

ANOMALÍAS CONGÉNITAS BILIOPANCREÁTICAS: UNA GUÍA ILUSTRATIVA

Idoate Ortueta Carmen, Olmedo Muñoz José Manuel,
Cayón Somacarrera Silvia, Rodríguez Carnero Pablo,
Del Campo Val Lourdes.

Hospital Universitario de La Princesa
Madrid



1. ANATOMÍA NORMAL Y SUS VARIANTES
2. EMBRIOLOGÍA PANCREÁTICA Y LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO
3. ANOMALÍAS BILIOPANCREÁTICAS CONGÉNITAS
4. CONCLUSIÓN
5. BIBLIOGRAFÍA

1. ANATOMÍA NORMAL Y SUS VARIANTES

PANCREAS

VÍA BILIAR

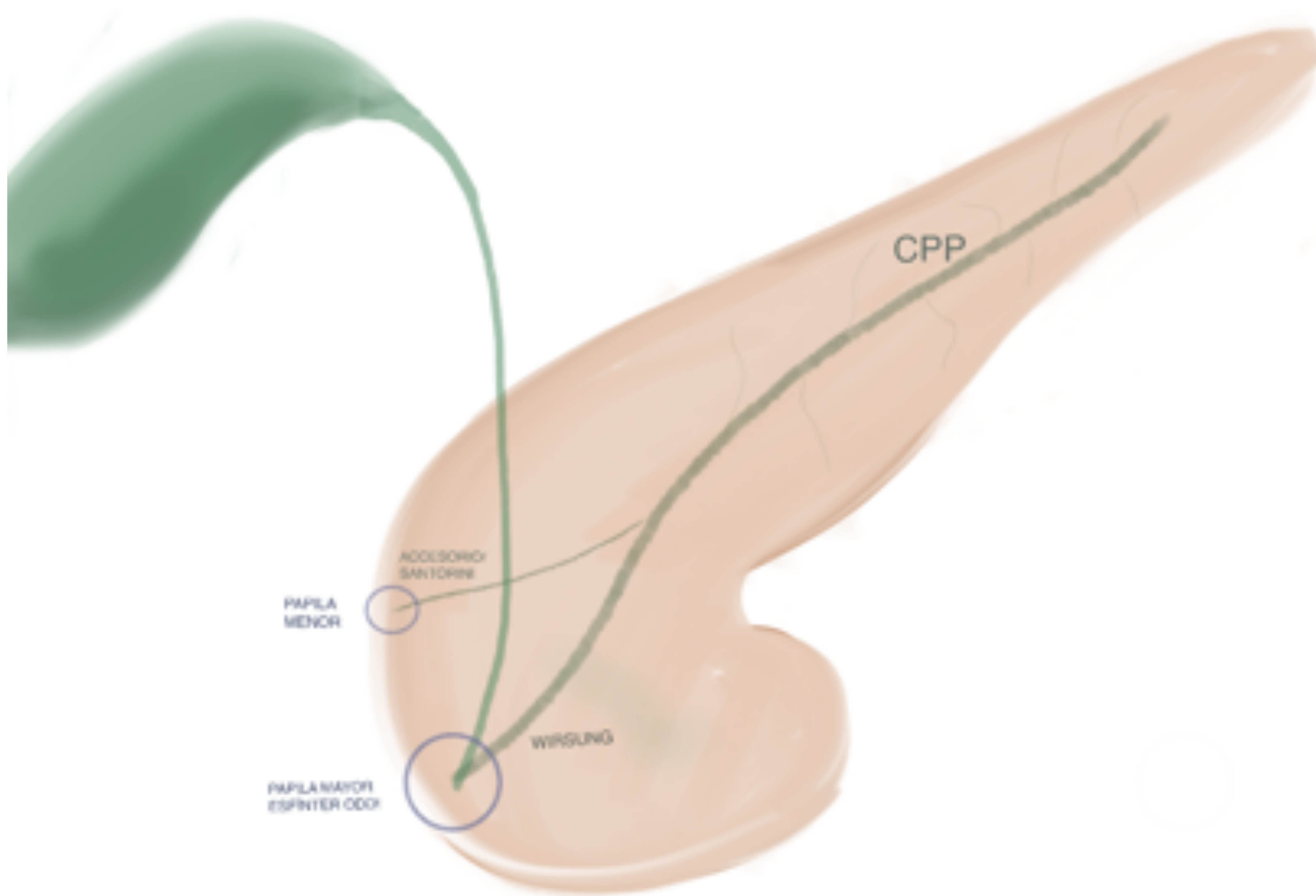


Figura 1. Anatomía normal del páncreas y su configuración ductal más frecuente. Conducto de Wirsung dominante con conducto accesorio de Santorini permeable. CPP: Conducto pancreático principal.

TAMAÑO: 15- 20 cm

LOCALIZACIÓN: retroperitoneal (espacio pararenal anterior)

PARTES: Cabeza, cuerpo y cola, Proceso uncinado (prolongación medial de la cabeza pancreática).

CONDUCTO: múltiples variaciones en su morfología y en su configuración (Fig. 2 y 3). La configuración ductal más frecuente (60%, Fig.1) presenta un conducto bífido con:

