



**INSTITUTO TOCANTINENSE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS
FACULDADE ITPAC CRUZEIRO DO SUL
Curso de Graduação em Medicina**

**ANA BEATRIZ PEDROZA DE MELO
DEBORA AMANDA PEDROZA DE MELO LIMA**

**AGENESIA PANCREÁTICA: UMA RARA CAUSA DE DISFUNÇÕES
ENDÓCRINAS - *RELATO DE CASO***

**CRUZEIRO DO SUL-AC
2024**

AGENESIA PANCREÁTICA: UMA RARA CAUSA DE DISFUNÇÕES ENDÓCRINAS - *RELATO DE CASO*

**ANA BEATRIZ PEDROZA DE MELO
DEBORA AMANDA PEDROZA DE MELO LIMA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Medicina da
Faculdade ITPAC Cruzeiro do Sul, em
atendimento aos requisitos obrigatórios para
aprovação no Módulo de Trabalho de
Conclusão de Curso II.

Orientadora: Prof^a Dr^a Elizabeth Amélia Alves
Duarte

INSTITUTO TOCANTINENSE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS

FACULDADE ITPAC CRUZEIRO DO SUL

Curso de Graduação em Medicina

FOLHA DE APROVAÇÃO

ANA BEATRIZ PEDROZA DE MELO

DEBORA AMANDA PEDROZA DE MELO LIMA

AGENESIA PANCREÁTICA: UMA RARA CAUSA DE DISFUNÇÕES

ENDÓCRINAS: Relato de caso

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Medicina da
Faculdade ITPAC Cruzeiro do Sul, em
atendimento aos requisitos obrigatórios para
aprovação no Módulo de Trabalho de
Conclusão de Curso II.

Aprovado em: 21 de junho de 2024.

Banca Examinadora



Orientador(a) - Prof(a). Dra. Elizabeth Amélia Alves Duarte



Membro da Banca 01 - Me. Mário João Maia Nery Júnior

Membro da Banca 02 - Esp. Eliz Stephany Moreira Herculano

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, a Deus e a Nossa Senhora, por guiarem nossos passos e nos fortalecer nessa caminhada.

Aos nossos pais, Edmilson e Lena, por acolherem esse nosso grande sonho, nos encorajar permanecer sempre ao nosso lado, nos enchendo de carinho e amor.

A nossa irmã Bruna, por ser nossa companheira e compartilhar essa jornada conosco.

A toda nossa família e amigos, uma parte fundamental nessa e em todas as outras jornadas que virão.

Aos nossos professores, essenciais em nossa formação. Em especial, nossa orientadora, Prof^a Dr^a Elizabeth Duarte, por todo incentivo, apoio e dedicação.

O nosso mais sincero, Obrigada.

AGENESIA PANCREÁTICA: UMA RARA CAUSA DE DISFUNÇÕES ENDÓCRINAS: RELATO DE CASO

Ana Beatriz Pedroza de Melo¹; Debora Amanda Pedroza de Melo Lima¹; Daniel Leal Lima¹; Eliz Stephany Moreira Herculano¹; Elizabeth Amelia Alves Duarte^{1*}

