

## Cartas al Director

### Carcinoma medular de páncreas: una entidad relativamente nueva

*Palabras clave:* Carcinoma medular. Adenocarcinoma pancreático.

*Key words:* Medullary carcinoma. Pancreatic adenocarcinoma.

*Sr. Editor:*

Presentamos el caso de un varón de 59 años afecto de un carcinoma medular de páncreas, dada la escasa frecuencia de esta enfermedad y su significación.

El carcinoma medular de páncreas es una entidad de relativo nuevo diagnóstico. Ha sido recientemente descrito y hay escasos casos clínicos en la literatura. Wilentz y cols. (1) presentan esta entidad y reflejan su experiencia, enfocándose principalmente en los aspectos genéticos y moleculares de esta variante de adenocarcinoma pancreático. En general, podemos afirmar que el pronóstico es mejor que el del carcinoma ductal infiltrante de páncreas, y en la literatura no encontramos referencias respecto al tratamiento específico de esta variante, por lo que se aplican los conocimientos del adenocarcinoma pancreático: cirugía, quimioterapia y /o radioterapia.

#### Caso clínico

Nuestro paciente, varón de 59 años, afecto de diabetes mellitus tipo 2 (en tratamiento insulínico), hipertensión arterial, hipercolesterolemia, hipotiroidismo, EPOC, así como fibrilación auricular e infarto de miocardio en los 6 años anteriores. El paciente ingresa en el servicio de medicina interna para estudio de una hiperbilirrubinemia. En pruebas de imagen, la resonancia magnética observó una masa en cuerpo pancreático sin afectación vascular, por lo que se remite al servicio de cirugía, practicándose cirugía de la masa según procedimiento de Whipple.

El estudio histológico mostró un carcinoma pancreático con

áreas necróticas, patrón invasivo y crecimiento sincitial, siendo clasificado como carcinoma medular de páncreas. Diez de los veinticuatro ganglios estaban afectados por la enfermedad, así como los márgenes de resección. En cuanto a la inmunohistoquímica, las células mostraron positividad para las citoqueratinas AE1/AE3 y 7. Estas células tenían leve positividad de EMA y resultaron negativas para citoqueratinas 20, CEA, marcadores neuroendocrinos, S100 y CD45. El estudio del k-ras fue *wild type*.

En los dos meses siguientes a la cirugía el estado general del paciente fue empeorando, y nuevas pruebas de imagen demostraron una recaída de la enfermedad a nivel linfático y en líquido peritoneal.

La evolución del paciente fue desfavorable, con un empeoramiento de los síntomas, no pudiendo comenzar ningún tratamiento oncológico activo, y produciéndose finalmente un fatal desenlace cinco meses después del diagnóstico inicial.

#### Discusión

En ocasiones en nuestra práctica clínica nos encontramos con tumores de escasa incidencia. Este caso refleja un ejemplo. No existen recomendaciones específicas para el tratamiento de esta variante por lo que debe ser tratado siguiendo las recomendaciones de los adenocarcinomas pancreáticos.

El carcinoma medular de páncreas es una rara variante del adenocarcinoma pancreático, que se describió por primera vez en 1998 (2). El fenotipo medular se caracteriza básicamente por la pobre diferenciación, un patrón de crecimiento invasivo así como un crecimiento sincitial.

Es importante conocer el perfil genético especial de este tipo de tumor y sus diferencias del adenocarcinoma pancreático. Aproximadamente el 69% de estos tumores se caracterizan por la presencia del gen k-ras *wild-type* y el 22% de estos tumores presentan inestabilidad de microsatélites (MSI) (1).

La MSI lo diferencia claramente del típico adenocarcinoma pancreático que raramente la presenta. Esta diferencia es importante porque podemos usar este tumor para identificar pacientes con susceptibilidad al cáncer.

Banville y cols. (3) presentan el caso de un paciente con carcinoma colorrectal que desarrolló un carcinoma medular de páncreas. En su caso, el tumor presentaba MSI, así como pérdida de expresión de las "mismatch repair proteins" MSH2 y MSH6, y gracias a estos hallazgos fue finalmente diagnosticado de padecer cáncer colorrectal no polipósico hereditario (HNPCC).

Lynch y cols. en 1985 (4) reportan la presencia de cáncer pancreático en algunos parientes de pacientes afectados de HNPCC sugiriendo que el carcinoma pancreático puede guardar una relación con el fenotipo HNPCC.

La importancia de esta diferencia entre el adenocarcinoma pancreático clásico y el carcinoma medular pancreático es importante porque sugiere que las características medulares en el carcinoma pancreático pueden identificar pacientes con una predisposición genética al cáncer.

Wilentz y cols. (1) presentan el caso de un paciente con carcinoma pancreático con virus Epstein-Barr latente. Este carcinoma medular tenía características similares a linfoepitelioma, con infiltración de la neoplasia por un gran número de linfocitos. Se trata de una nueva vía a investigar en este tipo de tumores.

En definitiva, es de vital importancia conocer e identificar

este tipo de neoplasia debido a la relación que tiene con cierta predisposición genética al cáncer.

José David Cumplido Burón y Juan Carlos Toral Peña

*Servicio de Oncología Médica. Hospital Torrevieja. Alicante*

#### **Bibliografía**

1. Wilentz RE, Goggins M, Redston M, et al. Genetic, immunohistochemical, and clinical features of medullary carcinoma of the pancreas. *Am J Pathol* 2000;156:1641-51.
2. Goggins M, Offerhaus GJ, Hilgers W, et al. Pancreatic adenocarcinomas with DNA replication errors (RER+) are associated with wild-type K-ras and characteristic histopathology. Poor differentiation, a syncytial growth pattern, and pushing borders suggest RER+. *Am J Pathol* 1998;152:1501-7.
3. Banville N, Geraghty R, Fox E, et al. Medullary carcinoma of the pancreas in a man with hereditary nonpolyposis colorectal cancer due to a mutation of the MSH2 mismatch repair gene. *Hum Pathol* 2006;37:1498-502.
4. Lynch HT, Voorhees GJ, Lanspa SJ, et al. Pancreatic carcinoma and hereditary non-polyposis colorectal carcinoma: a family study. *Br J Cancer* 1985;52:271-3.