Conducto de Wirsung dominante – esfínter de Oddi / papila mayor

Conducto accesorio de Santorini persistente – papila menor



VARIANTES DE LA MORFOLOGIA DUCTAL

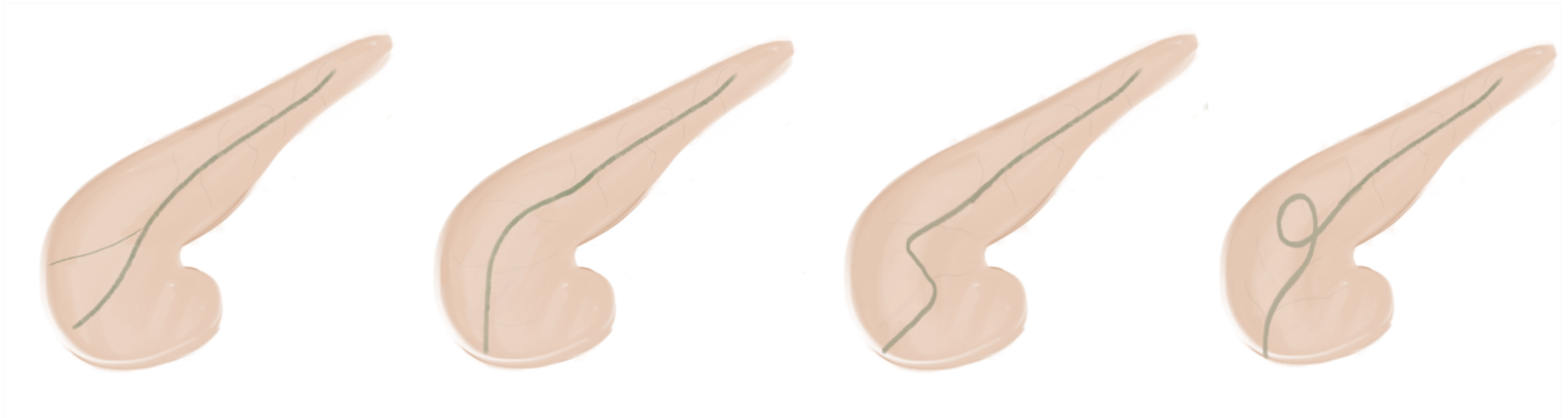
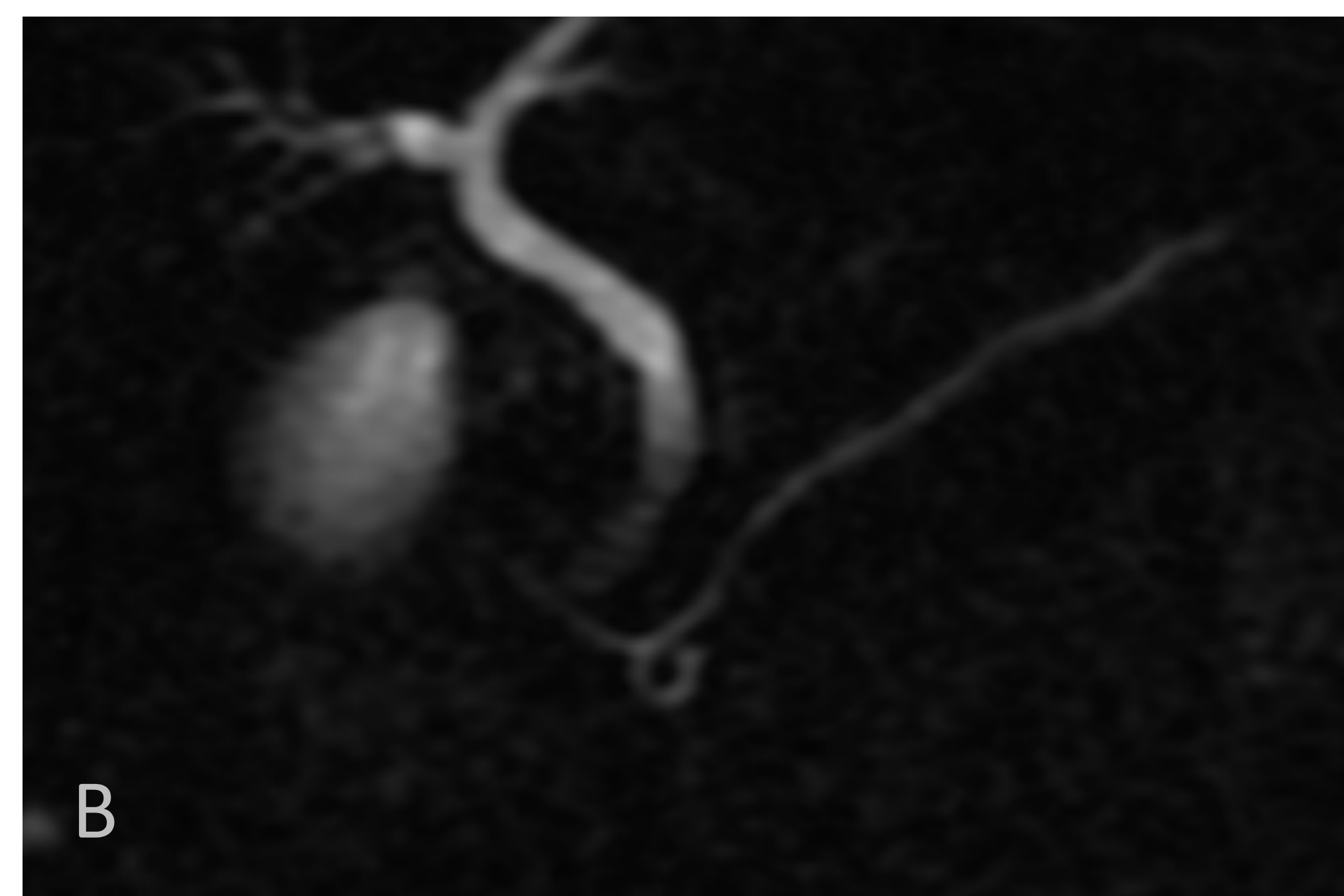
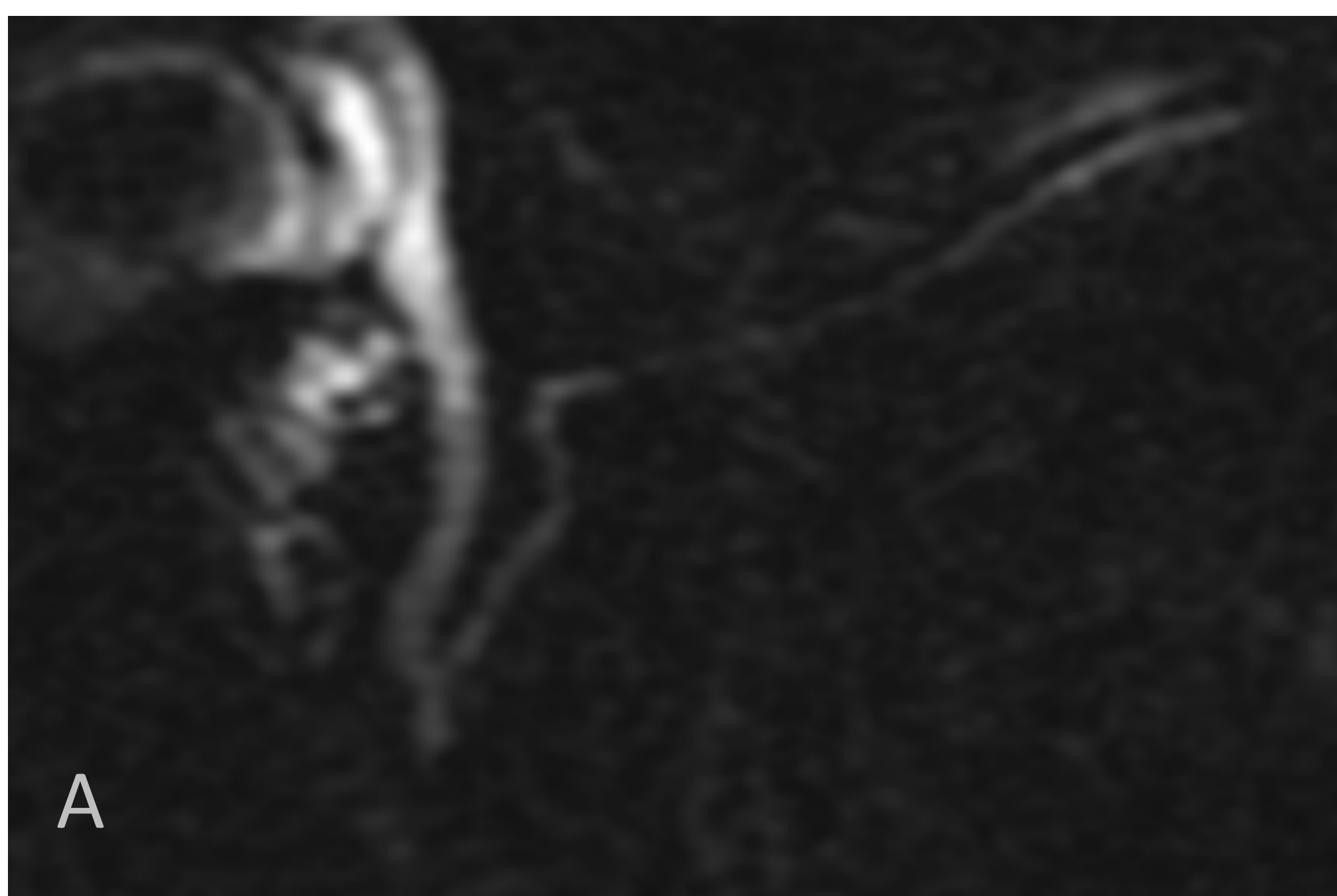


Figura 2. Variantes anatómicas de la morfología ductal. A: Normal. Morfología descendente. B: Curso verticalizado. C: Morfología sigmoide. D: Bucle



Secuencias de colangio-RM. A.: Morfología sigmoide del conducto pancreático. B: Bucle del conducto pancreático principal

VARIANTES DE LA CONFIGURACIÓN DUCTAL

Además de la configuración más prevalente con un conducto bífido y Wirsung dominante, existen otras variantes que se muestran en la siguiente imagen:

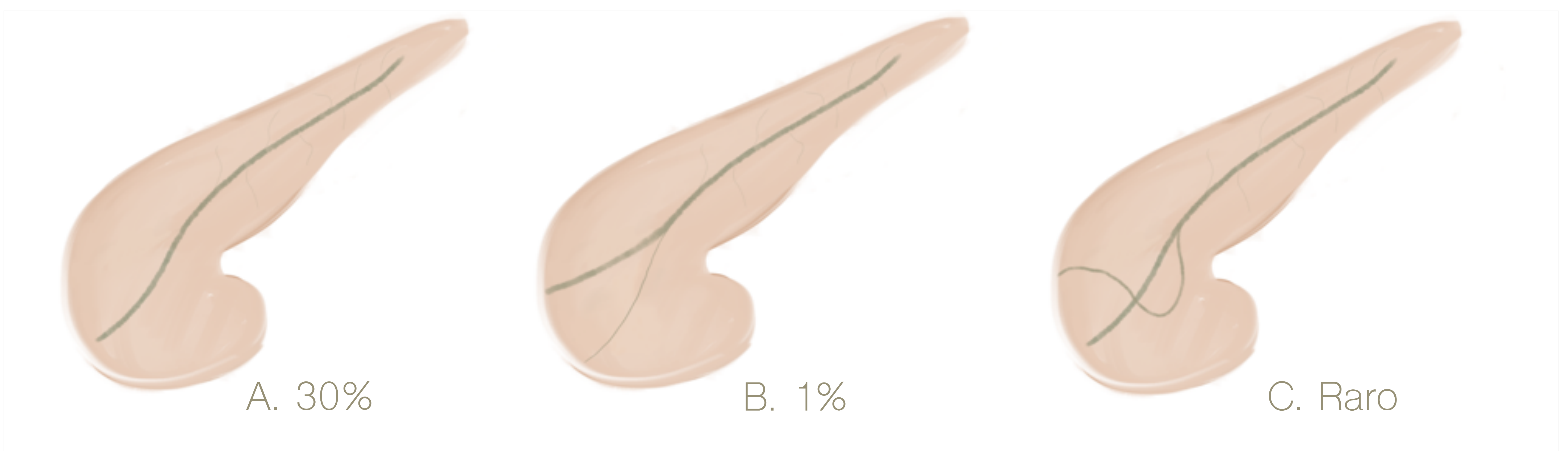


Figura 2. Variantes anatómicas de las configuraciones ductales y su prevalencia. A: Ausencia del conducto accesorio de Santorini. B: Conducto accesorio de Santorini dominante. C: Ansa pancreática (muy raro)

