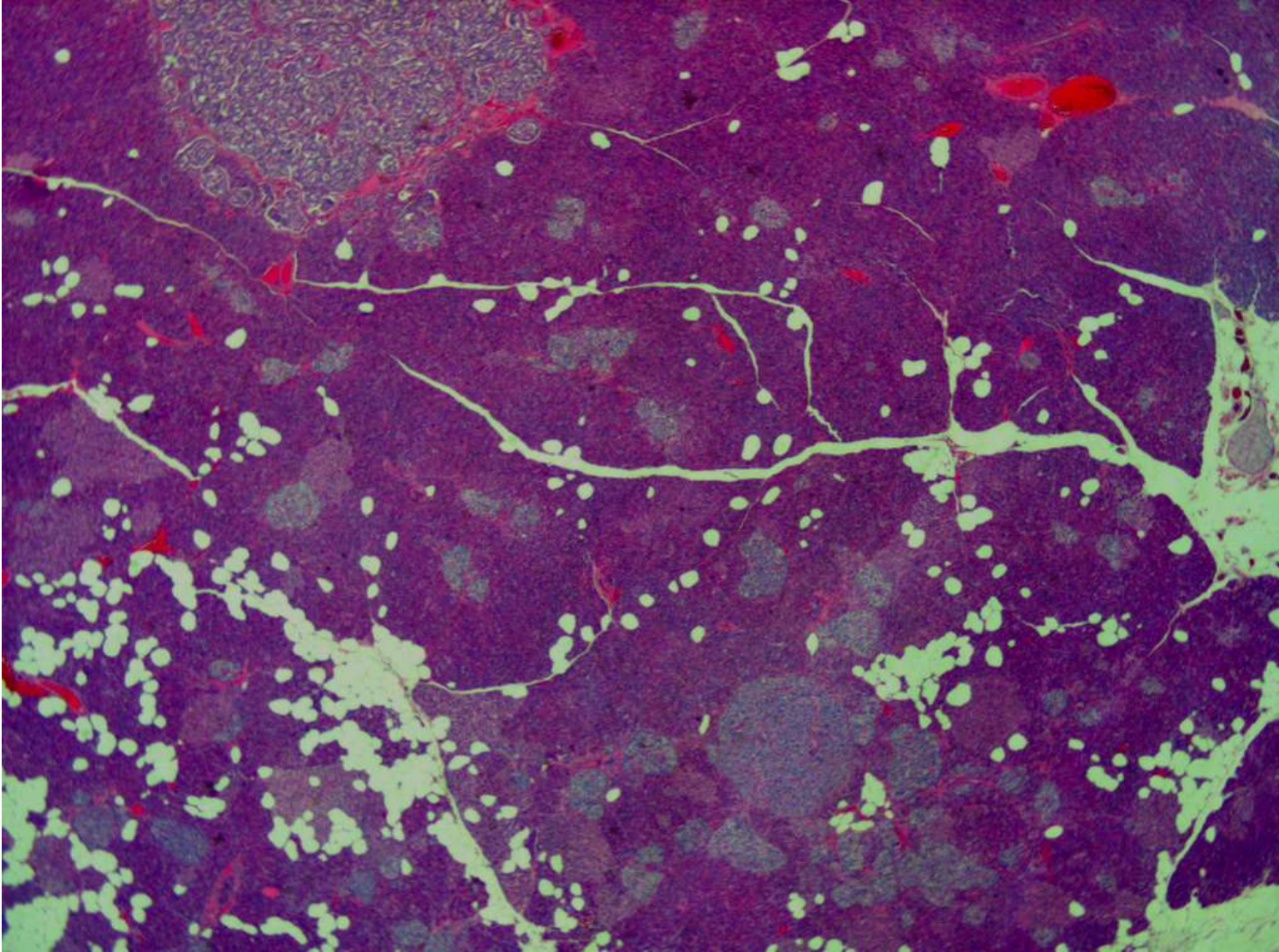
Microadenoma 0,4cm. 40X



Microadenoma 0,4cm. 400X



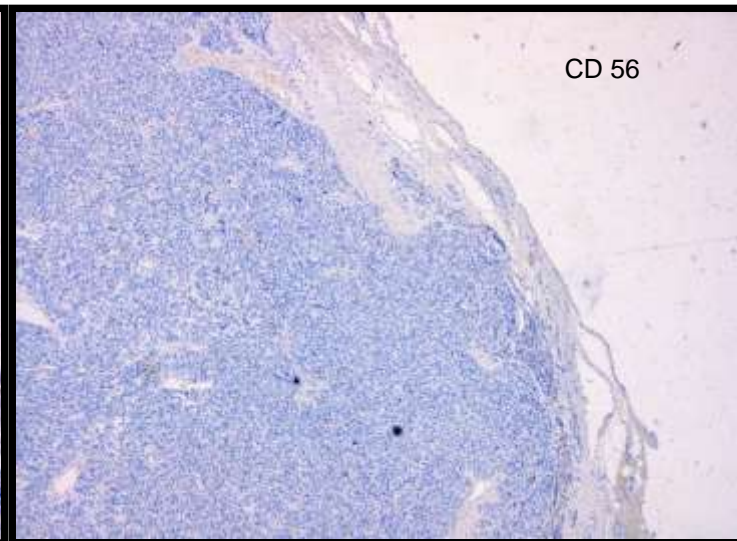