RESUMO

Objetivo: relatar agenesia de pâncreas dorsal (APD) em criança de 3 anos, sintomática, com hiperglicemia e Diabetes Monogênica (MODY-PDX1) ou MODY 4. **Métodos:** Estudo observacional descritivo de uma criança do sexo feminino com 3 anos de idade. A responsável legal da menor, legalmente incapaz, concordou e assinou o Termo de Assentimento (TA) e o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e o Comitê de Ética e Pesquisa aprovou este estudo sob n. CAAE: 76971224.6.0000.9667, considerando os aspectos legais vigentes estabelecidos pela Resolução CNS no 466/2012, incluindo-se o Termo de Sigilo e Confiabilidade. Em seguida, a responsável legal apresentou dados clínicos, laudos, exames bioquímicos, teste genético, USG, RNM E TC realizados pela paciente durante processo de diagnóstico da Agenesia de Pâncreas. **Resultados:** A partir da observação de laudos e exames realizados desde o nascimento da paciente, houve suspeita de agenesia total de pâncreas. Entretanto, aos 03 anos de idade foi confirmada agenesia de pâncreas dorsal, com presença de cabeça, colo e corpo e, ausência da cauda do pâncreas, além da confirmação da ausência de vesícula biliar reportada em laudo de USG anterior. Adicionalmente, teste genético confirmou diabetes MODY4, e exames confirmaram crânio estenose, discreta hipertrofia de VE e VD, insuficiência de valvas tricúspide e mitral, discreta estenose de ramos pulmonares, além de comprometimento neuropsicomotor. **Conclusão:** Paciente convive com hipotireoidismo em uso de levotiroxina sódica, diabetes MODY 4, em uso de insulina glargina e insulina regular, conforme protocolo estabelecido pela endocrinopédia. Faz acompanhamento clínico trimestral e frequentemente recebe atenção de equipe multidisciplinar devido ao comprometimento neuropsicomotor.

Keywords: Agenesis of the dorsal pancreas, MODY 4, Fetal Malformation, Hyperglycemia

INTRODUÇÃO

As alterações congênitas do pâncreas capazes de comprometer o funcionamento normal do organismo surgem durante a embriogênese. Algumas dessas malformações podem ser: pâncreas anular, condição em que o tecido pancreático está envolvido na região duodenal; pâncreas divisum, caracterizado pela ausência de fusão ou uma fusão incompleta da porção ventral e dorsal do pâncreas;

pâncreas ectópico, onde o parênquima pancreático é encontrado em localização anômala, frequentemente em região intestinal; agenesia pancreática, condição em que alguma das partes anatômicas do pâncreas não se desenvolvem^{1,2}.

A agenesia de pâncreas dorsal (APD) é uma malformação pancreática rara que ocorre nas fases iniciais da embriogênese durante o desenvolvimento dos brotos pancreáticos dorsal e ventral de células endodérmicas da porção caudal do intestino anterior, sendo sua maior parte formada pelo broto pancreático dorsal³. Neste contexto, a APD pode ser parcial, quando há a presença do colo, quantidade do corpo, papila menor e um remanescente do ducto dorsal de Santorini (ducto acessório) ou completa por ausência da papila menor, o ducto dorsal de Santorini, o pescoço, o corpo e a cauda pancreática⁴.

A APD é descrita em sua maior parte nos adultos, com poucos casos em pediatria e diferentes apresentações clínicas ou de forma assintomática. Portanto, geralmente o diagnóstico é tardio e decorre das investigações de hiperglicemia, pancreatite ou alguma insuficiência pancreática e dores abdominais idiopáticas. Razão pela qual é comumente reportada incidentalmente em exames de imagem não invasivos como (USG) ultrassonografia, (TC) Tomografia Computadorizada e (RNM) Ressonância magnética. Apesar da Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica ser considerada como padrão ouro no diagnóstico por imagem da árvore pancreática e biliar, tem sido mais adotada como terapêutica que diagnostica por seu caráter invasivo e não recomendado para crianças⁵. Por outro lado, a ultrassonografia endoscópica é uma técnica menos invasiva amplamente adotada em investigações de patologias pancreática e biliares pois possibilita imagens de alta resolução do parênquima pancreático e do sistema ductal, sem uso de contrastes e sem maiores exigências laborais do operador⁶.

Geralmente os pacientes acometidos com APD cursam com um tipo de diabetes subdiagnosticado na prática clínica, o diabetes monogênico ou chamado MODY 'Mature On set Diabetes of the Young'. Dentre os vários tipos, o MODY-PDX1 ou também chamado MODY tipo 4, é um subtipo considerado raro, causado por mutações no gene PDX1, um dos genes mais importantes para o desenvolvimento pancreático, responsável por codificar um fator de transcrição que regula a função e o desenvolvimento das células β -pancreáticas que são responsáveis pela produção de insulina, por isso, está intimamente associada a APD^{7,8}.

Neste contexto, relatamos um caso de uma criança de 3 anos e 5 meses de idade, com suspeita inicial de agenesia total de pâncreas e posteriormente diagnosticada com APD diabetes MODY-4 e agenesia vesicular.

