

AGENESIA DEL PÁNCREAS DORSAL

REPORTE DE UN CASO

Dra. E. Hernández, Dra. V. Irrazábal*, Dra. L. González*,
Dr. N. Alves**, Dr. G. Gutiérrez**.*

RESUMEN

La agenesia del páncreas dorsal (ADP) es una infrecuente anomalía congénita del páncreas. Menos de 100 casos han sido reportados en la literatura mundial hasta la fecha. En su mayoría son asintomáticos y suelen ser diagnosticadas de manera incidental. En casos sintomáticos las manifestaciones clínicas varían desde dolor abdominal, pancreatitis y diabetes mellitus a insuficiencia exócrina con esteatorrea. Es de gran utilidad el conocimiento de las etapas de la embriogénesis pancreática, la sintomatología que pueden producir sus malformaciones y sus principales características radiológicas para el correcto diagnóstico por imagen de estas anomalías.

Palabras clave: agenesia del páncreas dorsal, malformaciones pancreáticas congénitas, páncreas, tomografía computada, resonancia magnética

ABSTRACT

Dorsal pancreatic agenesis (DPA) is an extremely rare congenital anomaly of the pancreas. Until now less than 100 cases have been reported in the world literature. It may be asymptomatic and usually incidentally diagnosed. In symptomatic cases, the clinical manifestations vary from abdominal pain, pancreatitis and diabetes mellitus to exocrine insufficiency with steatorrhea.

Knowing the pancreatic embryogenesis, the clinical presentation of their malformations and the main radiological characteristics is important for the proper diagnosis of these anomalies.

Key words: dorsal pancreatic agenesis, congenital pancreatic malformation, pancreas, computed tomography, magnetic resonance

INTRODUCCIÓN

La agenesia del páncreas dorsal (ADP) es una anomalía congénita extremadamente rara. El primer caso se informó en 1911 durante una autopsia y hasta la fecha se han reportado alrededor de 100 casos en la literatura mundial. (1)

En este trabajo presentamos el caso de una paciente que concurre al servicio con un cuadro de colangitis aguda y como hallazgo incidental una malformación pancreática compatible con ADP. Consideramos de interés la comunicación del caso dado su baja frecuencia.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 19 años, sexo femenino sin antecedentes personales a destacar. Consulta por cuadro de 48 horas de evolución dado por dolor en hipocondrio derecho de leve a moderada intensidad, acompañado de vómitos biliosos y fiebre. Relata también coluria e hipocolia. Al examen físico se destaca ictericia de piel y mucosas y dolor a la palpación profunda de hipocondrio derecho. Se solicita paraclínica de sangre de la que resaltamos aumento de bilirrubina total a predominio de la bilirrubina

directa (BT 4,65 mg/dl, BD 3,46 mg/dl), aumento de la fosfatasa alcalina (FA 235 mUI/ml), aumento de la gama glutamil transpeptidasa (GGT 111 mUI/ml), elevación de transaminasas (TGO 201 mUI/ml, TGP 262 mUI/ml), VES y PCR elevados. Leucocitos y amilasemia normales.

Se interpreta el cuadro como una probable colangitis aguda y se solicita ecografía de abdomen. La misma evidencia dilatación moderada de la vía biliar intra y extrahepática, el colédoco mide 13 mm en su sector proximal y se afina progresivamente, midiendo 7 mm en su sector distal. En este nivel se identifican dos litiasis de 5 y 6 mm.

La vesícula se encuentra distendida, de paredes finas, observándose en su interior múltiples litiasis móviles de entre 5 y 8 mm. Al valorar el páncreas se observa un aumento del tamaño de la cabeza, que adopta el aspecto de una lesión sólida, hipoeogénica y poco delimitada, con una calcificación de 5 mm, sin poder reconocer claramente el cuerpo y la cola del mismo. (Fig. 1) Dada la edad de la paciente, se plantea en primer lugar etiología inflamatoria como pancreatitis focal asociado a colangitis y, más alejado, etiología neoplásica primaria del páncreas.