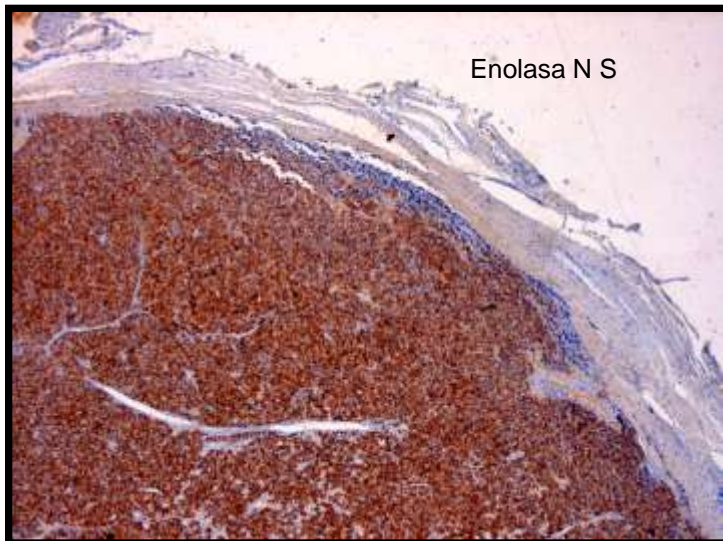
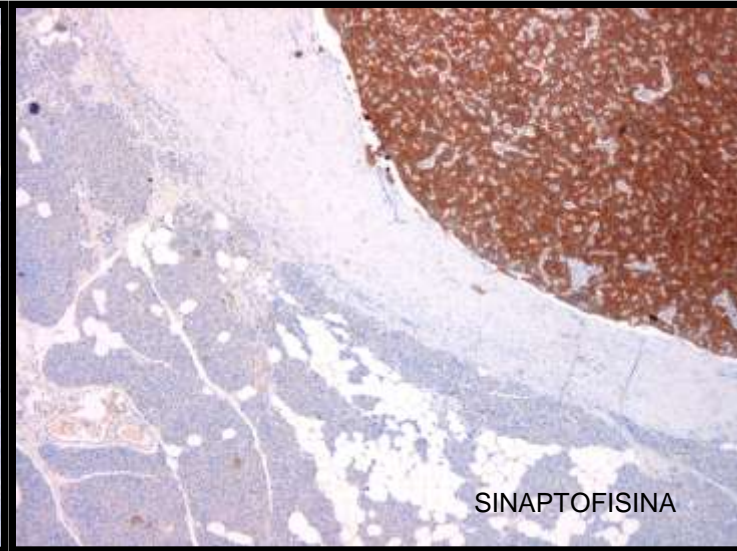
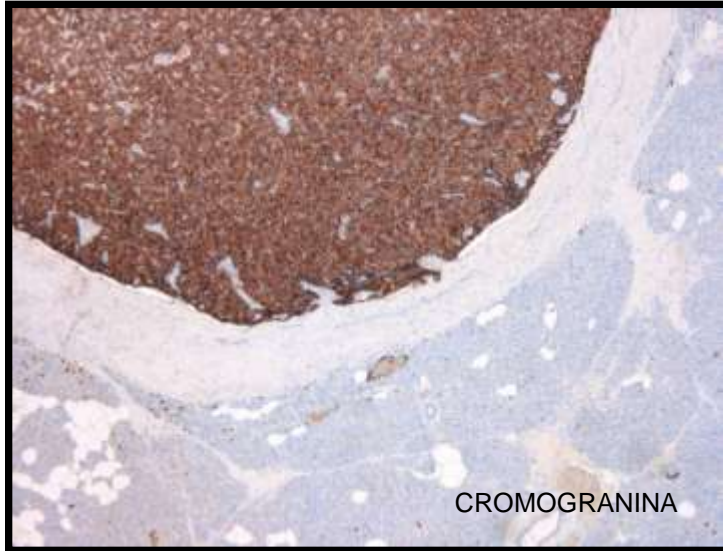
PARÉNQUIMA ADYACENTE



