

**ERITEMA NECROLÍTICO MIGRATORIO COMO DEBUT DE GLUCAGONOMA METASTÁSICO Y RESPUESTA A SUNITINIB.**

*Thomas Uslar Nawrath<sup>1</sup>, Pablo Uribe González<sup>2</sup>, Flavia Nilo Concha<sup>1</sup>, Marcelo Garrido Salvo<sup>3</sup>, Francisco Guarda Vega<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Departamento de Endocrinología, Pontificia Universidad Católica de Chile, <sup>2</sup>Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile, <sup>3</sup>Departamento de Oncología, Pontificia Universidad Católica de Chile.

**INTRODUCCIÓN:** Los glucagonomas son tumores neuroendocrinos (TNE) pancreáticos infrecuentes, usualmente metastásicos al diagnóstico. Dentro de sus manifestaciones se encuentran característicamente el eritema necrolítico migratorio, la diabetes mellitus (DM) de rápida instalación y baja de peso. Presentamos este caso por la rareza del cuadro y para mostrar su evolución clínica con Sunitinib.

**CASO CLÍNICO:** Mujer de 41 años con antecedente de pancreatectomía córporocaudal por tumor pseudopapilar del cuerpo del páncreas hace 8 años, sin elementos de NEM1 ni antecedentes familiares de TNE. Consultó por aparición de lesiones pruriginosas cutáneas en región anogenital que migraron a codos, espalda, axilas, rodillas y tobillos, asociado a baja de peso de 10 kg y polidipsia. Al examen físico presentaba glositis, alopecia y múltiples placas costrosas con áreas circinadas ubicadas en las regiones descritas, junto a otras erosionadas en región inguinal y genitales. La biopsia cutánea mostró dermatitis perivascular superficial psoriasiforme con pústulas compatible con eritema necrolítico migratorio. El <sup>68</sup>Ga- DOTATATE PET/CT mostró múltiples lesiones hepáticas cuya biopsia confirmó un tumor neuroendocrino de páncreas bien diferenciado de grado intermedio, Ki-67 3%, Cromogranina A 511.5ng/mL (VN<108). El resto del estudio mostró DM con Glucosa 146mg/dL (repetido), HbA1c 6.2%, Calcio 8.5mg/dL, Fosforo 3mg/dL, PTH 56pg/dL (15-65), Prolactina 19.3ng/mL. Niveles de glucagón no disponibles. Se inició Sunitinib 37,5 mg al día vía oral, evolucionando con resolución de las lesiones cutáneas, mejoría de glicemia y respuesta parcial tumoral a los 3 meses de seguimiento. En relación a la terapia desarrolló neutropenia que requirió disminución de dosis de fármaco.

**DISCUSIÓN:** Cerca de 300 casos de glucagonoma han sido descritos en la literatura, en su mayoría metastásicos al diagnóstico y con un primario solitario en páncreas distal. Característicamente se presentan con un eritema necrolítico migratorio atribuido a hiponutrición y déficit de aminoácidos, baja de peso como resultado de la acción catabólica de glucagón o GLP-1 e intolerancia a la glucosa o DM; además de tromboembolismo venoso, síntomas neuropsiquiátricos y diarrea crónica. Siendo la mayoría esporádicos, se describe entre un 5-20% asociados a neoplasia endocrina múltiple (NEM-1). En los últimos años han surgido nuevas alternativas terapéuticas para el manejo de los TNE pancreáticos como el Sunitinib, describiéndose buena respuesta sintomática, estructural y en sobrevida global. Nuestra paciente presentó elementos característicos que guiaron al diagnóstico de una glucagonoma con metástasis hepáticas probablemente esporádico, con buena respuesta sintomática y estructural a Sunitinib, que si persiste en el tiempo permitiría realizar un trasplante hepático como tratamiento curativo.

**Financiamiento:** Sin financiamiento