

4 AGENESIA DORSAL DO PÂNCREAS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Correia-Sousa J., Salgueiro P., Pedroto I.

Caso clínico: Os autores reportam um caso de uma mulher de 37 anos, com antecedentes de diabetes mellitus medicada com metformina. Recorreu ao serviço de urgência com um quadro clínico e analítico compatível com pancreatite aguda, sem critérios de gravidade. Durante a investigação etiológica foi realizado TAC abdominal que revelou ausência de dilatação das vias biliares intra ou extra-hepáticas; vesícula biliar sem evidência de focos litiásicos radiopacos; cabeça do pâncreas globosa, envolvendo parcialmente a parede anterior da segunda porção duodenal verificando-se inexistência do corpo e cauda pancreáticas. Do restante estudo tomodensitométrico evidência-se a presença de útero bicórneo e coxa valga, bilateralmente. Os achados previamente descritos foram confirmados em Colangiografia por Ressonância Magnética objetivando-se, por este método, ducto de Santorini que drena na papila menor. Após exclusão de outras causas de pancreatite aguda assumiu-se o diagnóstico de agenesia parcial dorsal do pâncreas. Desde o episódio de pancreatite aguda, verificou-se evolução clínica favorável, sem insuficiência pancreática exócrina (IPE), sem novos episódios de pancreatite aguda até ao presente.

Motivo de apresentação: A agenesia dorsal do pâncreas é uma entidade extremamente rara, havendo menos de 100 casos descritos na literatura. Os doentes com esta malformação congénita apresentam-se frequentemente com quadros de pancreatite aguda ou crónica, diferentes graus de insuficiência pancreática endócrina e menos frequentemente IPE. O caso apresentado relata uma pancreatite aguda que tem como etiologia uma malformação rara. Ainda que, a presença de malformações pancreáticas possa ser considerada como hipótese etiológica, não deve impedir a investigação de etiologias mais frequentes de pancreatite aguda. O conjunto de malformações observadas, agenesia dorsal do pâncreas, útero bicórneo e coxa valga, poderá corresponder a uma síndrome genética ainda não descrita na literatura. A iconografia apresentada é patognomónica.

Centro Hospitalar do Porto, Hospital Geral de Santo António, Serviço de Gastreenterologia