METÓDOS

Foi explicado à paciente sobre os intuitos do relato de caso e a garantia do sigilo profissional, e a mesma assinou o termo de consentimento livre e esclarecido em duas vias. O presente relato de caso foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa-CEP, sob o CAAE nº 76971224.6.0000.9667e o parecer consubstanciado número 6.730.638.

CASO

Paciente brasileira, 03 anos e 05 meses, branca, gênero feminino. Mãe relata que criança nasceu prematura de 35 semanas de parto cesariana, por diabetes mellitus gestacional não confirmada, oligodrâmnio com parada de progressão em 1.330 kg (PIG), Apgar de 8/9, glicose em HI. Laudos médicos apresentados pela mãe reportam a internação em UTI para acompanhamento e realização de novos exames, onde foram constatadas alterações no lactato de 74 mg/dl, glicemia de jejum = 125mg/dl e HbA1c = 4,2%; T4-L 14,13 pmol/l. Com 11 dias de vida, paciente foi transferida da maternidade para hospital, para investigação da persistência da de hiperglicemia e baixo peso (1,256 kg), em insulinoaterapia. Nos laudos dessa paciente constam peptídeo c baixo, acidose metabólica e exames compatíveis com sepse neonatal, quando foi iniciada antibioticoterapia e insulinização. Paciente não tolerou o aleitamento materno e apresentou APLV, introduzindo formula isenta de proteínas lácteas que foi tolerada pela paciente e que possibilitou ganho discreto de peso. Aos 3 meses de vida, com evolução clínica 'favorável', paciente foi transferida da UTI para semi-intensiva e direcionada para USG de Abdome Total que não evidenciou vesícula biliar em sua topografia habitual, imagem alongada hipocogênica em fossa da vesícula biliar, sugerindo atresia das vias biliares (Figura 1). Em RNM aos 07 meses de vida da paciente foi confirmada agenesia de vesícula biliar e apresentada hipótese de agenesia do corpo e cauda do pâncreas (imagens não disponibilizadas a mãe da paciente). Teste genético identificou uma variante de significado clínico indeterminado (VUS) no gene PDX1, condição clínica correspondente a MODY-4 e agenesia parcial de pâncreas. Decorrido o primeiro ano de vida da paciente entre internações na UTI, semi-intensiva e enfermaria, recebe alta médica com acompanhamento trimestral com as seguintes condições clínicas associadas até a idade atual da paciente: hipotireoidismo em uso de levotiroxina sódica (25 mcg/dia), diabetes MODY 4 em uso de insulina glargina (30 UI diárias fraciona nas refeições) e insulina regular com doses, conforme glicemia capilar monitorada pela mãe e protocolo estabelecido pela endocrinopediatria. Adicionalmente, paciente foi diagnosticada com discreta hipertrofia de VE e VD, insuficiência de valvas tricúspide e mitral, discreta estenose de ramos pulmonares e crânio estenose evidenciada em TC. Aos 3 anos de idade nova USG de abdome total permitiu visualização da cabeça, colo e corpo do pâncreas e ausência da cauda que caracterizam agenesia de pâncreas dorsal (APD), assim como confirma a agenesia de vesícula biliar suscitada em RNM anterior (Figura 2). Paciente, convive com as condições diagnosticadas que em conjunto correspondem ao atraso no

desenvolvimento neuropsicomotor e requer acompanhamento multidisciplinar, exames e acompanhamento médico de referência trimestrais e medicações para controle da diabetes MODY4 e hipotireoidismo, os quais são fornecidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS), do município domiciliado da paciente.