1. ANATOMÍA NORMAL Y SUS VARIANTES

PANCREAS

VÍA BILIAR

El árbol biliar discurre paralelo a las ramas portales.

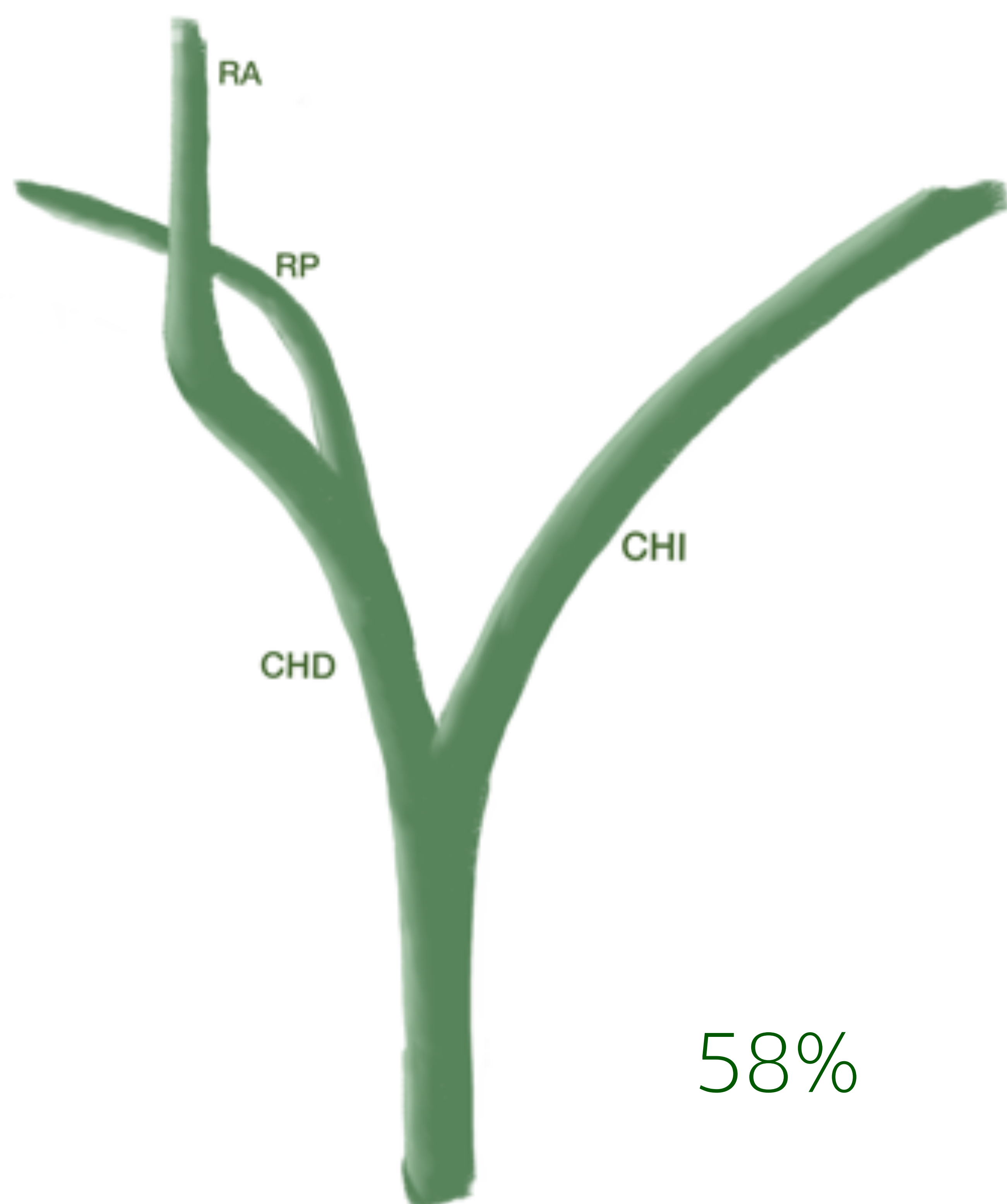
El conducto hepático común está formado por el conducto hepático derecho (corto) y el conducto hepático izquierdo (largo).

El **conducto hepático derecho (CHD)** drena los segmentos derechos (V – VIII). Tiene dos ramas principales:

Rama anterior (RA): drena los segmentos anteriores, V y VIII. Trayecto más verticalizado.

Rama posterior (RP): drena los segmentos posteriores, VI y VII. Trayecto más horizontal, discurre por detrás de la RA desembocando en su cara medial.

El **conducto hepático izquierdo (CHI)** formado por ramas segmentarias que drenan los segmentos izquierdos (II-IV).



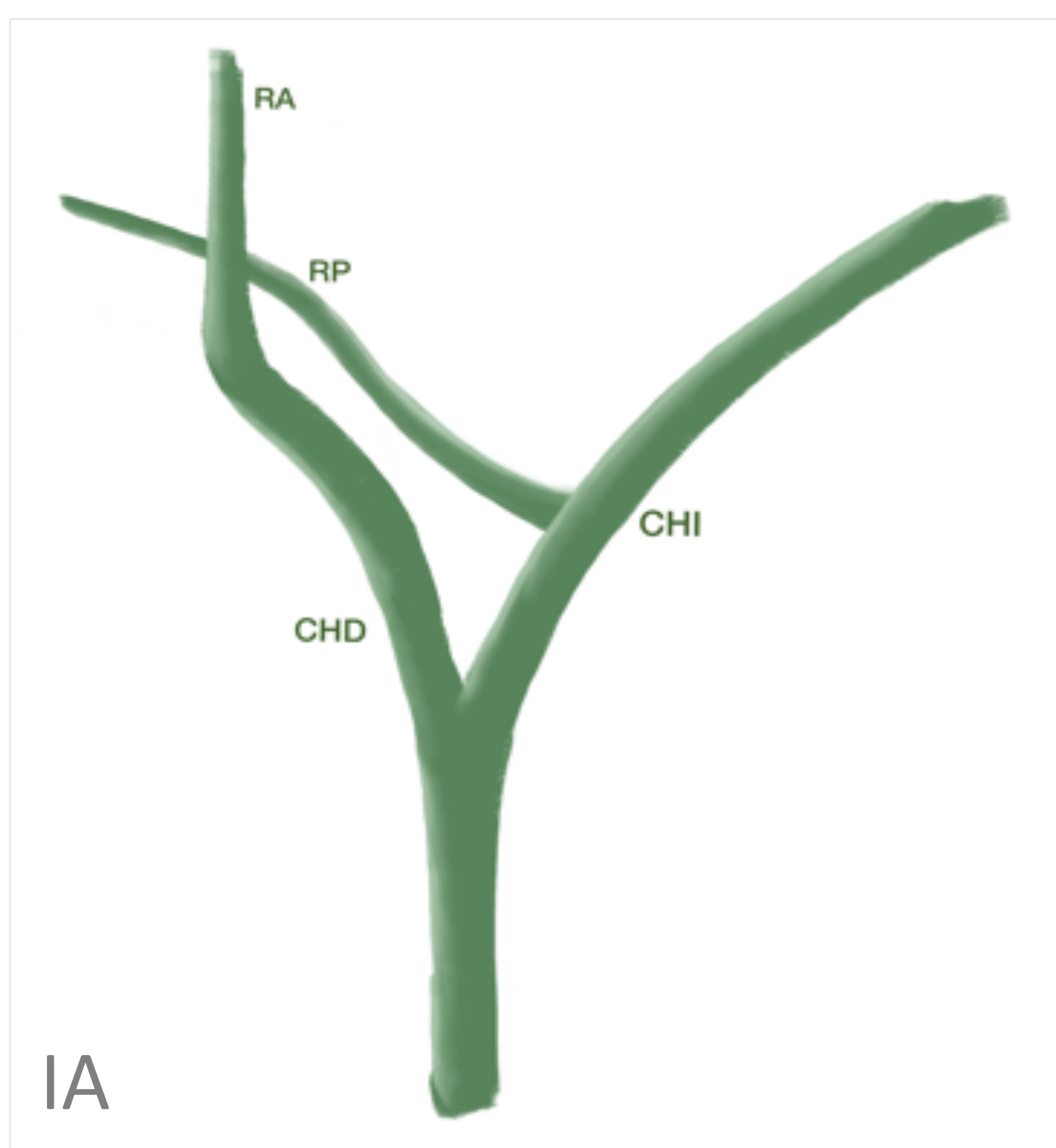
La rama biliar que drena el segmento I se une al origen del CHD o CHI.

