



Agenesia del páncreas dorsal

Agnesis of the dorsal pancreas

Amarilis Duarte Fernández¹ <https://orcid.org/0000-0003-0331-1560>

Luis Enrique Concepción Portales¹ <https://orcid.org/0000-0002-4348-5963>

Daryl Rodríguez Denis¹ <https://orcid.org/0000-0002-8690-9869>

Virginia Hernández Vargas¹ <https://orcid.org/0000-0002-4986-7065>

¹ Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: amarilisduartefernandez@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La agenesia del páncreas dorsal es una anomalía congénita infrecuente. El diagnóstico depende de la combinación de exámenes de imagen. La ecoendoscopia en el diagnóstico ha demostrado ser eficaz y fiable.

Objetivo: Presentar un caso poco frecuente de agenesia del páncreas dorsal.

Caso clínico: Paciente femenina de 29 años de edad con síntomas dispépticos en los últimos 10 años, que empeoraron de forma

progresiva, dados por: digestiones lentas, plenitud precoz, náuseas, vómitos y sensación de peso en hemiabdomen superior; además, refirió diarreas frecuentes con esteatorrea. En el ultrasonido abdominal se describieron tres imágenes redondeadas en proyección del bazo, de aspecto nodular, confirmadas en la tomografía axial computarizada contrastada como imágenes nodulares, hipercaptantes en hipocondrio izquierdo, con engrosamiento de la porción

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

unciforme y del área pancreática. En la colangiorresonancia. se observó acortamiento del páncreas con el cuerpo corto y la cola no se visualizó, lo que hizo pensar en una agenesia parcial del páncreas dorsal. En la ecoendoscopía se observó disminución del tamaño del cuerpo y ausencia de la cola del páncreas. Se indicó

tratamiento con pancreatina, con lo cual se logró la mejoría de los síntomas.

Conclusiones: Los estudios de imagen son útiles para confirmar la presencia de esta anomalía congénita.

Palabras clave: ecoendoscopía; dolor abdominal; tomografía axial computarizada; páncreas.

ABSTRACT

Introduction: Agenesis of the dorsal pancreas is a rare congenital anomaly. The diagnosis depends on the combination of imaging tests. Ultrasound endoscopy in diagnosis has proven to be effective and reliable.

Objective: To present a rare case of agenesis of the dorsal pancreas.

Clinical case: A 29-year-old female patient with dyspeptic symptoms in the last 10 years, which progressively worsened, caused by: slow digestion, early fullness, nausea,

vomiting and a feeling of weight in the upper abdomen; In addition, he reported frequent diarrhea with steatorrhea. In the abdominal ultrasound, three rounded images were described in projection of the spleen, with a nodular appearance, confirmed in the contrast-enhanced computed axial tomography as nodular images, hyperenhancement in the left hypochondrium, with thickening of the uncinata portion and the pancreatic area. In cholangioresonance. Shortening of the pancreas was observed with a short body and

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

the tail was not visualized, which suggested partial agenesis of the dorsal pancreas. In the ultrasound endoscopy, a decrease in body size and absence of the tail of the pancreas was observed. Treatment with pancreatin was indicated, which achieved improvement in symptoms.

Conclusions: Imaging studies are useful to confirm the presence of this congenital anomaly.

Keywords: ultrasound endoscopy; abdominal pain; computed axial tomography; pancreas.

Recibido: 30/12/2024

Aceptado: 06/01/2025

INTRODUCCIÓN

La agenesis dorsal del páncreas es una anomalía congénita infrecuente. La mayor parte de los casos son asintomáticos y se diagnostican de manera incidental. ⁽¹⁾ En los casos sintomáticos las manifestaciones clínicas varían desde dolor abdominal (es el síntoma más frecuente), pancreatitis y diabetes mellitus a insuficiencia exocrina del páncreas con esteatorrea. ⁽²⁾

El dolor abdominal puede ser debido a la disfunción del esfínter de Oddi y/o la pancreatitis crónica acompañada de una presión intraductal pancreática elevada. Este síntoma y la diabetes son las manifestaciones clínicas que de manera más habitual reflejan la insuficiencia exocrina y/o endocrina, ya que la mayoría de los islotes de Langerhans se encuentran en la cola del páncreas. ^(3,4,5)

El objetivo de este trabajo es presentar un caso poco frecuente de agenesis del páncreas dorsal.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 29 años de edad con síntomas dispépticos en los últimos 10 años, que empeoraron de forma progresiva, dados por: digestiones lentas, plenitud precoz, náuseas, vómitos, sensación de peso en hemiabdomen superior y diarreas frecuentes con esteatorrea. Acudió a su área de salud y le indicaron ultrasonido abdominal en el cual describieron la presencia de tres imágenes redondeadas en proyección del bazo, de aspecto nodular, razón por la cual fue remitida a consulta de Cirugía General.

Como elemento positivo en el examen físico se encontró que el lóbulo hepático izquierdo sobrepasaba la línea media y ocupaba gran parte del hipocondrio izquierdo. Se le realizó tomografía axial computarizada (TAC) contrastada, de abdomen, para mejor valoración de las imágenes reportadas en el ultrasonido (figuras 1, 2 y 3).