Figura 1. USG de Abdome Total evidenciando ausência de vesícula biliar (VES BIL), cuja topografia evidencia imagem hipoeoiaca compatível com atresia de leito vascular. Paciente com 03 meses de vida

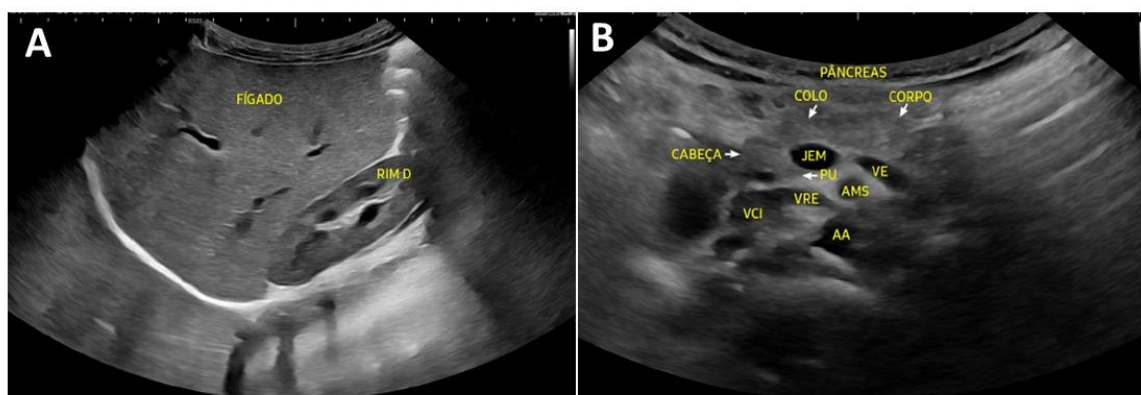


Figura 2. USG de Abdome Total evidenciando ausência de vesícula biliar (VES BIL) não identificada em sua topografia habitual(A). Presença de cabeça, colo e corpo de pâncreas, ausência da cauda do pâncreas (B). Paciente com 03 anos de vida.

DISCUSSÃO:

O relato não confirmado de diabetes gestacional (DMG) pela mãe são sustentados pelas complicações obstétricas como parto prematuro por cesariana, recém-nascido de baixo peso (1.330 kg). Portanto, a recém nascida foi admitida em UTI pelo risco aumentando de sepse neonatal e por apresentar hiperglicemia em HI que apesar de menos frequente entre neonatos prematuros (1/3), está associada ao aumento da mortalidade e morbidade⁹. Assim como baixo ganho de peso e erro do metabolismo evidenciados nas alterações de lactato de 74 mg/dl, glicemia de jejum = 125 mg/dl e HbA1c = 4,2%; T4-L = 14,13 pmol/l. Particularmente, a hiperlactatemia é estreitamente associada a sepse neonatal com ou sem choque, além de cursar com outras patologias clínicas e disfunções orgânicas¹⁰.

A maioria dos pacientes que nascem com essa condição detecta a agenesia do pâncreas dorsal incidentalmente, ao realizar exame de imagem para investigação de patologias abdominais, como a ultrassonografia abdominal, pois a maioria dos pacientes é assintomática. Quando sintomática, a manifestação mais clássica é a hiperglicemia e o desenvolvimento do Diabetes Mellitus, pois as células β -pancreáticas produtoras de insulina estão localizadas principalmente no corpo e na cauda do pâncreas. Além disso, dor abdominal, pancreatite seja na forma aguda ou crônica, sinais de insuficiência pancreática exócrina, são algumas das manifestações presentes em pacientes sintomáticos^{11,12}.

Portanto, o paciente relatado conviverá com as comorbidades metabólicas inerentes às evidências clínicas atuais e outras decorrentes do desenvolvimento, principalmente no que diz respeito às alterações hormonais inerentes ao sexo feminino.

CONCLUSÃO

Portanto o lavo deste trabalho foi relatar e discutir um caso de agenesia parcial dorsal do pâncreas, associada à diabetes mellitus, com base na literatura científica disponível, com o objetivo de contribuir para uma melhor compreensão desta patologia pelos profissionais de saúde.