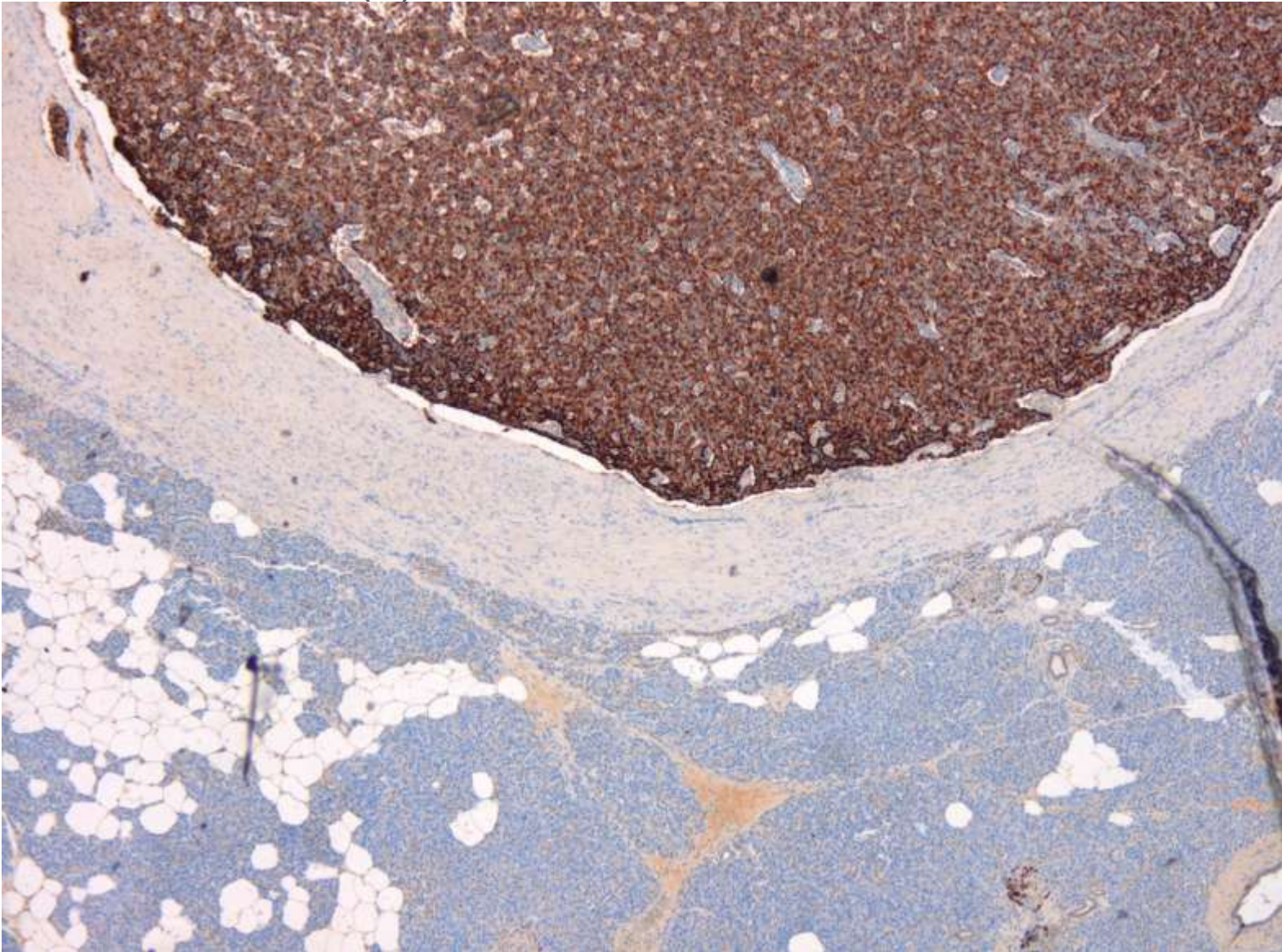
Microadenomatosis. Detalle a 40X



IMAGEN IHQ nódulo de 1 cm. Riesgo intermedio