Ante los hallazgos se solicita tomografía computada para continuar la valoración. En la misma se observa dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, el colédoco mide 12

* Residente de tercer año de Imagenología

** Asistente Depto. Clínico de Imagenología del Hospital de Clínicas

Mail: victoriairrazabal@gmail.com

mm, no identificándose alteraciones en su interior por este método. Vesícula biliar con litiasis en su interior. Se observa sector cefálico del páncreas aumentado de tamaño, con densidad habitual y realce homogéneo. Se observa una calcificación en el sector anterior de la cabeza del páncreas. El cuerpo y cola del páncreas están ausentes. No se observan elementos tomográficos pancreáticos ni peripancreáticos que sugieran pancreatitis focal y se descarta también la presencia de una neoplasia de páncreas. Por lo tanto, estamos frente a una paciente con colangitis aguda simple litiasica y como hallazgo imagenológico

incidental la presencia de una malformación pancreática, en este caso ADP. (Fig. 2)

Se realiza posteriormente una colangiografía endoscópica retrógrada con papilotomía. Se extrae cálculo coledociano, sin incidentes, quedando la vía biliar libre y expedita. Se confirma la agenesia del páncreas dorsal. A las 72 horas se realiza colecistectomía laparoscópica. Presenta buena evolución clínica posterior con remisión del patrón obstructivo en el funcional y enzimograma hepático, por lo que se otorga alta a domicilio.

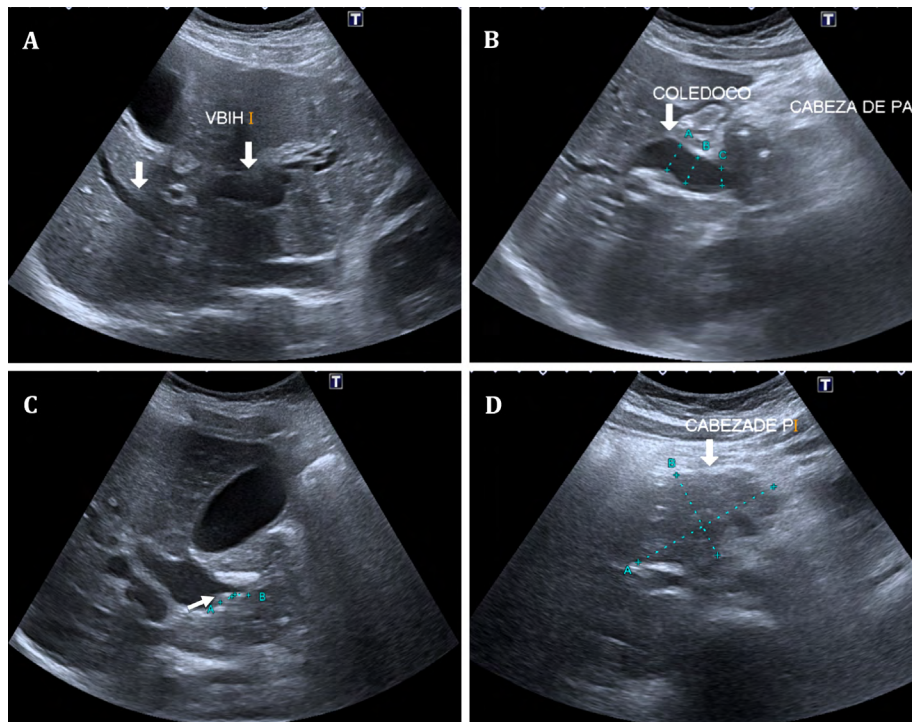


Figura 1
Ecografía

Cortes transversales a nivel de epigastrio e hipocondrio derecho. Se visualiza dilatación moderada de la vía biliar intra y extrahepática (flechas) (A). El colédoco (flecha) mide hasta 13 mm de diámetro (B) y en su sector distal se identifican dos litiasis (flecha) (C). Se observa aumento del tamaño de la cabeza del páncreas (flecha), que adopta el aspecto de una lesión sólida, hipocogénica y poco delimitada (D).

