



P-241 - AGENESIA DORSAL DE PÁNCREAS Y TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR: LO RARO ENTRE LO RARO

Álvarez Morera, Ana; Company Ricart, Isabel; Robledo Casas, Silvia; Parra Muñoz, Ana María; Córcoles Córcoles, Marta; Ortiz Tarín, Inmaculada; Bellver Oliver, Manuel; Domingo del Pozo, Carlos

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia.

Resumen

Introducción: La agenesia dorsal de páncreas (ADP) es una rara entidad que se caracteriza por la ausencia de formación de la cola y cuerpo de páncreas. Hasta la última revisión publicada en 2016 se habían comunicado 106 casos de ADP. Lo mismo se puede decir del tumor sólido pseudopapilar (TSSP), tumor poco frecuente en nuestro entorno. Este tumor destaca por presentar un comportamiento oncológico y molecular “enigmático” y siendo la resección el tratamiento estándar. Hasta la fecha solo se han descrito 6 casos de TSSP asociados a ADP.

Caso clínico: Presentamos una paciente de 29 años con antecedentes de diabetes mellitus insulino dependiente con debut conocido a los 19 años. La paciente es diagnosticada de una masa de cabeza pancreática durante el estudio por episodios de dolor abdominal y vómitos. Las imágenes en las pruebas radiológicas son sugestivas de un TSSP de páncreas asociado a una ADP, por lo que se decidió realizar la resección quirúrgica. Fue intervenida realizando una duodenopancreatectomía cefálica robótica, lo que supuso en la práctica una pancreatectomía total al confirmar intraoperatoriamente la ausencia del páncreas izquierdo. El posoperatorio fue satisfactorio, sin complicaciones quirúrgicas, ajustando el tratamiento con insulina de su DM ahora pancreatopriva y tratando la insuficiencia pancreática exocrina con la introducción de enzimas pancreáticas. El informe de anatomía patológica confirmó la presencia de un TSSP, presentando positividad fuerte para CD56, CD10 y B-catenina y la ausencia completa del páncreas izquierdo.

Discusión: La ADP es una entidad genética rara cuyas manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor abdominal y la diabetes. El TSSP es típico de mujeres jóvenes, su localización más frecuente es la cola de páncreas y suelen presentar un comportamiento benigno. Solo se han descrito otros 6 casos en la literatura de ADP asociados al TSSP, lo que convierte esta asociación en un caso extremadamente raro. Sin embargo, sí que se ha sugerido su asociación con el adenocarcinoma pancreático debido a la relación existente entre la ADP y los mecanismos fisiopatológicos de la pancreatitis crónica. Actualmente el manejo quirúrgico del TSSP es el tratamiento más aceptado con buen pronóstico a largo plazo, aunque en nuestra paciente haya supuesto la pérdida total de la función pancreática.