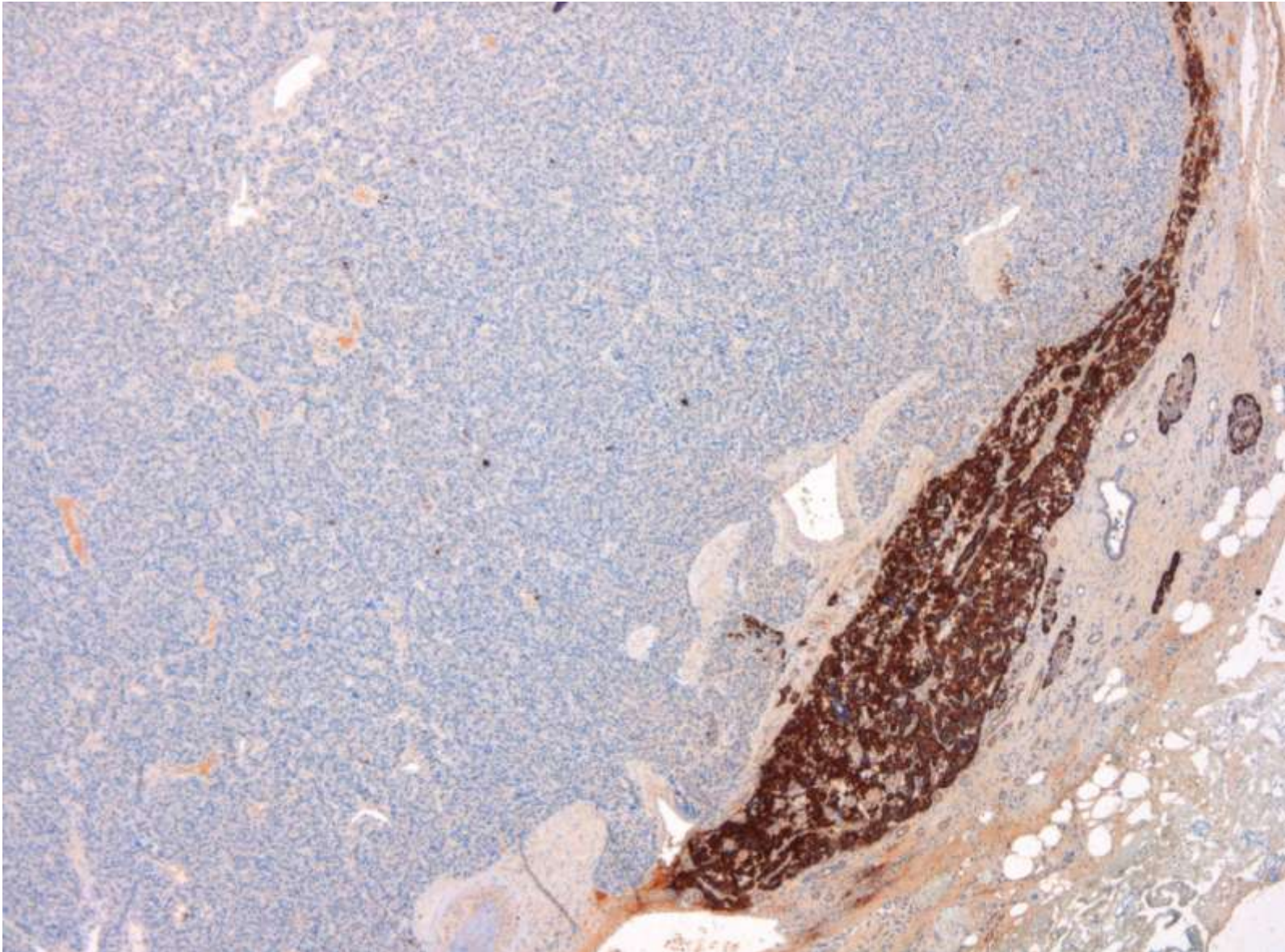
GLUCAGÓN (I)



Neoplasia endocrina de bajo riesgo 0,3cm.



GLUCAGÓN II



Nódulo principal 1 cm. Riesgo intermedio.