El conducto cístico se une al conducto hepático común.

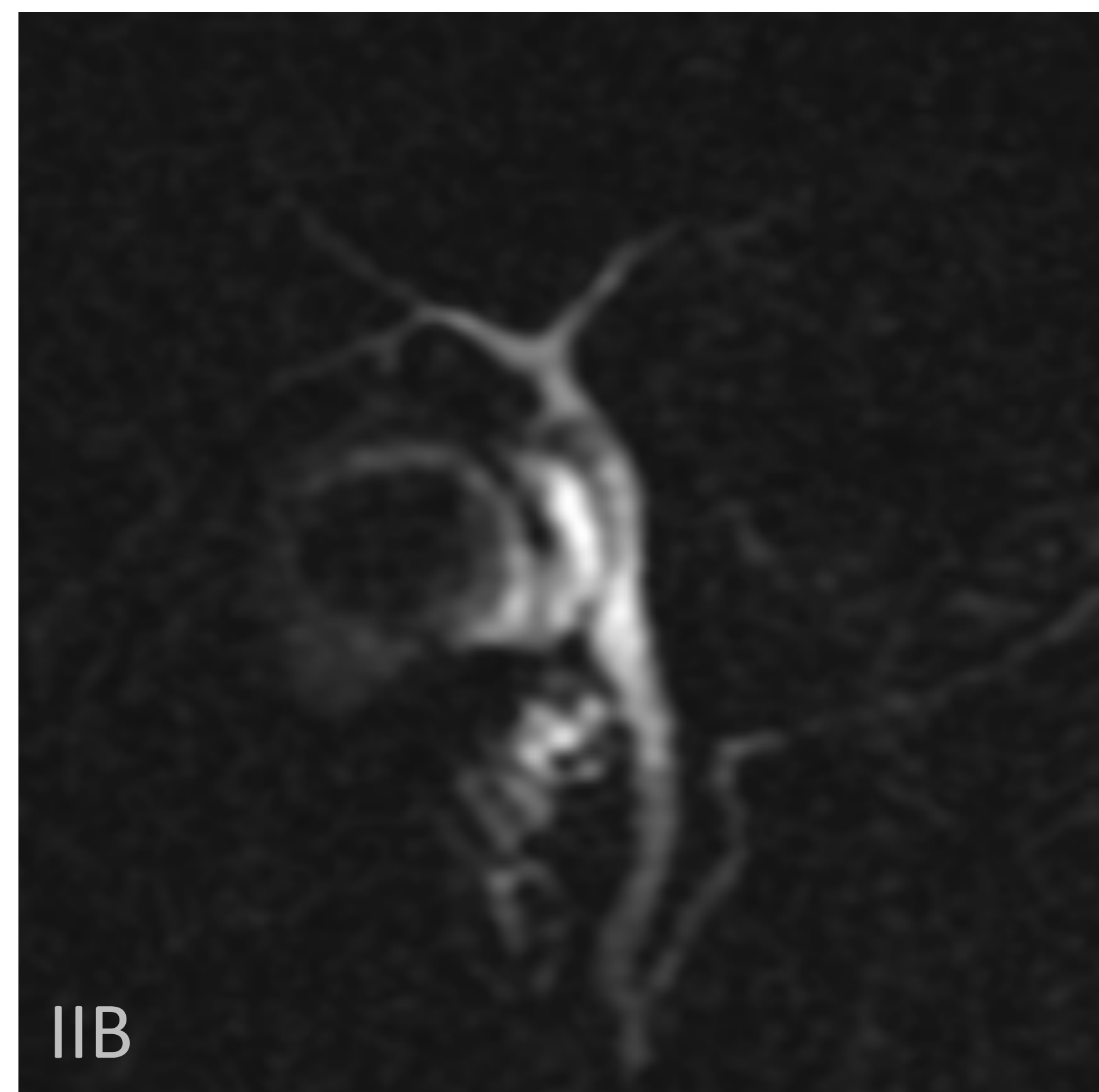
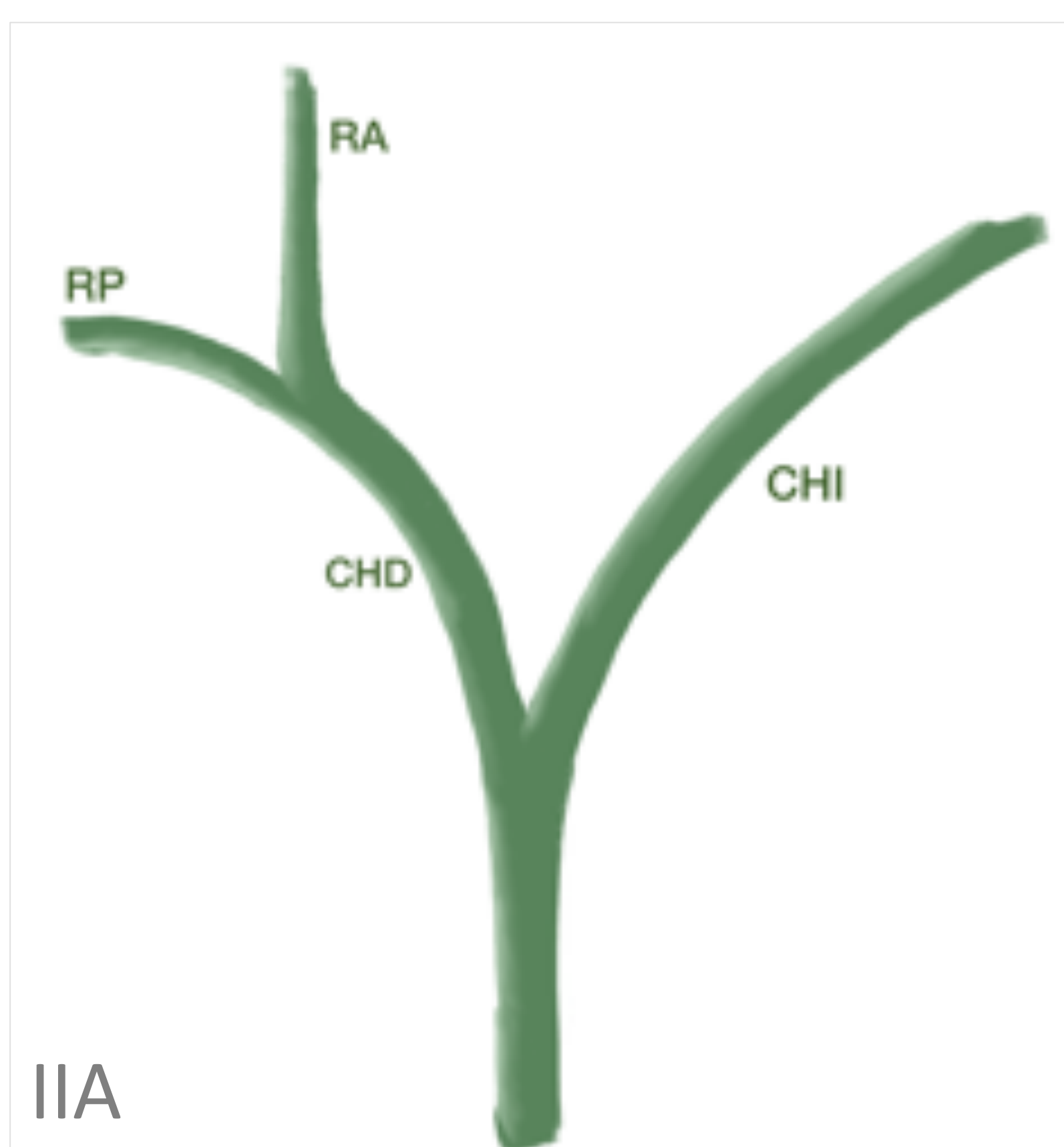
Figura 4. Configuración ductal biliar normal. Presente en un 58 % de la población.