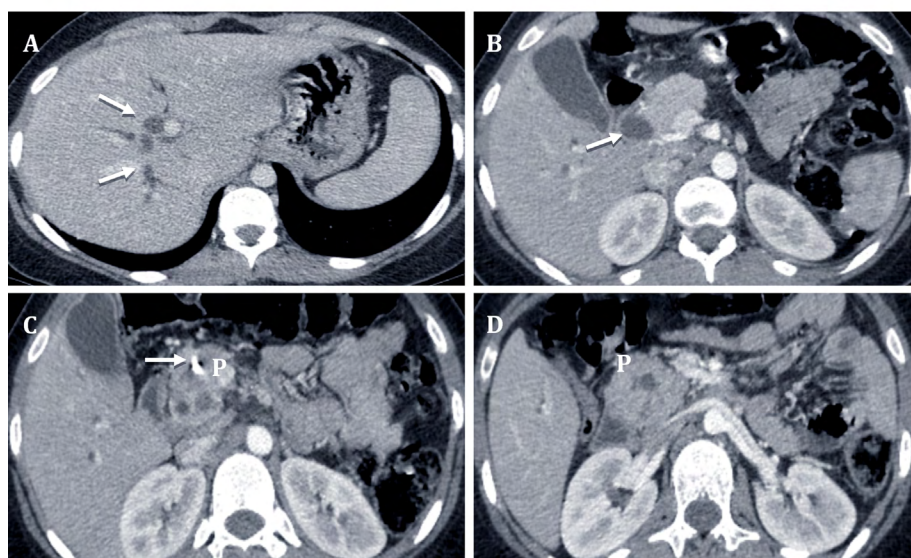


Figura 2
Tomografía computada con contraste yodado intravenoso en fases arterial y portal. Cortes axiales. Se

identifica dilatación de la vía biliar intrahepática (flechas) (A) y del colédoco (flecha) (B). El sector cefálico del páncreas (P) se encuentra aumentado de tamaño, con densidad habitual y realce homogéneo, presenta una calcificación en su sector anterior (flecha). El cuerpo y cola del páncreas están ausentes (C, D).

DISCUSIÓN

La agenesia del páncreas dorsal (ADP) es una anomalía congénita extremadamente rara. El primer caso se informó en 1911 durante una autopsia y hasta la fecha se han reportado alrededor de 100 casos en la literatura mundial. (1)

Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes con esta anomalía son asintomáticos y son detectados de manera incidental. En casos sintomáticos las manifestaciones incluyen dolor abdominal, hiperglucemia, diabetes mellitus y pancreatitis aguda o crónica.

El síntoma más frecuente es el dolor abdominal, éste generalmente se localiza en la región epigástrica y empeora después de las comidas. (1)

La asociación con la diabetes mellitus es frecuente ya que las células beta productoras de insulina se encuentran en el cuerpo y la cola del órgano. (2) Esta manifestación se observa en aproximadamente el 43% de los casos. Se ha observado tolerancia anormal a la glucosa en un 7% de los casos con esta anomalía. (3)

También se la relaciona con pancreatitis. Los mecanismos propuestos para explicar la pancreatitis incluyen disfunción o disquinesia del esfínter de Oddi, hipertrofia compensadora e hipersecreción enzimática del páncreas ventral con elevación de la presión intraductal. (4) También se han reportado en algunos pacientes esteatorrea y signos de insuficiencia pancreática exocrina.

Embriología del páncreas

Comprender el origen embrionario del páncreas es crucial

para entender las anomalías congénitas del mismo.

El páncreas emerge entre la sexta y la octava semana de vida embrionaria. Se origina en el endodermo, al igual que otros órganos gastrointestinales. Se desarrolla a partir de dos evaginaciones o brotes del duodeno primitivo: dorsal y ventral.