IHQ

- Cromogranina: +
- Sinaptofisina: +
- CD 56 -
- Enolasa neuroespecífica: +
- Glucagón + Positivo en una de las neoplasias de bajo grado. Positividad periférica en nódulo principal
- Insulina: -
- VIP: -
- Gastrina: -
- Mib-1: menor del 2%



DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO

- Una **neoplasia neuroendocrina bien diferenciada de riesgo intermedio**, de 1 cm
- Múltiples **neoplasias neuroendocrinas bien diferenciadas de bajo riesgo**, comprendidas entre 0,1 y 0,5 cm: **microadenomatosis neuroendocrina**
- MEN 1



CLASIFICACIÓN NEOPLASIAS NEUROENDOCRINAS PANCREÁTICOS (I).

- “Riesgos”

- ~~TUM~~



PARÁMETROS A VALORAR

- **Tamaño** : < 2cm riesgo bajo
- **Funcionante** (excepto insulinoma, que implica mejor pronóstico)
- **Mitosis y mib-1 (ki 67)**
- **Necrosis**
- **Invasión vascular**
- **Invasión extrapancreática**



CLASIFICACIÓN NEOPLASIAS ENDOCRINAS PANCREÁTICAS (II) :

- **BIEN DIFERENCIADOS :**
 - Microadenoma
 - Neoplasias neuroendocrinas de riesgo bajo
 - Neoplasias neuroendocrinas de riesgo intermedio
 - Neoplasias neuroendocrinas de riesgo alto

- **POBREMENTE DIFERENCIADOS (alto grado) Carcinoma neuroendocrino**



CLASIFICACIÓN NEOPLASIAS ENDOCRINAS PANCREÁTICAS (II) :

- **Microadenomas endocrinos pancreáticos (bajo riesgo).**

Miden menos de 0,5cm . Alteración de la proporción de tipos celulares

- **NEOPLASIAS NEUROENDOCRINAS *BIEN DIFERENCIADAS***

- **RIESGO BAJO:**

- <2 mitosis en 10 CGA
- NO angioinvasión, no invasión perineural
- Ki 67<2%

- **RIESGO INTERMEDIO:**

- 2 -10 mitosis en 10 CGA o necrosis focal
- Angioinvasión o invasión perineural sin salir del páncreas
- KI 67>2<5%

- **RIESGO ALTO (carcinoma neuroendocrino bien diferenciado):**

- > 10 mitosis en 10 CGA
- Necrosis tumoral , invasión local o metástasis.



CLASIFICACIÓN DE NEOPLASIAS PANCREÁTICAS ENDOCRINAS MÚLTIPLES (III)

- **Pobremente diferenciados (Alto riesgo).**

De célula grande o pequeña, con núcleos pleomórficos, necrosis y múltiples mitosis ($>10 / 10\text{cga}$)

- **Mixto neuroendocrino y ductal o acinar (alto riesgo).**

Precaución con diferenciación acinar (CEA, y Ca 19.9)

Zonas separadas de neoplasia acinar/ductal.

Peor pronóstico debido a componente adenocarcinoma.



MANEJO DE LA PACIENTE

- Valoración **hormonal** periódica
- **Vigilancia radiológica** de las distintas lesiones
- Seguimiento con técnicas de imagen ante la posibilidad de desarrollar **nuevos tumores**
- **Consejo genético**
- **Valoración de sus familiares**



REFERENCIAS

- Hochwald SN, Zee S, Conlon KC, et al: Prognostic factors in pancreatic endocrine neoplasms: An analysis of 136 cases with a proposal for low-grade and intermediate-grade groups. J Clin Oncol 2002; 20:2633-2642.
- Ferrone CR, Tang LH, Tomlinson J, et al: Determining prognosis in patients with pancreatic endocrine neoplasms: Can the WHO classification system be simplified?. J Clin Oncol 2007; 25:5609-5615.
- Rekhtman N; Neuroendocrine tumors of the lung: an Update. Arch Pathol Lab Med. 2010;134:1628–1638)
- Robert D. Odze, MD, FRCP(C) and John R. Goldblum; Surgical Pathology of the GI Tract, Liver, Biliary Tract and Pancreas, 2nd Edition
- Stacey Mills, D Carter, J Greenson, Victor E. reuter: Stenberg's Diagnostic Surgical Pathology



**GRACIAS POR SU
ATENCIÓN**

