



## P-298 - TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA POLIQUISTOSIS PANCREÁTICA POR ENFERMEDAD DE VON-HIPPEL-LINDAU DEBIDO A COLESTASIS COMPRESIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

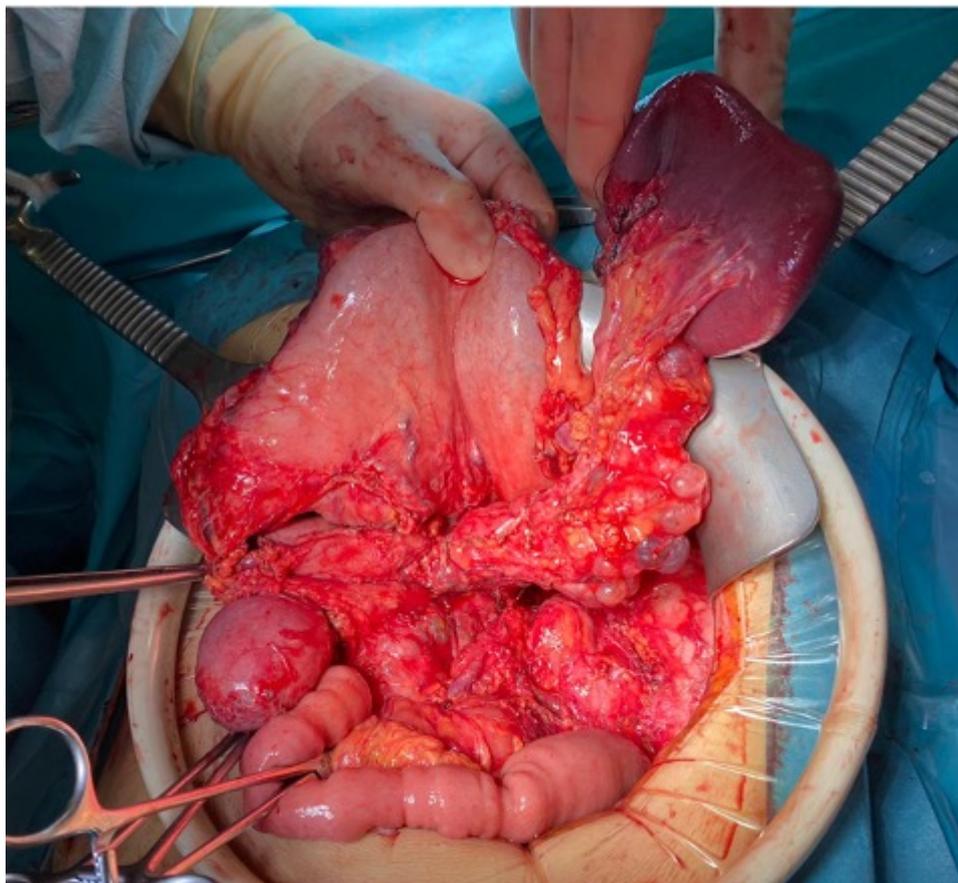
Vergara Morante, Teresa; Vázquez Medina, Laureano; Dabán Collado, Enrique; Hernández García, María Dolores; Cisneros Ramírez, Andrea Cecilia; Mirón Pozo, Benito

Hospital Universitario de San Cecilio, Granada.

### Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Von-Hippel-Lindau (VHL) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante por mutaciones en el gen *VHL*, con una prevalencia de 1/53.000. Sus manifestaciones consisten en la aparición de diversos tipos de tumores benignos y malignos, principalmente quísticos, en sistema nervioso central, retina, riñón y páncreas entre otras localizaciones. Los tumores pancreáticos malignos en estos pacientes presentan indicación quirúrgica clara, mientras que en los benignos debe individualizarse. Presentamos un caso en nuestro centro del último año.

**Caso clínico:** Mujer de 38 años con enfermedad de Von Hippel Lindau que presentaba múltiples lesiones quísticas pancreáticas, con desaparición de la práctica totalidad del tejido pancreático. Como consecuencia, ya presentaba DM insulino dependiente y déficit completo de enzimas pancreáticas subsidiario de tratamiento con enzimas sustitutivas. Clínicamente, dolor abdominal y lumbar debido a la fibrosis y compresión de los plexos nerviosos por los quistes pancreáticos, en seguimiento por la Unidad del Dolor de nuestro centro, con mal control. La paciente precisó ingreso hospitalario por cuadro de ictericia indolora secundaria a la compresión de la vía biliar por dichas lesiones, que resolvió con tratamiento conservador tras un ingreso prolongado. Ante la sintomatología con imposibilidad de control médico, la ausencia de tejido pancreático funcional, y el riesgo de nuevos episodios de compresión de vía biliar, se presentó a la paciente en Comité Multidisciplinar y se decidió tratamiento quirúrgico definitivo. La intervención que se realizó en esta paciente fue una duodeno-pancreatectomía total con antrectomía. La reconstrucción se efectuó con anastomosis hepático-yeyunal, gastroyeyunal retrocólica/retrogástrica; y yeyuno-yeyunal en pie de asa. Además, se realizó esplenectomía por atrapamiento de vasos esplénicos entre el tejido quístico aberrante. La anatomía patológica de la pieza informó de displasia quística pancreática en el contexto de la enfermedad, sin precisar otros tratamientos.



**Discusión:** Aproximadamente el 77% de los pacientes con VHL presentan lesiones pancreáticas durante la evolución de su enfermedad, constituyendo los quistes simples más del 70% de las lesiones. La principal estirpe con potencial maligno son los tumores neuroendocrinos, que constituyen un 9-17% del total, y precisan cirugías agresivas para su tratamiento definitivo. La cirugía profiláctica no está indicada debido a la posible morbimortalidad. Sin embargo, ante el riesgo de compresión de vía biliar o la aparición de sintomatología refractaria a varias líneas de tratamiento, debemos plantearnos cirugías resectivas ajustadas a las características del paciente y a las posibilidades terapéuticas individualizadas disponibles. Además, la evolución probable de las complicaciones cuando ya tenemos antecedentes en el propio paciente debe ser considerada. En centros con experiencia en duodenopancreatectomías cefálicas y un buen control de la morbimortalidad, la opción quirúrgica puede plantearse como tratamiento de primera o segunda línea en estos casos. Los pacientes con enfermedad de Von Hippel Lindau pueden tener indicaciones atípicas de cirugía resectiva, que debemos individualizar. La existencia de Comités Multidisciplinares permite la toma de decisiones más adecuada en los casos complejos. Centros con experiencia en cirugía hepatobiliopancreática permiten realizar estas intervenciones con la mínima morbimortalidad.