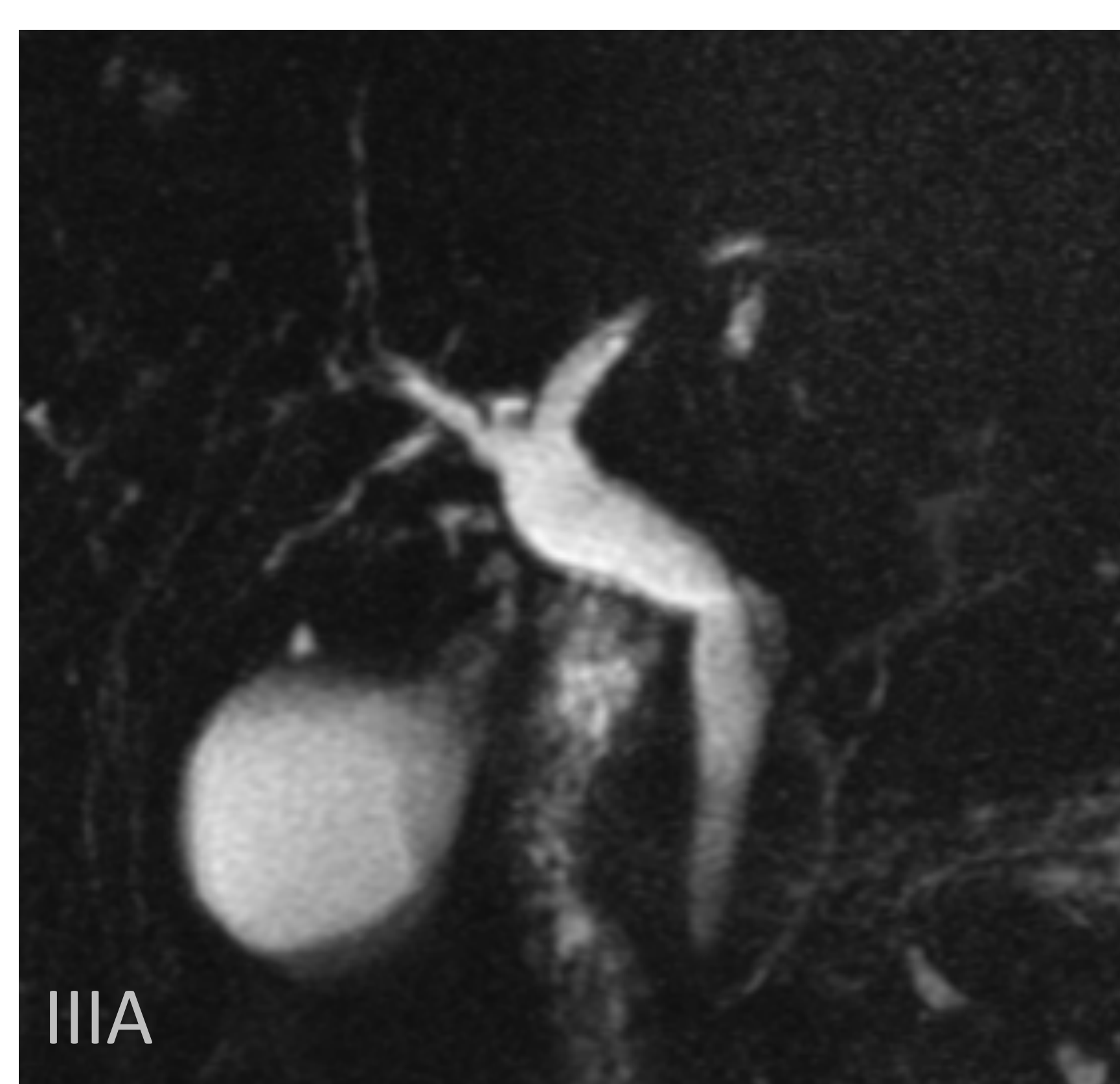
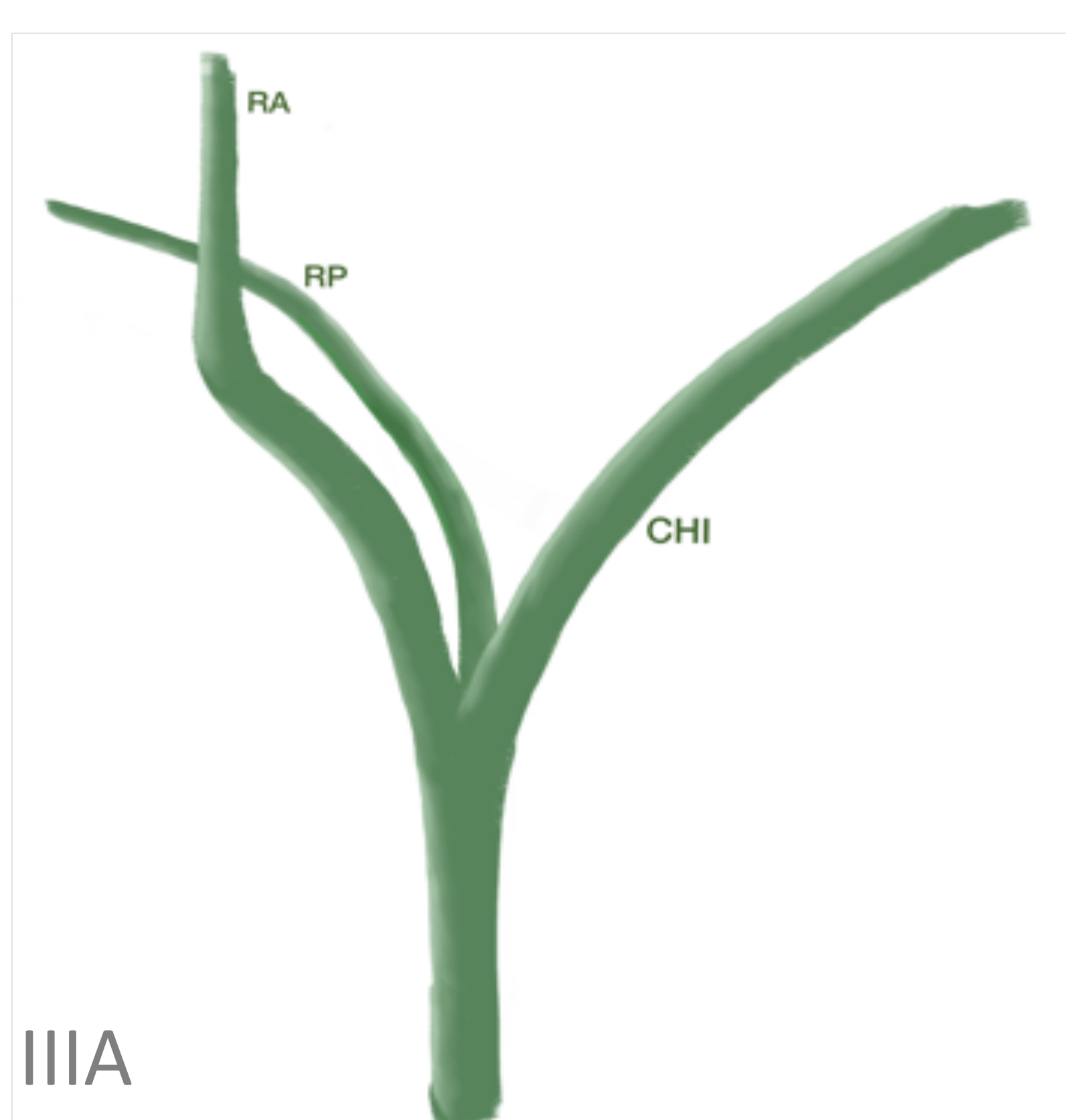
VARIANTES DE LA CONFIGURACIÓN DUCTAL



El drenaje de la rama posterior derecha en el conducto hepático izquierdo antes de su confluencia con la rama anterior derecha es la variante anatómica más frecuente, con una prevalencia entre del 13-19% (Fig 5, IA y IB).



