

## Agnesia del páncreas dorsal: Reporte de caso y revisión del tema

SEBASTIÁN PAREDES V.<sup>1</sup>, RODRIGO VALENZUELA P.<sup>2</sup>,  
FRANCISCO OPORTO O.<sup>3</sup>, SEBASTIÁN VALDIVIA V.<sup>3</sup>.

### Agnesis of the dorsal pancreas: Case report and topic review

#### Abstract

*Complete agnesis of the dorsal pancreas (ADP) is an exceedingly rare congenital anomaly, compatible with life. 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. We present a case report of a 28 year old female with ADP, diagnosed incidentally during radiological evaluation for hyperglycemias in SARS COV2 concomitant affection. Magnetic resonance cholangiopancreatography confirmed the absence of, neck, body and tail of the pancreas.*

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

**Keywords:** dorsal pancreas agnesis, congenital pancreatic malformation

1. Médico Egresado de Radiología, Universidad de Valparaíso, Servicio de Radiología, Hospital Dr. Gustavo Fricke

2. Médico Radiólogo, Servicio de Radiología, Hospital Carlos van Buren (HCVB)

3. Residente Medicina Interna, Universidad de Valparaíso, HCVB

#### Correspondencia:

Sebastián Paredes Valenzuela

Av. Arenales 284, depto 1703, Concón

Teléfono: +56984652409

Email: sebaparedes2304@gmail.com

#### Introducción

La agnesia del páncreas dorsal es una anomalía congénita extremadamente rara. El primer caso se informó en 1911 durante una autopsia y hasta la fecha se han reportado menos de 100 casos en la literatura mundial.<sup>1</sup>

En este trabajo presentamos el caso de una paciente que concurre al servicio con un cuadro de encefalopatía secundaria a SARS COV2 y como hallazgo incidental una malformación pancreática compatible con ADP. Considera-

mos de interés la publicación del caso dado su baja frecuencia.

#### Caso Clínico

Mujer de 28 años con antecedente de asma bronquial, consulta por cuadro de 7 días de evolución caracterizado por cefalea, mialgias, calofríos y tos, realizándose examen de PCR para SARS COV2 con resultado positivo. A los dos días, se asocia compromiso cualitativo de conciencia, inatención, desorientación

témporo-espacial y pérdida de control de esfínteres, por lo que es derivada al HCVB. En la evaluación inicial destaca un HGT > 400 mg/dl y glicemia venosa de 399 mg/dl.

Es evaluada por neurología con tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) de cerebro, sin lesiones agudas y estudio de líquido cefalorraquídeo que concluye líquido no inflamatorio con estudio microbiológico ampliado negativo, se plantea encefalopatía secundaria a infección por SARS COV2 y manejo expectante con adecuada respuesta, recuperando vigilia y atención.

Posteriormente, evoluciona con poliuria de hasta 6 litros/día, hipokalemia, hipocalcemia, hipomagnesemia e hiperfosfemia, sin deterioro de función renal. Prueba diagnóstica con desmopresina negativa, por sospecha de diabetes insípida, persistiendo con poliuria y agregando hiponatremia. El estudio de orina arroja sodio urinario bajo y glucosuria, por lo que es manejada con hipoglicemiantes, con adecuada respuesta, impresionando poliuria secundaria a cuadros de hiperglicemia.

Paciente se maneja con bomba de infusión de insulina logrando adecuado control glicémico; en estudio metabólico destaca HbA1c 9.8% y pruebas tiroideas normales; pruebas inmunológicas de Diabetes Mellitus tipo 1 (anticuerpos anti células beta (ICA), anti Insulina (IAA), anti Ácido Glutámico Descarboxilasa (GAD), anti Tirosina Fosfatasa (IA2) y anti transportador 8 de Zinc (ZnT8)), negativas. En TC de abdomen con contraste, destaca la no visualización de cuerpo y cola pancreática, solo se evidencia cabeza y proceso uncinado de tamaño normal, con calcificación de 5 mm (Figura 1). Se complementa estudio de anatomía pancreática con RM de abdomen con contraste y Colangio-RM, concluyendo agenesia completa del páncreas dorsal (Figura 2). Se diagnostica diabetes pancreatogénica secundaria a infección por SARS COV2.

## Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes con esta anomalía son asintomáticos y se detectan de manera incidental. En casos sintomáticos las manifestaciones incluyen dolor abdominal, hiperglicemia, diabetes mellitus y pancreatitis aguda o crónica.<sup>2</sup>

El síntoma más frecuente es el dolor abdominal, localizado en el epigastrio que empeora postprandial. Este fenómeno estaría supeditado a pancreatitis transitorias por obstrucción duodenal, disfunción del esfínter de Oddi o neuropatía autonómica.<sup>1</sup>

La asociación con la diabetes mellitus es común ya que las células beta productoras de insulina se encuentran en el cuerpo y cola del páncreas.<sup>2</sup> Esta manifestación se observa en aproximadamente en 43 a 50% de los casos.<sup>3</sup> También se relaciona con pancreatitis. Los mecanismos propuestos para explicar la pancreatitis incluyen disfunción del esfínter de Oddi, hipertrofia compensadora e hipersecreción enzimática del páncreas ventral con elevación de la presión intraductal.<sup>3</sup> Además, se han reportado en algunos pacientes esteatorrea y signos de insuficiencia pancreática exocrina.<sup>1</sup>

## Embriología del páncreas

Conocer el desarrollo embriológico del páncreas es fundamental para comprender las anomalías congénitas.

El páncreas se origina entre las sexta y octava semana de vida embrionaria, deriva del endodermo, al igual que otros órganos gastrointestinales. Se desarrolla a partir de dos evaginaciones o brotes del duodeno primitivo: dorsal y ventral. El brote ventral del duodeno primitivo surge de un divertículo hepático, que tiene conexión directa con el conducto biliar común. El conducto que se origina a partir del brote ventral se conoce como ducto 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 (ducto de Wirsung) con el conducto dorsal (ducto 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<sup>4-5</sup> (Figura 3).

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

- Alteraciones de la proliferación: hipoplasia/agenesia
- Alteraciones de la migración (páncreas anular, páncreas ectópico)
- Anomalías de la fusión. El páncreas divisum es la más común de todas las malformaciones congénitas pancreáticas. Se trata de un páncreas con dos conductos y orificios de drenaje independientes.<sup>4</sup>
- Variaciones de contornos y forma.<sup>5</sup>

## Discusión

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 normal del brote ventral. La agenesia del páncreas dorsal puede ser completa o parcial.<sup>6</sup>

En la agenesia dorsal completa, 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 dorsal parcial, una cantidad variable de tejido pancreático está

ausente, pero la papila menor está presente junto con un remanente del conducto pancreático accesorio.<sup>6</sup> En el caso de nuestra paciente, no se demostró conducto accesorio, por lo que se trata de una agenesia dorsal completa.

La ADP parcial ocurre aproximadamente 1-2 cada 10.000 pacientes y se asocia con otras malformaciones congénitas como poliesplenia, bazo ectópico, malrotación intestinal, riñón en herradura, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot y defectos del septo ventricular.<sup>2</sup>

Hay muchos factores que pueden alterar la regulación de la glicemia, determinada por un desequilibrio entre las hormonas hipo e hiperglicemiantes. Múltiples virus pueden ser gatillantes de diabetes tipo 1, sin embargo, el SARS COV2, no ha demostrado ser diabético per se. Recientemente, se postula que el SARS COV2 puede unirse a un receptor de células beta, produciendo disfunción celular con hiperglicemia aguda. Por lo que, en nuestra paciente postulamos que el SARS COV2 actuó como agente estresante que agotó la exigua dotación de células beta por la ADP.<sup>7</sup>

Se ha reportado una posible asociación entre ADP y neoplasias pancreáticas, como tumores quísticos, adenocarcinoma, neoplasia mucinosa papilar intraductal (IPMN) y tumor neuroendocrino,<sup>8</sup> la que estaría explicada por una respuesta reparativa anómala del páncreas residual frente a cuadros inflamatorios a repetición. Por lo que, se sugiere que todo paciente con diagnóstico de ADP debe ser controlado con imágenes para la detección precoz de tumores malignos.<sup>9</sup>

