



P-237 - TUMOR ENDOCRINO Y CISTOADENOMA SEROSO MULTIQUÍSTICO DE PÁNCREAS: UNA COMBINACIÓN QUE SE ASOCIA AL SÍNDROME DE VON HIPPEL LINDAU

Illán Riquelme, Azahara; Zamora, Carmen; Huertas, Juana; Sánchez, Julio; Ruiz, Rocío; Garrido, Beatriz; Ripoll, Roberto; Camacho, Julio

Hospital Marina Baixa de Villajoyosa, Villajoyosa.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de von Hippel Lindau (EVHL) es un trastorno multisistémico poco frecuente, que se transmite con un patrón autosómico dominante y que provoca la aparición de múltiples tumores en diversos órganos, tanto benignos como malignos. Las manifestaciones más frecuentes son los hemangioblastomas del sistema nervioso central y aunque las alteraciones abdominales son más infrecuentes no por ello son menos importantes. Varios tipos de lesiones pancreáticas han sido descritas en pacientes con EVHL, incluyendo quistes pancreáticos, cistoadenomas serosos, tumores neuroendocrinos, adenocarcinomas, hemangioblastomas y metástasis de carcinoma de células renales.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 66 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus e intervenido de carcinoma renal a los 50 años. Es diagnosticado de lesión quística a nivel de cola pancreática de forma accidental. La RMN informaba de lesión quística multiloculada a nivel de cola pancreática con importante dilatación del conducto de Wirsung. En la ecoendoscopia se evidenció dilatación del conducto pancreático a nivel de cola pancreática donde presenta nódulo sólido en su interior de 1 cm de diámetro. La PAAF demostró la presencia de células atípicas compatibles con tumor endocrino. Tras ser presentado el caso en el comité de tumores digestivos se decide intervención quirúrgica. Se realiza pancreatectomía distal con conservación esplénica. Se realiza ecografía intraoperatoria para confirmar la localización de la lesión. La anatomía patológica informa de tumor endocrino bien diferenciado (tumor carcinoide tipo clásico) de 1,5 cm de diámetro máximo combinado con cistoadenoma seroso multiquirístico. En el postoperatorio temprano el paciente presenta una fistula pancreática que es tratada de forma conservadora. Es dado de alta al 9º día de la cirugía con controles ambulatorios del drenaje pancreático. El paciente ha sido estudiado por el servicio de Medicina Interna y mediante estudio genético es diagnosticado de EVHL.

Discusión: El diagnóstico de tumores pancreáticos en pacientes afectos de EVHL debe realizarse lo antes posible, dado su buen pronóstico en fases tempranas de la enfermedad. El tratamiento es quirúrgico, debiendo seleccionar con cuidado la técnica y la agresividad ya que nos encontramos ante un tipo de tumores que rara vez son causa de mortalidad.