En un 12% de la población, la rama posterior derecha no pasa por detrás de la rama anterior, y se une a ésta en su cara lateral derecha (Fig 5, IIA y IIB).



Un 11% de la población presenta una trifurcación del árbol biliar. De esta manera, la rama anterior derecha, la rama posterior derecha y el CHI confluyen formando el conducto hepático común (Fig 5, IIIA y IIIB). En este supuesto, no existe el conducto hepático derecho.

Figura 5. Variantes de la normalidad del drenaje biliar.

IA/IB: Drenaje de la RP derecha en el CHI. Variante anatómica más frecuente. **IIA/IIB:** Unión de la rama posterior derecha con la cara lateral externa de la rama anterior derecha. **IIIA/IIIB:** Confluencia común de las ramas anterior y posterior derechas y el CHI.



1. ANATOMÍA NORMAL Y SUS VARIANTES

PANCREAS

VÍA BILIAR

El coledoco y el conducto de Wirsung confluyen en un trayecto común, en el interior del esfínter de Oddi (intramural), para desembocar en la segunda porción duodenal.

El trayecto común presenta una longitud **menor a 15 mm** en el 80-90% de los casos.

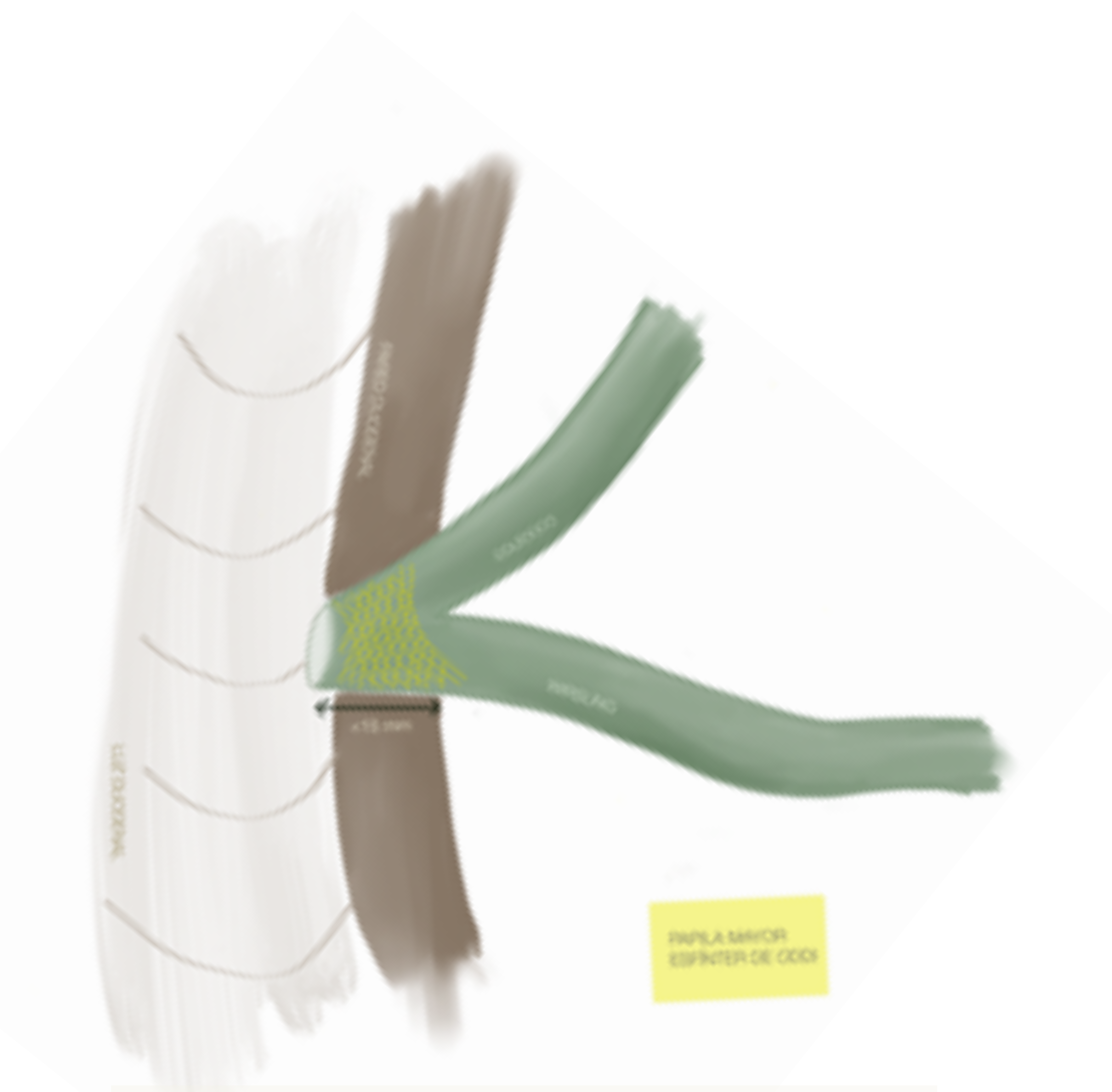


Figura 6. Conducto común del conducto biliar y del pancreático en el espesor de la pared duodenal.

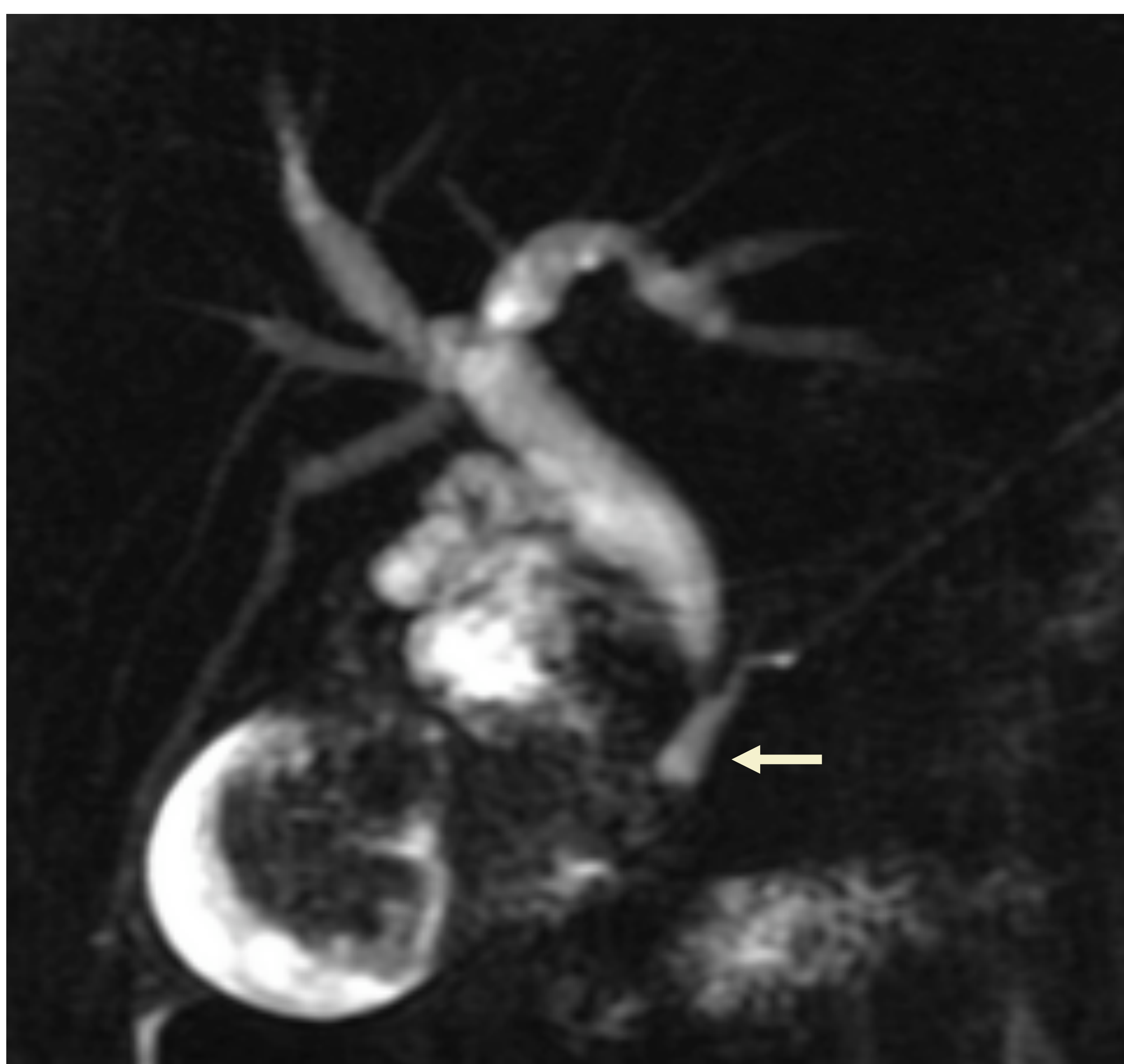


Figura 7. Colangio-RM. Conducto común largo entre el colédoco y el conducto pancreático (flecha) y dilatación retrograda de la vía biliar. Masa intravesicular que fue diagnosticada de un carcinoma de vesícula biliar.