El diagnóstico de una malformación pancreática se logra con estudios de imágenes. La mayoría de los pacientes con ADP se descubren incidentalmente en cuadros de dolor abdominal agudo, el ultrasonido suele ser 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. El

estómago y las asas intestinales llenos de aire puede interferir con la visualización adecuada de estos segmentos o malinterpretarse como cuerpo y cola del páncreas normales. 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 frecuente que la ecotomografía no aporte información fidedigna sobre el páncreas distal.<sup>3</sup> 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 tiene limitaciones para el estudio detallado de los conductos pancreáticos. Otros hallazgos en TC, incluyen la cabeza pancreática de mayor tamaño y/o presencia de calcificaciones,<sup>3-10</sup> tal como en nuestro caso. En RM las secuencias ponderadas en T2 con saturación de la grasa son mejores que las imágenes ponderadas en T1 para visualizar la presencia de asas intestinales en el lecho pancreático. 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.<sup>3</sup> La Colangio-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. Su precisión diagnóstica se puede mejorar con la reconstrucción 3D o dinámicamente con inyección de secretina.<sup>2</sup> La colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (ERCP) se considera el gold estándar 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. La ultrasonografía endoscópica es una técnica de imagen mínimamente invasiva, que proporciona una visualización directa del parénquima pancreático total y del sistema ductal.<sup>2</sup>

El diagnóstico diferencial de la ADP incluye tumores de la cabeza del páncreas, páncreas divisum, pseudolipo-distrofia pancreática, y lipomatosis pancreática distal.<sup>2</sup> 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 o fibrosis quística y puede simular una ADP.<sup>10</sup>

## Conclusión

La ADP es una entidad poco frecuente, su conocimiento y correcto diagnóstico es importante, ya que puede ser causa de sintomatología y manifestaciones clínicas variadas. El reconocimiento por el radiólogo permite optimizar el manejo del paciente, evitando otras técnicas y procedimientos diagnósticos. El seguimiento de pacientes con ADP con imágenes, podría aconsejarse para detectar el eventual desarrollo de neoplasias pancreáticas.

## Referencias

1. Hernández, dra. E. et al. agenesia del páncreas dorsal. revista de imagenología, [s.l.], v. 23, n. 1, p. 19 - 23, jun. 2020.
2. Robert AP, Igbal S, John M. Complete agenesis of the dorsal páncreas: A rare clinical entity. *Int J App Basic MEfd Res* 2016;6:290.
3. Mohapatra M, Mishra S, Dalai PC, Acharya SD, Nahak B, Ibrarullah M, et al. Imaging findings in agenesis of the dorsal páncreas. 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. Türkvtan 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.

6. 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.

7. Lima-Martínez MM, Carrera Boada C, Madera-Silva MD, Marín W, Contreras M. COVID-19 and diabetes: A bidirectional relationship. *COVID-19 y diabetes mellitus: una relación bidireccional. Clin Investig Arterioscler.* 2021;33(3):151-157.

8. Cienfuegos, Javier A., Rotellar, Fernando, Salguero, Joseba, Benito, Alberto, Solórzano,

José Luis, & Sangro, Bruno. (2016). Agenesis of the dorsal pancreas: systematic review of a clinical challenge. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, 108(8), 479-484.

9. 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 Jun 30;12(1):185.

10. Bento A, Baptista H, Oliveira F. Congenital pancreas malformations: a clinical case report. *Rev Associação Med Bra* 2013, 59(1):35-39.