Estos dos brotes se fusionan posteriormente. El brote ventral del duodeno primitivo surge de un divertículo hepático, que tiene una conexión directa con el conducto biliar común. El conducto que se origina a partir del brote ventral se conoce como conducto de Wirsung. Durante la séptima semana de gestación el duodeno primitivo gira de derecha a izquierda, y el brote ventral sigue este movimiento de rotación, pasando por detrás del duodeno y fusionándose con el brote dorsal. Esto permite la fusión del conducto ventral (conducto de Wirsung) con el conducto dorsal (conducto de Santorini) en la cabeza del páncreas. El brote ventral origina la parte posterior de la cabeza del páncreas y el proceso uncinado, mientras que la evaginación dorsal origina la parte anterior de la cabeza, el cuerpo y la cola del páncreas. (Fig. 3) (5,7)

El complejo proceso de la morfogénesis del páncreas explica la existencia de varias variantes de malformaciones congénitas pancreáticas en relación con el momento del desarrollo embrionario en el que se produce la alteración. Se pueden clasificar las anomalías congénitas pancreáticas en:

- Alteraciones de la proliferación: hipoplasia/agenesia
- Alteraciones de la migración (páncreas anular, páncreas ectópico)
- Anomalías de la fusión (páncreas divisum). (4) El páncreas divisum es la más común de todas las malformaciones

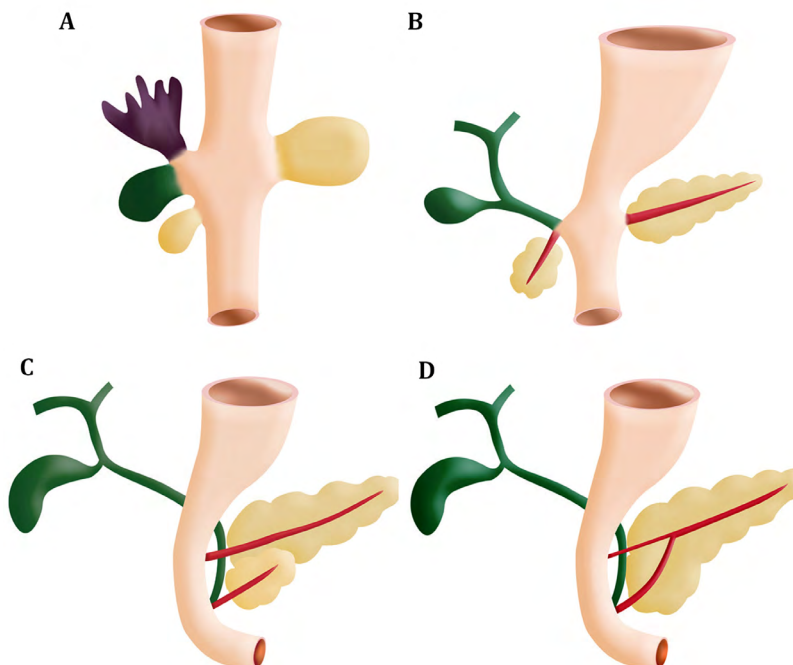


Figura 3

El páncreas se desarrolla a partir de dos brotes endodérmicos del duodeno primitivo: dorsal y ventral (A). Durante la séptima semana de gestación el duodeno primitivo gira de derecha a izquierda y el brote ventral sigue este movimiento de rotación, pasando por detrás del duodeno y fusionándose con el brote dorsal (B, C, D).

Extraído de "Congenital Variants and Anomalies of the Pancreas and Pancreatic Duct: Imaging by Magnetic Resonance Cholangiopancreatography and Multidetector Computed Tomography" Aysel Türkvan, Ayse Erden, Mehmet Akif Türkog lu, et al. Korean Journal of Radiology. Nov/Dec 2013. (7)

congénitas pancreáticas. Por definición, se presenta como un páncreas con dos conductos y orificios de drenaje independientes. (2)

- Duplicación anormal: variaciones en el número y en la forma.

