

725

REEMPLAZO DE LA GLÁNDULA PANCREÁTICA POR QUISTES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL).




HOSPITAL BRITANICO
DE BUENOS AIRES

725

REEMPLAZO DE LA GLÁNDULA PANCREÁTICA POR QUISTES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL).

Angela Maria CABRA ALVARADO₁

Julio Ramón CORONIL₃

Marco Aurelio BONILHA₃

Humberto Isaac DACONTE ORTIZ₂

Teresa Adriana GARCIA₄

1. Jefe de Residentes del servicio de Diagnóstico por imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires.
2. Instructor de residentes del servicio de Diagnóstico por imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires.
3. Médico Staff del servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina.
4. Jefe del servicio de Diagnóstico por imágenes del Hospital Británico de Buenos Aires.

725

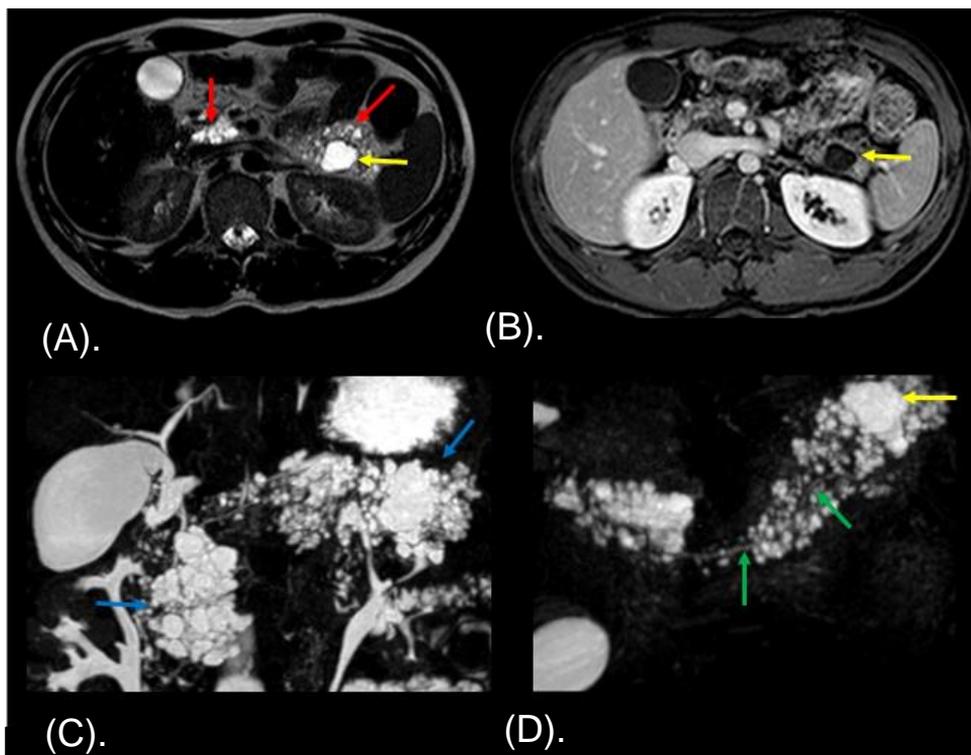
REEMPLAZO DE LA GLÁNDULA PANCREÁTICA POR QUISTES: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL).

Presentación del caso:

Presentamos dos pacientes, una mujer de 39 años y un varón de 29 años, ambos con antecedentes personales de cistoadenoma seroso de páncreas en el contexto de enfermedad de Von Hippel-lindau, además con antecedentes familiares de expresión de la enfermedad.

Resonancia magnética (RM) de abdomen y colangio- RM.

