



P-202 - AGENESIA DEL PÁNCREAS DORSAL Y CÁNCER DE PÁNCREAS

Taccogna, Lidia; Rojas, Noel; Villodre, Celia; Alcázar, Cándido; Melgar, Paola; Rodríguez, Gonzalo; Lluís, Félix

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Objetivos: La agenesia del páncreas dorsal (APD) es una malformación rara que supone la ausencia del cuerpo y la cola de páncreas. En los últimos 100 años se han descrito 54 casos de APD en humanos. Se empiezan a conocer sus bases genéticas, y algunas de ellas parecen coincidir con el desarrollo de cáncer de páncreas.

Métodos: Describimos una paciente de 43 años (tabla) con APD descubierta incidentalmente a raíz de una ictericia obstructiva provocada por un adenocarcinoma ductal (ACD) pancreático. Se ha efectuado una revisión de la literatura en busca de pacientes con ambas lesiones.

Resultados: Entre 1984 y 2015 (incluida nuestra paciente) se han descrito 13 casos con APD y coexistencia de un tumor en la cabeza del páncreas. Se trata de 8 mujeres y 5 hombres, con una edad media de 52 años (rango 28-72 años), nativos de India (n = 4), Japón (n = 3), Turquía (n = 2), Estados Unidos (n = 2), Rumania (n = 1) y Rusia (n = 1, nuestra paciente). Previo a la intervención, el control de la glucemia era: normal (n = 6), diabetes insulina-dependiente (ID) (n = 3), diabetes mellitus tipo II (No ID) (n = 3), o se desconoce (n = 1). Se realizó duodeno-pancreatectomía cefálica (DPC) (n = 11), resección tumoral preservando páncreas (RTPP) (n = 1), o derivación paliativa (bypass) (n = 1). El diámetro tumoral máximo osciló entre 2 y 8,5 cm. El examen patológico reveló: ACD (n = 9, uno de ellos en un tumor papilar mucinoso intraductal), tumor sólido-pseudopapilar (SP) (n = 2), o tumor periampular (TP) (n = 2). El estadio tumoral, según la American Joint Committee on Cancer (AJCC), osciló entre Ia y IV. En los pacientes con ACD se administró gemcitabina adyuvante (n = 4), gemcitabina neoadyuvante más radioterapia neoadyuvante (n = 1), o nada (n = 3). La supervivencia más prolongada registrada sin recurrencia fue 52 meses. Todos los pacientes con DPC quedaron insulina-dependientes y precisaron suplemento de enzimas pancreáticas.

Año	Origen del paciente	Sexo	Edad	Diabetes	Cirugía	Tumor (cm)	Tipo	Ganglios +	TNM	Estadio AJCC
1984	Japón	M	53	ID	DPC	3x4	ACD	0	T3N0M0	Ia
2001	Japón	M	28	No	RTPP	5x3	SP	0 de ?	? ?	?
2005	Turquía	M	49	No ID	DPC	8x6x6	SP	?	? ?	?
2006	Turquía	H	72	No ID	Bypass	2x3	ACD	?	T?N?MI	IV
2009	EEUU	H	49	No	DPC	4x4x3	ACD	0	T1N0M0	Ia

2011	India	M	37	ID	DPC	3	ACD	1 de 21	T3N1M0	Ib
	India	M	59	ID	DPC	8,5x6	ACD	?	T3N1M0	Ib
	EEUU	H	68	No	DPC	2,1	ACD	0 de 17	T2N0M0	Ib
2011	India	H	55	No	DPC	2x1	TP	0 de 14	T1N0M0	Ia
2012	Rumania	M	44	No ID	DPC	2x2,5	ACD	?	T3N0M0	Ia
2013	Japón	H	65	?	DPC	?	ACD	?	T3N0M0	Ia
2014	India	M	51	No	DPC	3x2,5x2	TP	0 de ?	?	?
2015	Rusia*	M	43	No	DPC	5x3,5x4	ACD	3 de 22	T3N1M0	Ib

Conclusiones: Existe un elevado número de tumores malignos detectados en los pocos pacientes descritos con APD y su distribución geográfica es peculiar.