Una unión más larga (>15 mm), podría permitir el reflujo de jugos pancreáticos hacia la vía biliar (Fig 7). Dicho reflujo, podría predisponer a la formación de algunos quistes de colédoco.



2. EMBRIOLOGÍA PANCREÁTICA Y LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO



Figura 8. Representación gráfica de la embriología pancreática por semanas.

A y B: 4ª -5ª semana. **C:** 6ª semana **D:** 7ª semana

4ª-5ª semana (fig. 8A y 8B): formación de dos yemas endodérmicas, ventral y dorsal que formarán el páncreas definitivo. El brote ventral forma el proceso uncinado y la cabeza pancreática. El brote dorsal dará lugar al cuerpo y cola pancreático. Ambas se desarrollan de manera independiente, presentando cada una de ellas un ducto central dominante y situándose a ambos lados de la 2ª porción duodenal (brote dorsal a la izquierda y ventral a la derecha). El conducto pancreático principal se formará en el interior de la yema dorsal.

6ª semana (fig. 8C): Rotación de la porción ventral en sentido horario, junto a la vía biliar extrahepática, por detrás del duodeno, entrando en contacto con la porción dorsal, colocándose inferior y posterior a ella.

7ª semana (fig. 8D): Fusión de ambas porciones y de sus ductos.



PANCREAS DIVISUM

PANCREAS ANULAR

PANCREAS ECTÓPICO

HIPOPLASIA-AGENESIA

Fallo en la fusión de los conductos de las porciones ventral y dorsal.

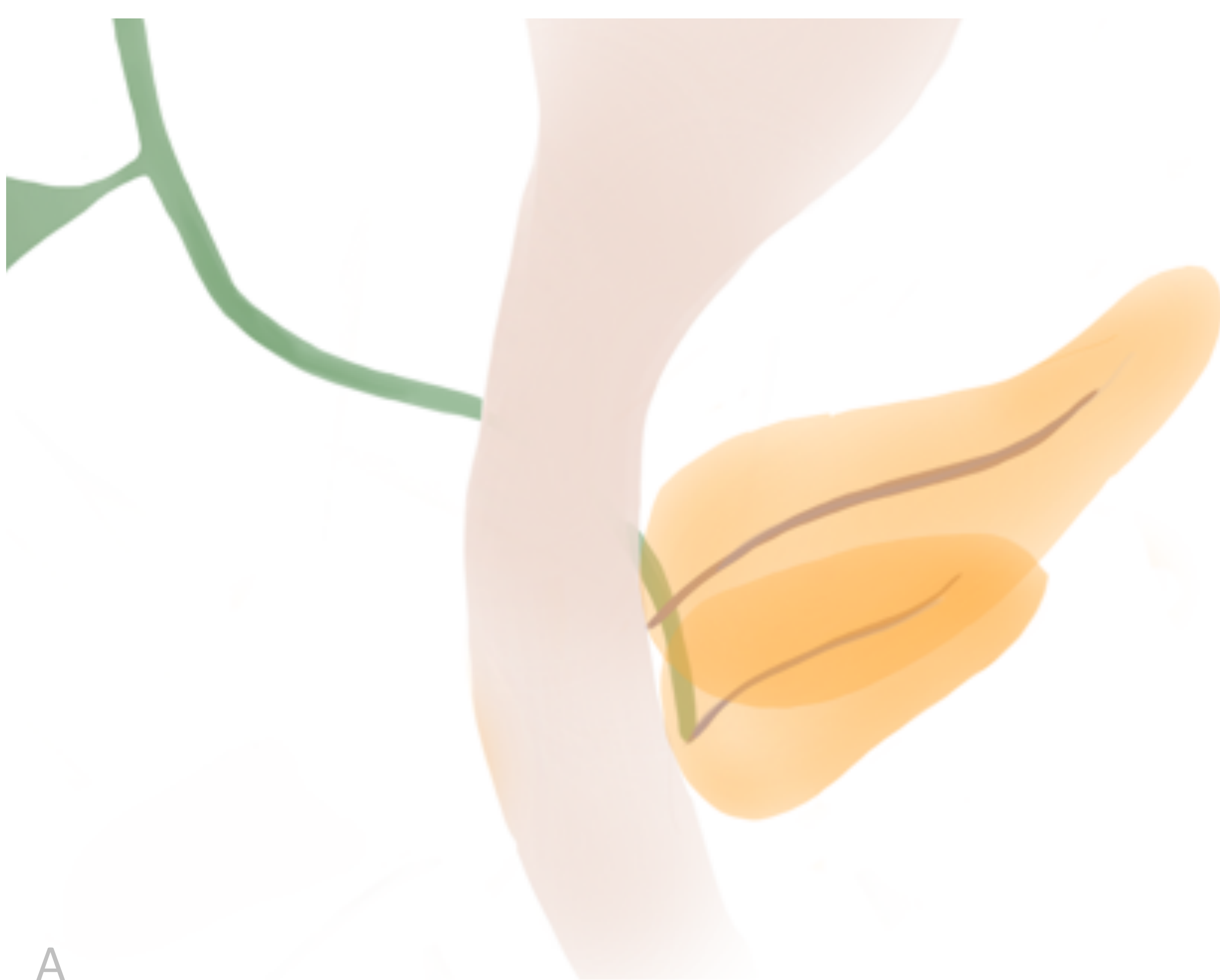
Prevalencia: 4- 14%, la anomalía del desarrollo más frecuente.

Clínica: asintomático o pancreatitis agudas recurrentes.