La agenesia del páncreas ventral y la agenesia total del páncreas son incompatibles con la vida. La agenesia dorsal ocurre cuando hay un desarrollo anormal del brote pancreático dorsal, pero hay un desarrollo habitual del brote ventral. La agenesia del páncreas dorsal puede ser completa o parcial. (5)

En las completas la parte anterior de la cabeza, el cuello, el cuerpo y cola del páncreas, la papila menor y el conducto pancreático accesorio de Santorini están ausentes y el lecho pancreático anterior a la vena esplénica es ocupado por el estómago y asas intestinales. En la agenesia parcial una cantidad variable de tejido pancreático está ausente, pero la papila menor está presente junto con un remanente del conducto pancreático accesorio. (3,7)

La ADP ocurre aproximadamente 1-2 cada 10.000 paciente. Estas anomalías a menudo se asocian con otras malformaciones congénitas como poliesplenía, bazo ectópico, malrotación intestinal, riñón en herradura, coartación del aorta, tetralogía de Fallot y defectos del tabique ventricular. (1)

Técnicas de imagen

El diagnóstico de una malformación pancreática y la identificación de su tipo se logra con estudios de imagen. Como la mayoría de los pacientes con ADP se descubren incidentalmente en cuadros de dolor abdominal agudo, el ultrasonido es generalmente el estudio de imagen inicial. En la ADP, el lecho pancreático distal está ocupado por el estómago o el intestino, que se encuentran en estrecha relación con la vena esplénica, descrito como el signo del estómago dependiente y el signo del intestino dependiente en tomografía computada (TC). El estómago y las asas intestinales llenos de aire aparecen como una estructura ecogénica en el lecho pancreático que puede interferir con la visualización adecuada del cuerpo y la cola del páncreas en el examen de ultrasonido o malinterpretarse como cuerpo y cola del páncreas normales. Cuando la ecografía es subóptima, la adecuada distensión del estómago con líquido puede proporcionar una buena ventana para la mejor visualización del cuerpo y la cola pancreáticos. De todas formas, es fácil que la ecografía omita esta malformación. (3)

La TC y la resonancia magnética (RM) permiten una mejor valoración del páncreas. La TC es útil en el diagnóstico diferencial de malformaciones pancreáticas, pero esta prueba tiene limitaciones para el estudio detallado de los conductos pancreáticos. (2)

En RM las secuencias ponderadas en T2 son mejores que las secuencias ponderadas en T1 con saturación de la grasa

para visualizar la presencia de asas intestinales en el lecho pancreático. En esta última las asas colapsadas del intestino delgado en el lecho pancreático distal son isointensas con la cabeza pancreática y pueden malinterpretarse como cuerpo y cola pancreáticos normales en ausencia de un espacio intermedio entre ellas. (3)

La conlangiografía por RM es el estudio de elección para la confirmación de ADP, ya que es una técnica no invasiva que visualiza los conductos pancreáticos sin la inyección de contraste yodado. Su precisión diagnóstica se puede mejorar con la reconstrucción 3D o dinámicamente con inyección de secretina. La inyección de secretina permite una mayor precisión diagnóstica, no tiene complicaciones asociadas y evita los riesgos de la ERCP. (1)

La colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (ERCP) se considera el gold standard para la evaluación detallada del árbol biliar y pancreático. Sin embargo, es un procedimiento invasivo que conlleva exposición a la radiación y riesgo de morbilidad por pancreatitis por cateterización de las papilas duodenales menores.