Informe de la TAC simple: llama la atención la presencia de 6 imágenes redondeadas, la de mayor tamaño mide 4 cm y las otras de aproximadamente 2 a 3 cm. situadas en hipocondrio izquierdo. Riñones, páncreas y suprarrenales sin alteración. Hígado de densidad homogénea con el lóbulo izquierdo prominente.

Informe de TAC con contraste endovenoso: se comprueba la presencia de imágenes nodulares moderadamente hipercaptantes en hipocondrio izquierdo con aspecto de nódulos esplénicos. Impresiona existir un engrosamiento de la porción unciforme y del área pancreática que debe ser valorada por colangiorresonancia. En la fase arterial llama la atención la presencia de pequeños y múltiples vasos que se proyectan a nivel del ligamento falciforme, así como un realce de asas intestinales regionales. Impresiona existir una vascularización anómala a nivel del proceso uncinado.

Informe de la colangiorresonancia: vesícula biliar tabicada hacia el fondo. Vías biliares extrahepáticas de aspecto normal. Se comprueba la existencia de imágenes isointensas en la

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

secuencia de T1 y T2, en hipocondrio izquierdo en relación con los nódulos esplénicos reportados. Llama la atención que existe acortamiento del páncreas con el cuerpo corto y la cola no se visualiza lo que hace pensar en una agenesia parcial del páncreas dorsal.



Fig. 1- TAC contrastada, corte lateral. Se observan imágenes compatibles con bazo accesorios

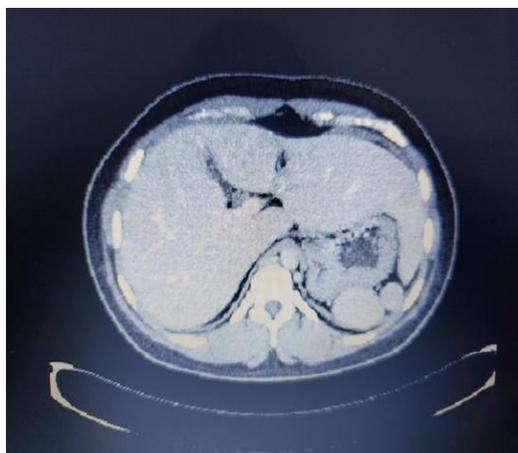


Fig.2- TAC corte axial. Se visualiza lóbulo hepático izquierdo prominente

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





Fig. 3- TAC contrastada corte axial. Se observa cuerpo pancreático corto y ausencia de la cola

Se interconsultó a la paciente con el servicio de Gastroenterología y se le realizó ultrasonido abdominal con vaciamiento vesicular y ecoendoscopia.

Ultrasonido abdominal con vaciamiento vesicular: vesícula biliar de paredes finas, tabicada y acodada. Volumen 56 x 21 x 36 mm. Volumen: 22,8 cm³. Volumen de la vesícula biliar a las dos horas: 6,7cm³.

Ecoendoscopia de páncreas: llama la atención la disminución del tamaño del cuerpo y ausencia de la cola del páncreas sin visualizar de manera adecuada el conducto pancreático principal. Se observan tres lesiones hipocóicas redondeadas que impresionan estar en relación con bazos accesorios.

Se realizó discusión colectiva entre los servicios de Cirugía general y Gastroenterología y se decidió indicar tratamiento con pancreatina 25 000 U, una tableta antes de las comidas, con lo cual se logró la mejoría de los síntomas.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





COMENTARIOS

La agenesia del páncreas dorsal es una anomalía congénita rara. El primer caso se registró en el año 1911 durante una autopsia y hasta la fecha se han reportado menos de 100 casos en la literatura mundial. ^(2,6,7) Puede estar asociado con un tumor o con otras anomalías, como poliesplenia, bazo ectópico, anomalías cardíacas, malrotación intestinal y se ha pensado que es parte de un síndrome. ^(7,8)

En la agenesia dorsal completa, la parte anterior de la cabeza, el cuello, el cuerpo y la 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. ⁽²⁾ En el caso reportado se describe una agenesia parcial del páncreas dorsal, la paciente presenta el cuerpo corto y ausencia de la cola.

Esta entidad se ha reportado en niños y en adultos. Puede estar asociada con una mutación autosómica dominante del gen del factor nuclear de hepatocitos 1B (HNF1B), aunque en la mayoría de los casos es esporádica. ⁽³⁾

El desarrollo pancreático es un proceso complejo y resulta de la fusión de la yema ventral y dorsal. La yema ventral forma la cabeza y el proceso uncinado, mientras que la yema dorsal forma la parte superior de la cabeza, el istmo y la cola del cuerpo del páncreas. La agenesia dorsal ocurre cuando hay un desarrollo anormal de la yema pancreática dorsal, pero hay un desarrollo regular de la yema ventral. ⁽⁶⁾ La agenesia del páncreas ventral y la agenesia completa del páncreas son condiciones letales. ⁽⁹⁾