REFERÊNCIAS

1. Guimarães AB, Guimarães CA, Manso JE. Agenesia ou pseudoagenesia do pâncreas dorsal. Rev Col Bras Cir. 2015;42:352-5.

2. Ulak N, Bharati M, Bhattarai S, Ranjit PS, Byanju R. Agenesis of Dorsal Pancreas in a Young Adult: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc.* 2023;61:825-27.
3. Kyejo W, Ismail A, Panjwani S, Matillya N, Jusabani A, Dattoo A, Ally P. Dorsal pancreas agenesis, an incidental finding during acute appendicitis diagnosis; A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023;109:108567.
4. Valiyeva S, Romano L, Schietroma M, Carlei F, Giuliani A. Partial agenesis of dorsal pancreas. Report of two cases. *Int J Surg Case Rep* 2020;77:S17-20.
5. Sowmya M, Jonathan L, Thiruvengadam M, Albert D, Yang G, Michael S, Mahan M. Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography: Deciphering the Black and White. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2021;50:74-84.
6. Zhong JW, Yu LM, Ying QJ, Peng WW, Xu CZ, Cai ZZ, et al. Performance of endoscopic ultrasound for diagnosis of agenesis of the dorsal pancreas: a case report. *J Int Med Res.* 2020;48:300060519884148.
7. Caetano LA, Santana LS, Costa-Riquetto AD, Lerario AM, Nery M, Nogueira GF, et al. PDX1 -MODY and dorsal pancreatic agenesis: New phenotype of a rare disease. *Clin Genet.* 2018;93:382-86.
8. Broome DT, Pantalone KM, Kashyap SR, Philipson LH. Approach to the Patient with MODY-Monogenic Diabetes. *J Clin Endocrinol Metab.* 2021;106:237-50.
9. Mahmoud HAH, Parekh R, Dhandibhotla S, Sai T, Pradhan A, Alugula S, Cevallos-Cueva M, Hayes BK, Athanti S, Abdin Z, K B. Insight into Neonatal Sepsis: An Overview. *Cureus* 2023;15:e45530.
10. Chaudhry S, Haroon F, Irfan Waheed KA, Victor G, Shahzad M, Fatima B. Blood Lactate Levels and Lactate Clearance as Predictors of Mortality in Neonatal Sepsis. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2022;34:438-41.
11. Mei W, Cao F, Li F. Two cases of agenesis of the dorsal pancreas and a review of the literature. *BMC Gastroenterol.* 2020;20:94.
12. McDougal JC, Dharmadhikari ND, Shaikh SD. Disorders of the Pancreas, Primary Care. *Prim. Care - Clin.* 2023;50:391-409.

PANCREATIC AGENESIA: A RARE CAUSE OF ENDOCRINE DYSFUNCTIONS: CASE REPORT

Ana Beatriz Pedroza de Melo¹; Debora Amanda Pedroza de Melo Lima¹; Daniel Leal Lima¹; Eliz Stephany Moreira Herculano¹; Elizabeth Amelia Alves Duarte^{1*}

SUMMARY

Objective: to report dorsal pancreas agenesis (DPA) in a 3-year-old, symptomatic child with hyperglycemia and Monogenic Diabetes MODY 4. **Methods:** Descriptive observational study of a 3-year-old female child. The legal guardian of the minor, legally incapable, agreed and signed the Assent Form (AF) and the Free and Informed Consent Form (FICF) and the Ethics and Research Committee approved this study under n. CAAE: 76971224.6.0000.9667, considering the current legal aspects established by CNS Resolution no. 466/2012, including the Confidentiality and Trust Agreement. The legal guardian then presented clinical data, reports, biochemical tests, genetic tests, USG, MRI and CT performed by the patient during the pancreas agenesis diagnosis process. **Results:** Based on the observation of reports and exams carried out since the patient's birth, total agenesis of the pancreas was suspected. However, at 3 years of age, dorsal pancreas agenesis was confirmed, with the presence of the head, neck and body and the absence of the tail of the pancreas, in addition to confirming the gallbladder absence reported in a previous USG report. Additionally, genetic testing confirmed MODY4 diabetes, and tests confirmed cranial stenosis, mild LV and RV hypertrophy, tricuspid and mitral valve insufficiency, mild stenosis of pulmonary branches, in addition to neuropsychomotor impairment. **Conclusion:** Patient lives with hypothyroidism using levothyroxine sodium, MODY 4, using insulin glargine and regular insulin with doses, according to capillary blood glucose. She undergoes quarterly clinical follow-up and frequently receives care from a multidisciplinary team due to neuropsychomotor impairment.

Keywords: Dorsal pancreas agenesis, MODY 4, Fetal Malformation, Hyperglycemia

INTRODUCTION

Pancreas congenital alterations capable to compromising the normal functioning of the organism arise during embryogenesis. Some of these malformations may be: annular pancreas, a condition in which the pancreatic tissue is involved in the duodenal region; pancreas divisum, characterized by the absence of fusion or an incomplete fusion of the ventral and dorsal portions of the pancreas; ectopic pancreas, where the pancreatic parenchyma is found in an anomalous location, often in the intestinal region; pancreatic agenesis, a condition in which some of the anatomical parts of the pancreas do not develop^{1,2}.

Dorsal pancreatic agenesis (DPA) is a rare pancreatic malformation that occurs in the early stages during the development of the dorsal and ventral pancreatic buds of embryogenesis endodermal cells in the caudal portion of the foregut, the majority of which is formed by the dorsal pancreatic bud³. In this context, DPA can be partial, when there is the presence of the neck, amount of the body, minor papilla and a remnant of the Santorini's dorsal duct (accessory duct) or complete due to the absence of the minor papilla, the Santorini's dorsal duct, the neck, body and pancreatic tail⁴.

DPA is mostly described in adults, with few cases in pediatrics and different clinical or asymptomatic presentations. Therefore, the diagnosis is usually late and results from investigations of hyperglycemia, pancreatitis or some pancreatic insufficiency and idiopathic abdominal pain. This is why it is commonly reported incidentally in ultrasonography (USG), computed tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI). Although endoscopic retrograde cholangiopancreatography is considered the gold standard in imaging diagnosis of the pancreatic and biliary tree, it has been more widely adopted as a diagnostic therapy due to its invasive nature and is not recommended for children⁵. On the other hand, endoscopic ultrasound is a less invasive technique widely adopted in investigations of pancreatic and biliary pathologies as it allows high-resolution images of the pancreatic parenchyma and ductal system, without the use of contrasts and without greater labor demands on the operator⁶.

Generally, patients with DPA suffer from a type of diabetes that is underdiagnosed in clinical practice, monogenic diabetes or called MODY 'Mature On set Diabetes of the Young'. Among the various types, MODY-PDX1, or also called MODY type 4, is a subtype considered rare, caused by mutations in the PDX1 gene, one of the most important genes for pancreatic development, responsible for encoding a transcription factor that regulates the function and the development of pancreatic β -

cells that are responsible for insulin production, therefore, it is closely associated with DPA^{7,8}.

In this context, we report a case of a child aged 3 years and 5 months, initially suspected of total pancreatic agenesis and subsequently diagnosed with DPA MODY-4 diabetes and vesicular agenesis.

METHODS

The purposes of the case report and the guarantee of professional confidentiality were explained to the patient, and she signed the free and informed consent form in two copies. This case report was submitted and approved by the Research Ethics Committee-CEP, under CAAE nº 76971224.6.0000.9667 and substantiated opinion number 6,730,638.

CASE

Brazilian patient, 3 years and 5 months old, white, female. Mother reports that the child was born prematurely at 35 weeks by cesarean section, due to unconfirmed gestational diabetes mellitus, oligohydramnios with progression arrest at 1.330 kg (SGA), Apgar of 8/9, glucose at HI. Medical reports presented by the mother report admission to the ICU for monitoring and further examinations, where changes were found in lactate of 74 mg/dL, fasting blood glucose = 125 mg/dL and HbA1c = 4.2%; T4-L 14.13 pmol/L. At 11 days old, the patient was transferred from the maternity ward to the hospital, to investigate the persistence of hyperglycemia and low weight (1.256 kg), on insulin therapy. This patient's reports show low c-peptide, metabolic acidosis and tests compatible with neonatal sepsis, when antibiotic and insulin therapy were started.