La ultrasonografía endoscópica es una técnica de imagen mínimamente invasiva, relativamente nueva, que proporciona una visualización directa del parénquima pancreático total y del sistema ductal pancreático. También posibilita la toma de muestra para citología por punción-aspiración con aguja fina y puede ser tan buena como la ERCP. (1)

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de la ADP incluye carcinoma de la cabeza del páncreas, páncreas divisum, pseudolipodistrofia pancreática, tumores pancreáticos y lipomatosis pancreática distal. (1) Es necesario diferenciar la agenesia del páncreas dorsal de la pseudoagenesia del páncreas. Esta última resulta de la atrofia del cuerpo y la cola del páncreas por autodigestión secundaria a pancreatitis crónica y puede simular una ADP. (2)

Tratamiento

No existe una guía establecida para el tratamiento de esta anomalía. El consenso ha sido tratar solo pacientes sintomáticos con ADP. (3)

La recomendación de una dieta baja en grasas y el control de la diabetes es la primera línea de tratamiento. Se recomienda el uso de analgésicos para el control del dolor, así como la administración de enzimas pancreáticas, que reducen la secreción pancreática y mejoran el dolor.

Los pacientes con ADP asociados con pancreatitis y alteraciones del conducto pancreático pueden beneficiarse de la esfinterotomía. El tratamiento endoscópico tiene como objetivo disminuir la resistencia papilar al flujo pancreático. Con este propósito, se puede realizar una dilatación papila menor, papilotomía o colocación de stent en el conducto pancreático. (2)

CONCLUSIÓN

Las malformaciones pancreáticas son entidades poco frecuentes, su conocimiento y correcto diagnóstico es importante ya que pueden ser causa de sintomatología variada y predisponer a patología pancreática. Incluso pueden simular patología pancreática de mayor gravedad, como sucedió en el caso presentado, en el que se planteó en primera instancia pancreatitis focal o neoplasia pancreática. La familiarización del médico radiólogo con las mismas permite mejorar el manejo del paciente y evitar nuevas exploraciones o posibles procedimientos invasivos innecesarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Robert AP, Iqbal S, John M. Complete agenesis of the dorsal pancreas: A rare clinical entity. *Int J Appl Basic Med Res*. 2016 Oct-Dec;6(4):290-292. doi: 10.4103/2229-516X.192599.
2. Bento A, Baptista H, Oliveira F. Congenital pancreas malformations: a clinical case report. *Rev Associação Med Bra* 2013, 59(1):35-39. doi.org/10.1016/S2255-4823(13)70427-2
3. Mohapatra M, Mishra S, Dalai PC, Acharya SD, Nahak B, Ibrarullah M, Panda K, Mishra SS. Imaging findings in agenesis of the dorsal pancreas. Report of three cases. *JOP*. 2012 Jan 10;13(1):108-14.
4. Montejo I, González Gambau J, Castan A, et al. Semiología radiológica de las malformaciones congénitas del páncreas. Poster SERAM S 0117 doi.org/10.1594/seram2014/S-0117.
5. Jain A, Singh M, Dey S, Kaura A, Diwakar G. A Rare Case of Complete Agenesis of Dorsal Pancreas. *Euroasian J Hepatogastroenterol*. 2017 Jul-Dec;7(2):183-184. doi: 10.5005/jp-journals-10018-1245.
6. Erotokritou A, Gerharz CD, Sagir A. Agenesis of dorsal pancreas associated with pancreatic neuroendocrine tumor: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2018;12(1):185. doi:10.1186/s13256-018-1733-9.
7. Türkvatan A, Erden A, Türkoğlu MA, Yener Ö. Congenital variants and anomalies of the pancreas and pancreatic duct: imaging by magnetic resonance cholangiopancreatography and multidetector computed tomography. *Korean J Radiol*. 2013 Nov-Dec;14(6):905-13. doi: 10.3348/kjr.2013.14.6.905.
8. Schnedl WJ, Piswanger-Soelkner C, Wallner SJ. Agenesis of the dorsal pancreas and associated diseases. *Dig Dis Sci*. 2009 Mar;54(3):481-7. doi: 10.1007/s10620-008-0370-3.