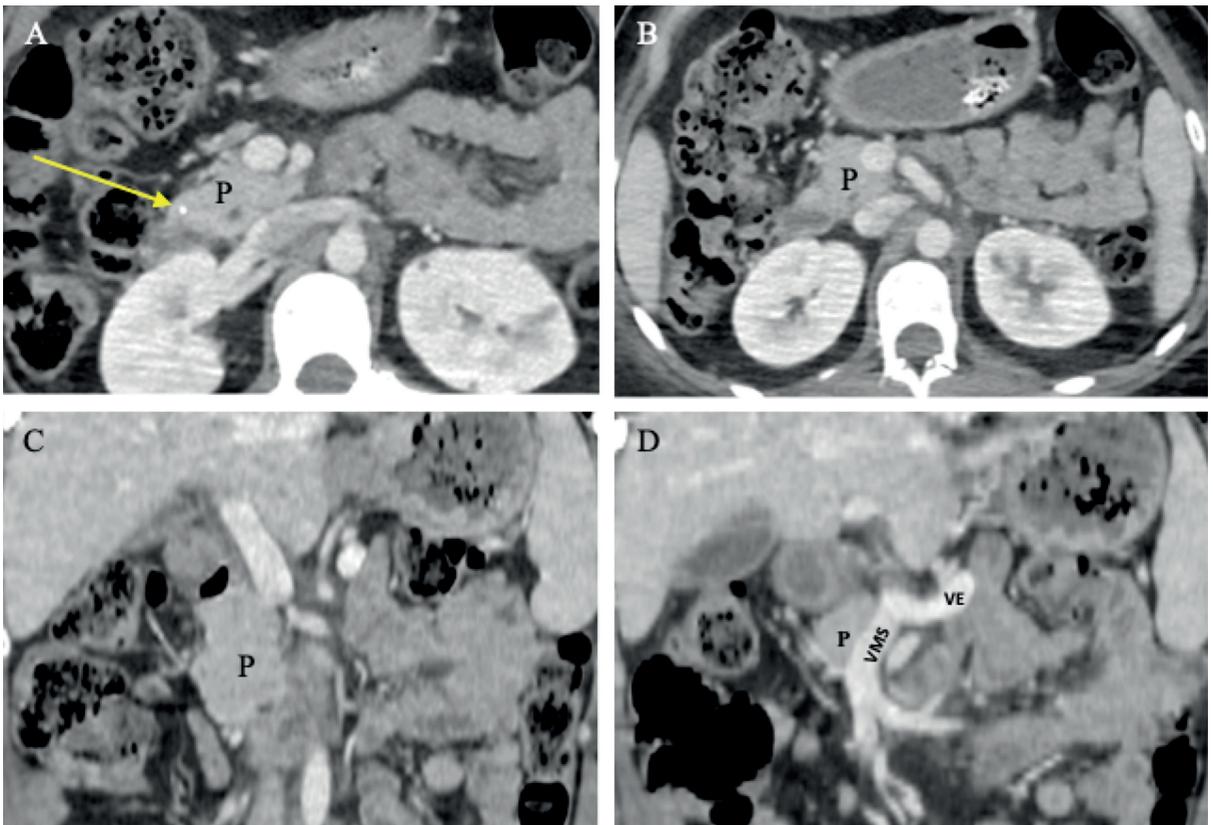


Figura 1. TC con contraste en fase portal. Cortes axiales (A y B). Cortes coronales (C y D). Se identifica calcificación intrapancreática (flecha). Porción cefálica del páncreas (P) con densidad habitual y realce homogéneo. Segmentos corporal y caudal ausentes. VMS: vena mesentérica superior; VE: vena esplénica



Figura 2. Cortes axiales RM. A. Imagen potenciada T2 FATSAT. B. Fase dinámica con contraste precoz. Se reconoce cabeza y proceso uncinado del páncreas (P) y ausencia de cuello, cuerpo y cola. Anterior a vena esplénica (VE), asas de yeyuno (Y). C. Colangio-RM, se constata solo ducto pancreático ventral (flecha)

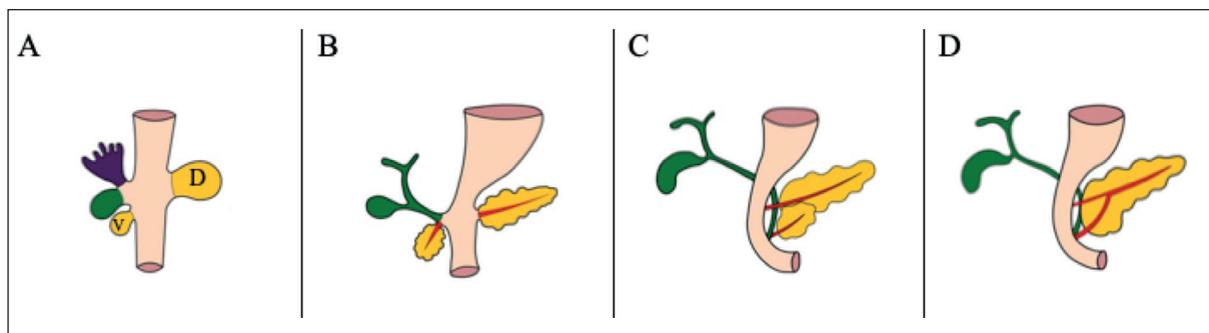


Figura 3. A. El páncreas se desarrolla a partir de dos brotes endodérmicos del duodeno primitivo: dorsal (D) y ventral (V). En la séptima semana de gestación, el duodeno primitivo gira de derecha a izquierda y el brote ventral sigue este movimiento de rotación, pasando por detrás del duodeno y fusionándose con el brote dorsal (B, C y D)