The patient did not tolerate breastfeeding and presented cows' milk protein allergy (CMPA), introducing a formula free of dairy proteins that was tolerated by the patient and which enabled slight weight gain. At 3 months of life, with 'favorable' clinical evolution, the patient was transferred from the ICU to semi-intensive care and directed to a Total Abdomen USG, which did not show the gallbladder in its usual topography, an elongated hypoechoic image in the gallbladder fossa, suggesting atresia of the bile ducts (Figure 1).

On MRI at the patient's 7th month of life, gallbladder agenesis was confirmed and the hypothesis of agenesis of the body and tail of the pancreas was presented (images not available to the patient's mother). Genetic testing identified a variant of

undetermined clinical significance (VUS) in the PDX1 gene, a clinical condition corresponding to MODY-4 and partial agenesis of the pancreas. After the first year of the patient's life between ICU, semi-intensive and ward admissions, she is discharged with quarterly follow-up with the following associated clinical conditions up to the patient's current age: hypothyroidism using levothyroxine sodium (25 mcg/day), MODY 4 diabetes using insulin glargine (30 IU daily divided into meals) and regular insulin with doses, according to capillary blood glucose monitored by the mother and protocol established by the endocrine pediatrician.

Additionally, the patient was diagnosed with mild LV and RV hypertrophy, tricuspid and mitral valve insufficiency, mild stenosis of pulmonary branches and cranial stenosis evidenced on CT. At 3 years of age, a new USG to total abdomen allowed visualization of the head, neck and body pancreas and the absence of the tail, which characterize dorsal pancreas agenesis (DPA), as well as confirming the agenesis of the gallbladder revealed in the previous MRI (Figure 2). Patient lives with diagnosed conditions that together correspond to delayed neuropsychomotor development and requires multidisciplinary monitoring, exams and quarterly reference medical monitoring and medications to control MODY4 diabetes and hypothyroidism, which are provided by the Brazilian Unified Health System (SUS), from the patient's municipality.



Figure 1. Total abdomen ultrasonography showing the gallbladder absence 'VES BIL', whose topography shows a hypoechoic image compatible with atresia of the vascular bed. 3-year-old patient.

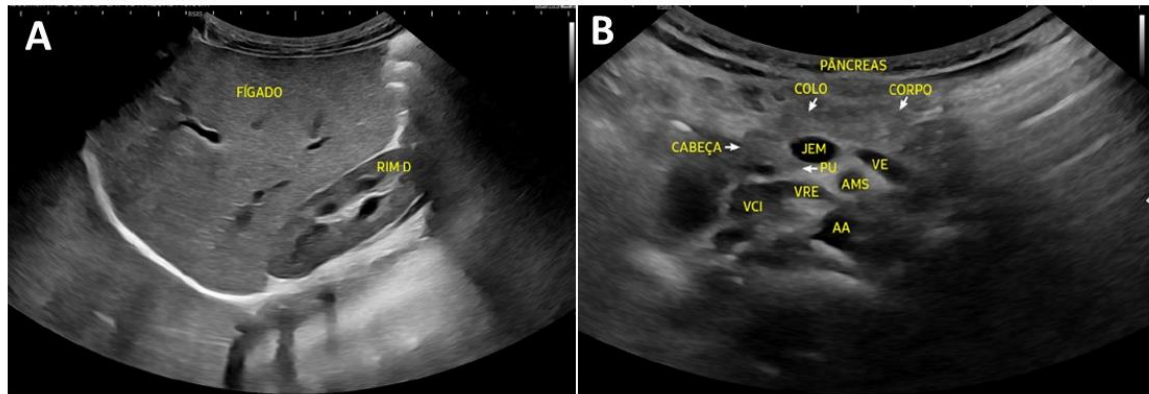


Figure 2. Total abdomen ultrasonography showing the gallbladder absence, not identified in its usual topography (A). Presence of the head, neck and body pancreas, absence of the tail of the pancreas (B). 3-year-old patient.