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

El diagnóstico depende de la combinación de exámenes de imágenes, que incluyen TAC simple o contrastada y colangiopancreatoduodenografía retrógrada endoscópica o colangiopancreatografía por resonancia magnética al demostrar la ausencia del cuerpo pancreático, la cola y también la falta del conducto de Santorini. La ecoendoscopia en el diagnóstico ha demostrado ser eficaz y fiable. ^(10,11)

El tratamiento no es necesario para los pacientes asintomáticos. El objetivo principal de la terapia es aliviar los síntomas asociados. Se recomienda una dieta baja en grasas y control de la diabetes para los pacientes que la poseen. Si existe pancreatitis, se pueden administrar enzimas pancreáticas para reducir la secreción pancreática y promover el alivio del dolor. Cuando se sospechan tumores pancreáticos u otros problemas médicos malignos en pacientes con agenesia pancreática dorsal, se debe considerar una terapia quirúrgica como la pancreaticoduodenectomía o la pancreatectomía total. Además, el suplemento de pancreatina podrá ser útil en pacientes con agenesia pancreática dorsal complicados con los síntomas de insuficiencia pancreática exocrina. ⁽¹⁰⁾

La agenesia del páncreas dorsal es una entidad poco frecuente, es importante conocerla para realizar su diagnóstico, dada su variedad de presentación que puede ir desde asintomática hasta cuadros de pancreatitis o diabetes mellitus. Los estudios de imagen son útiles para confirmar el diagnóstico de esta anomalía congénita. En pacientes asintomáticos no es necesario indicar tratamiento y en aquellos sintomáticos la terapia va encaminada al alivio de los síntomas. El seguimiento por imágenes podrá aconsejarse para detectar el posible desarrollo de neoplasias pancreáticas.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernández E, Irrazábal V, González L, Alves N, Gutiérrez G. Agenesia del páncreas dorsal. Revista de Imagenología [Internet]. 2020 [acceso: 05/04/2023]; 23(1): 19. Disponible en: <http://sriuy.org.uy/ojs/index.php/Rdi/article/view/82>
2. Paredes S, Valenzuela R, Oporto F, Valdivia S. Agenesia del páncreas dorsal: reporte de caso y revisión de tema. Rev Médica Clínica Las Condes [Internet]. 2022 [acceso: 06/04/2023]; 33(5): 529-533. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-las-condes-202-articulo-agenesia-del-pancreas-reporte-S0716864022001043>
3. Cienfuegos JA, Rotellar F, Salguero J, Benito A, Solórzano JL, Sangro B. Agnesis of the dorsal pancreas: systematic review of a clinical challenge. Rev esp enferm dig [Internet]. 2016 [acceso: 02/05/2023]; 108 (8). Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082016000800006
4. Yang T, Yang X, Wang L, Mo J. Agnesis of the dorsal pancreas presenting with diabetic ketoacidosis - a case report and literature review. BMC Endocr Disord [Internet]. 2019 [acceso: 02/05/2023]; 19 (1): 120. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6849212/>
5. Jeong C, Yang YS, Son HS, Sohn TS. Diabetic ketoacidosis and acute pancreatitis in a patient with agnesis of the dorsal pancreas. Korean J Intern Med [Internet]. 2022 [acceso: 02/05/2023]; 37 (2): 484-485. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8925948/>
6. Erotokritou A, Gerharz CD, Sagir A. Agnesis of dorsal pancreas associated with pancreatic neuroendocrine tumor: a case report and review of the literature. J Med Case Rep [Internet]; 2018 [acceso: 02/05/2023]; 12 (1): 185. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6026343/>

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 16: e921

7. Ustabasioglu FE, Kurt N, Tuncbilek N. Complete agenesis of dorsal pancreas with pancreatic cyst: A case report. North Clin Istanbul [Internet]; 2021 [acceso: 02/05/2023]; 8 (3): 307-309. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8240227/>

8. Lalchandani A, Maurya A, Rizvi SFM, Yadav A. Agenesis of the Dorsal Pancreas: A Rare Cause of Diabetes and Recurrent Upper Abdominal Pain. Cureus [Internet]. 2023 [acceso: 02/05/2023]; 15 (2): e34689. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9994769/>

9. Guo M, Xu Q, Yu X, Yang Q, Shao S. Association of Agenesis of the Dorsal Pancreas With HNF1B Heterozygote Mutation: A Case Report. Front Endocrinol (Lausanne) [Internet]. 2021 [acceso: 02/05/2023]; 12: 640006. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8554068/>

10. Xia LZ, Bu XF, Jiang PC, Yu F, Zhang YJ, Meng NN. Agenesis of the dorsal pancreas with chronic suppurative pancreatitis: Case report and literature review. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2021 [acceso: 02/05/2023]; 100 (49): e28137. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8663825/>

11. 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 [Internet]. 2020 [acceso: 02/05/2023]; 48 (5): 300060519884148. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7265568/>

Conflictos de intereses

Los autores no refieren conflictos de intereses.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons