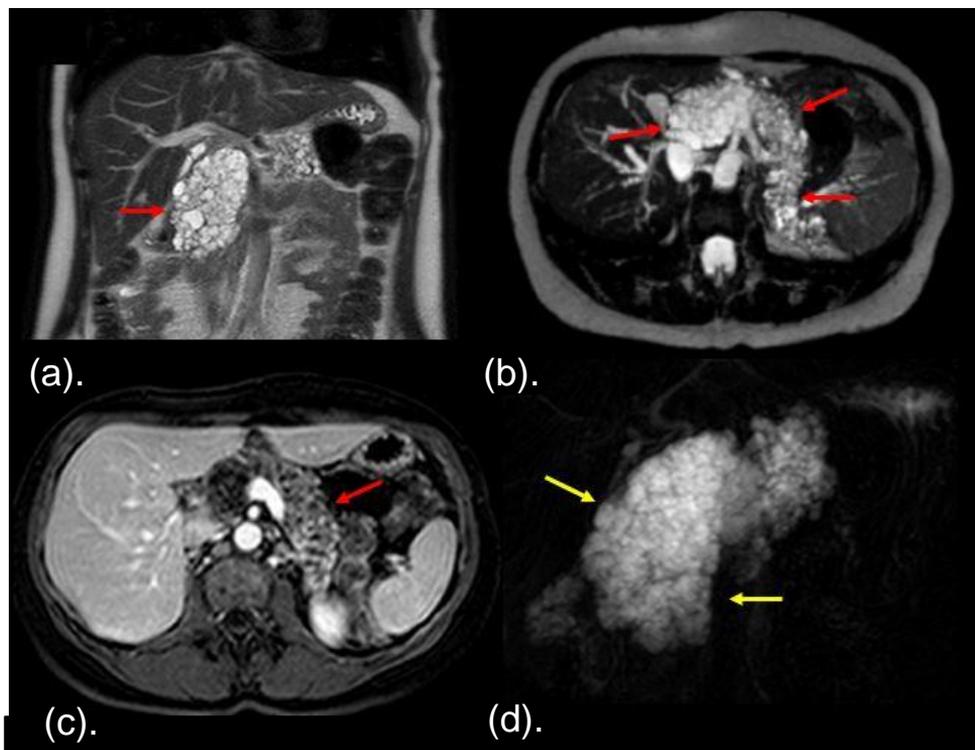
725



Caso 1. Imágenes de RM en secuencias T2 axial (A) y T1 con contraste ev axial (B). Reemplazo casi completo del páncreas por múltiples quistes de alta intensidad de señal menores a 15 mm (flechas rojas) y uno dominante de 27 mm en relación a la cola (flecha amarilla). Colangioresonancia (C y D). Múltiples quistes que predominan en cabeza y cola del páncreas (flechas azules). No impresionan relacionarse con el conducto de Wirsung (flechas verdes).

725

Resonancia magnética (RM) de abdomen y colangio- RM.



Caso 2. Imágenes de RM en secuencias T2 coronal (a), T2 axial (b) y T1 con contraste ev axial (c). Reemplazo completo del páncreas por múltiples quistes simples (flechas rojas). Colangioresonancia (d). Demostrando la presencia de múltiples quistes en todo el páncreas (flechas amarillas).

725

Discusión:

La enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) es un trastorno hereditario multisistémico, autosómica dominante y extremadamente infrecuente. Se caracteriza por el desarrollo de numerosos tumores benignos y malignos en diferentes órganos debido a mutaciones en el gen supresor de tumores VHL en el cromosoma 3.

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del sitio de manifestación de la enfermedad. Los sitios más frecuentes de manifestación de la enfermedad son el sistema nervioso central (hemangioblastomas del cerebelo, retina y médula espinal) y dentro de la cavidad abdominal (quistes pancreáticos o renales, carcinoma células renales, cistoadenoma seroso del páncreas, feocromocitomas).

La frecuencia de afectación pancreática en la enfermedad de Von Hippel-Lindau es alta, destacándose la

725

presencia de lesiones quísticas simples (prevalencia del 50-90%)₁ y con menor frecuencia cistoadenomas serosos (12%)₁, adenocarcinomas (7%)₁ y tumores neuroendocrinos (5-17%)₁; todas estas manifestaciones pueden presentarse aisladas o coexistir.

En la mayoría de los pacientes, los quistes pancreáticos son asintomáticos; sin embargo, en algunos casos pueden causar compresión local de órganos adyacentes, vasos y el conducto biliar común.

Nuestra intención es mostrar dos pacientes asintomáticos en quienes los hallazgos por imágenes en relación a la glándula pancreática por resonancia y colangiografía nos llevaron a pensar y a confirmar el diagnóstico de enfermedad de VHL.

₁ Rebecca S. Leung, et al. Imaging Features of von Hippel–Lindau Disease. RSNA 2008, RadioGraphics 2008; 28:65–79.

725

Hallazgos imagenológicos:

La TC y la RM muestran el páncreas con múltiples imágenes quísticas separadas por septos, la mayoría sin realce después de la inyección de contraste endovenoso.

Pueden ocasionar efecto de masa y dilatar conductos.

No comunica con el conducto pancreático.

725

Conclusión:

El reemplazo del patrón acinar normal de la glándula pancreática por quistes de diferentes tamaños nos debe llevar a tener en cuenta dentro de los posibles diagnósticos diferenciales a la enfermedad de Von Hippel-Lindau, ya que realizar un diagnóstico pre-sintomático y un seguimiento periódico por un equipo multidisciplinario, en el que las diferentes técnicas de imágenes juegan un papel fundamental; permitiéndonos prevenir las complicaciones del VHL que en definitiva están relacionadas con crecimientos tumorales diversos.

Bibliografía:

1. Rebecca S. Leung, et al. Imaging Features of von Hippel–Lindau Disease. RSNA 2008, RadioGraphics 2008; 28:65–79.
2. Hartmut p. H. Neumann, et al. Pancreatic Lesions in the von Hippel - Lindau Syndrome. Gastroenterology 1991.
3. Bachir Taouli, et al. Spectrum of Abdominal Imaging Findings in von Hippel-Lindau Disease. AJR 2003; 181:1049 – 1054.
4. Nuria Peris Tomás, et al. Pancreatic involvement in Von Hippel - Lindau disease. Gastroenterol Hepatol 2013.
5. J.M. Abascal junquera, et al. Enfermedad de von hippel-lindau: una Presentación atípica. Actas Urológicas Españolas vol. 28, n°2 feb. 2004.