DISCUSSION:

The unconfirmed report of gestational diabetes (GDM) by the mother is supported by obstetric complications such as premature birth by cesarean section, low birth weight newborn (1.330 kg). Therefore, the newborn was admitted to the ICU due to the increased risk of neonatal sepsis and due to hyperglycemia in IH, which, although less common among premature newborns (1/3), is associated with increased mortality and morbidity⁹. As well as low weight gain and metabolic error evidenced by changes in lactate of 74 mg/dl, fasting blood glucose = 125 mg/dL and HbA1c = 4.2%; T4-L = 14.13 pmol/L. In particular, hyperlactatemia is closely associated with neonatal sepsis with or without shock, in addition to coordinating with other clinical pathologies and organic dysfunctions¹⁰.

Most patients born with this condition detect agenesis of the dorsal pancreas incidentally, when performing an imaging test to investigate abdominal pathologies, such as abdominal ultrasound, as the majority of patients are asymptomatic. When symptomatic, the most classic manifestation is hyperglycemia and the development of Diabetes Mellitus, as the insulin-producing pancreatic beta cells are located mainly in the body and tail of the pancreas. Furthermore, abdominal pain, pancreatitis whether in its acute or chronic form, signs of exocrine pancreatic insufficiency, are some of the manifestations present in symptomatic patients^{11,12}.

Therefore, the patient reported will live with the metabolic comorbidities inherent to current clinical evidence and others resulting from development, especially regarding hormonal changes inherent to the female gender.

CONCLUSIONS

The aim is to present, discuss and report a case of partial dorsal pancreas agenesis, associated with diabetes mellitus, based on the available scientific literature, with the aim of contributing to a better understanding of this pathology by health professionals.

REFERENCES

1. Guimarães AB, Guimarães CA, Manso JE. Agenesia ou pseudoagenesia do pâncreas dorsal. *Rev Col Bras Cir.* 2015;42:352-5.
2. Ulak N, Bharati M, Bhattarai S, Ranjit PS, Byanju R. Agenesis of Dorsal Pancreas in a Young Adult: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc.* 2023;61:825-27.
3. Kyejo W, Ismail A, Panjwani S, Matillya N, Jusabani A, Dattoo A, Ally P. Dorsal pancreas agenesis, an incidental finding during acute appendicitis diagnosis; A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023;109:108567.
4. Valiyeva S, Romano L, Schietroma M, Carlei F, Giulani A. Partial agenesis of dorsal pancreas. Report of two cases. *Int J Surg Case Rep* 2020;77:S17-20.
5. Sowmya M, Jonathan L, Thiruvengadam M, Albert D, Yang G, Michael S, Mahan M. Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography: Deciphering the Black and White. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2021;50:74-84.
6. Zhong JW, Yu LM, Ying QJ, Peng WW, Xu CZ, Cai ZZ, et al. Performance of endoscopic ultrasound for diagnosis of agenesis of the dorsal pancreas: a case report. *J Int Med Res.* 2020;48:300060519884148.
7. Caetano LA, Santana LS, Costa-Riquetto AD, Lerario AM, Nery M, Nogueira GF, et al. PDX1 -MODY and dorsal pancreatic agenesis: New phenotype of a rare disease. *Clin Genet.* 2018;93:382-86.
8. Broome DT, Pantalone KM, Kashyap SR, Philipson LH. Approach to the Patient with MODY-Monogenic Diabetes. *J Clin Endocrinol Metab.* 2021;106:237-50.
9. Mahmoud HAH, Parekh R, Dhandibhotla S, Sai T, Pradhan A, Alugula S, Cevallos-Cueva M, Hayes BK, Athanti S, Abdin Z, K B. Insight into Neonatal Sepsis: An Overview. *Cureus* 2023;15:e45530.
10. Chaudhry S, Haroon F, Irfan Waheed KA, Victor G, Shahzad M, Fatima B. Blood Lactate Levels and Lactate Clearance as Predictors of Mortality in Neonatal Sepsis. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2022;34:438-41.

11. Mei W, Cao F, Li F. Two cases of agenesis of the dorsal pancreas and a review of the literature. *BMC Gastroenterol.* 2020;20:94.
12. McDougal JC, Dharmadhikari ND, Shaikh SD. Disorders of the Pancreas, Primary Care. *Prim. Care - Clin.* 2023;50:391-409.