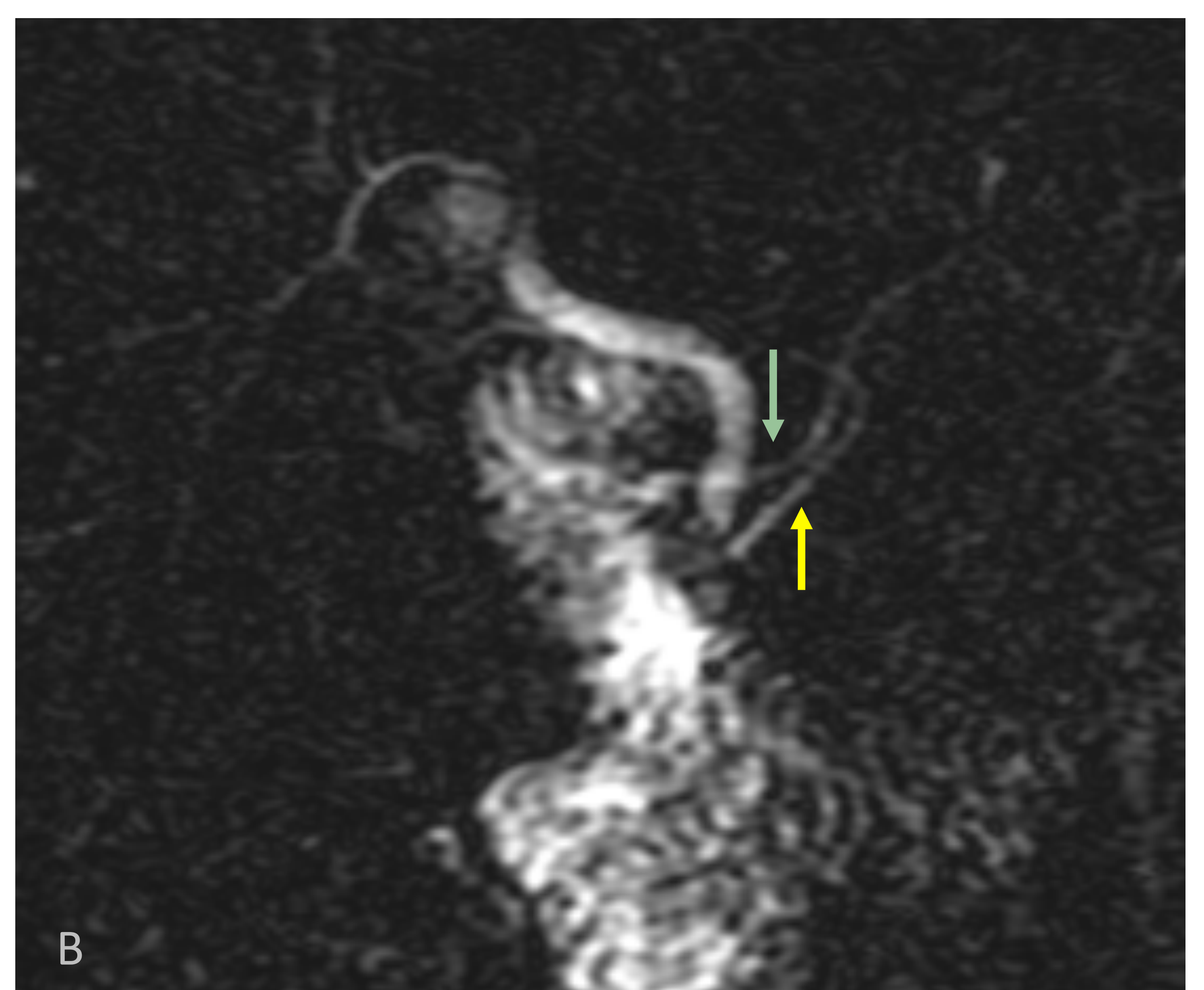
Diagnóstico:

- CPRE: de elección en el pasado.
- CPRM: permite un diagnóstico no invasivo y exenta de riesgos secundarias de la CPRE. Se objetiva una continuidad del conducto de Santorini con el conducto pancreático principal. La porción ventral drena en la papila mayor sin comunicación con el conducto pancreático dorsal. La administración de secretina facilita su visualización.

Asociaciones: puede asociar Santorinocele → dilatación focal de la porción más distal del conducto de Santorini.



A



B

Figura 9. Páncreas divisum. A: representación gráfica. B: Imagen de colangio-RM. Se objetiva un conducto largo y más craneal que corresponde al conducto pancreático principal (flecha verde) drenando a través del conducto de Santoniri y la papila menor en la 2ª porción duodenal. Inmediatamente por debajo se aprecia un conducto de menor longitud (flecha amarilla), paralelo al anteriormente descrito, que corresponde al conducto de Wirsung drenando en la papila mayor de forma independiente.



PANCREAS DIVISUM

PANCREAS ANULAR

PANCREAS ECTÓPICO HIPOPLASIA-AGENESIA

Defecto de la rotación embrionaria de la porción ventral pancreática por detrás del duodeno, quedando fusionada a la pared de éste. El resultado es la formación de un anillo de tejido pancreático que rodea la segunda porción duodenal.

Subtipos:

- Anillo completo o incompleto (fig. 11).
- Intramural o extramural. En el intramural, el tejido pancreático está entremezclado con las fibras musculares de la pared duodenal.

Prevalencia: 1/20000

Clínica:

- Páncreas anular intramural: complicaciones derivadas de ulceración duodenal.
- Páncreas anular extramural: clínica obstructiva del tracto gastrointestinal alto.

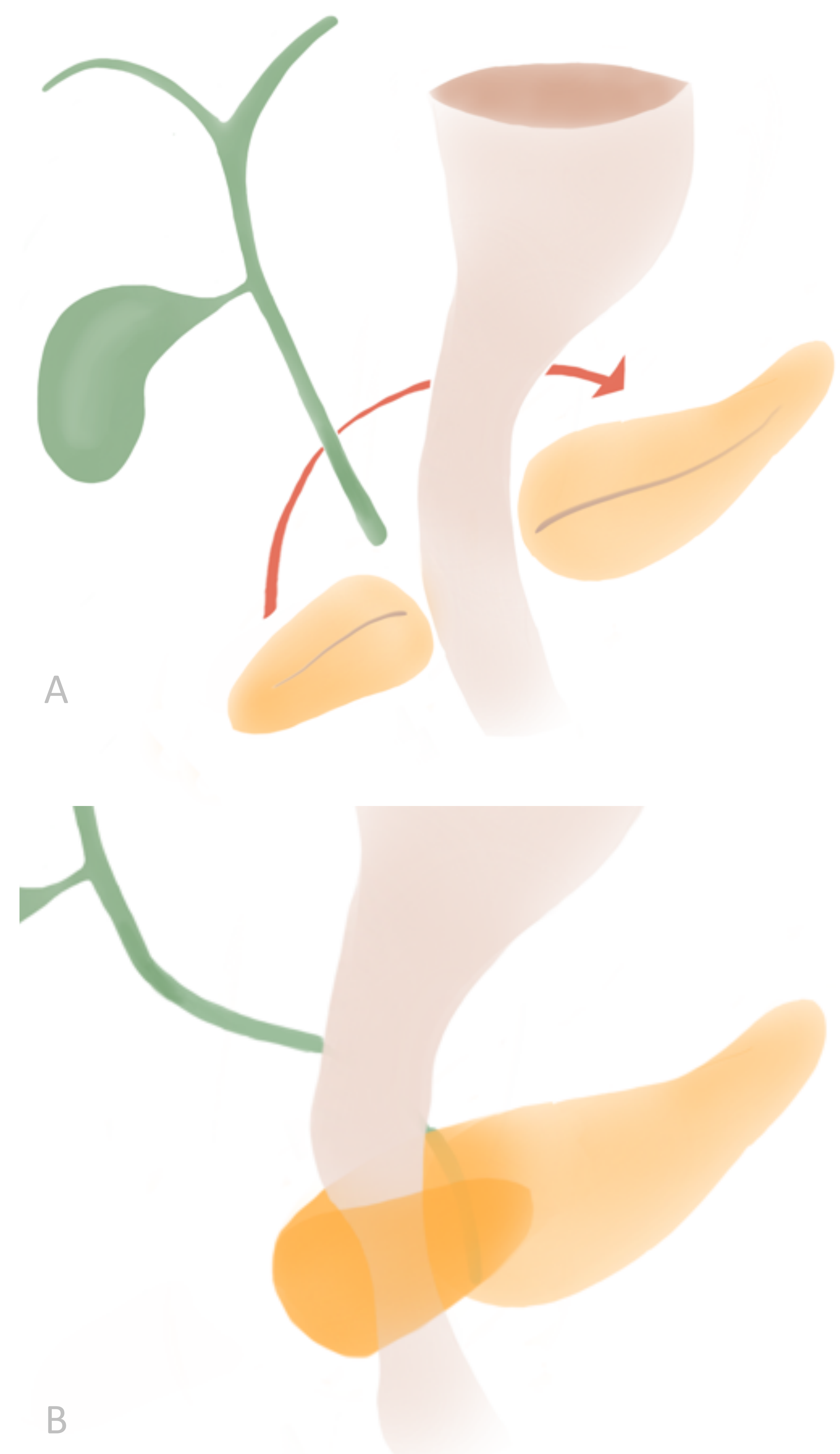


Figura 10. Páncreas anular. En la 6ª semana de desarrollo la porción ventral del páncreas gira en sentido horario por detrás del duodeno (A). Cuando existe un defecto en esta rotación la porción ventral del duodeno queda fusionado a la pared duodenal, rodeándola y formando un anillo (B).



Diagnóstico:

- **Estudio tránsito esófago-gastro-duodenal (EGD):** estenosis focal en la región periampular con un defecto extrínseco excéntrico de la segunda porción duodenal.
- **TC:** elongación de la cabeza pancreática que rodea la segunda porción duodenal (completa o parcialmente).
- **RM:** Tejido pancreático y, ocasionalmente, un pequeño conducto anular rodeando a la segunda porción duodenal.

Asociaciones:

Malrotación intestinal, enfermedad de Hirschprung, Sd de Down.

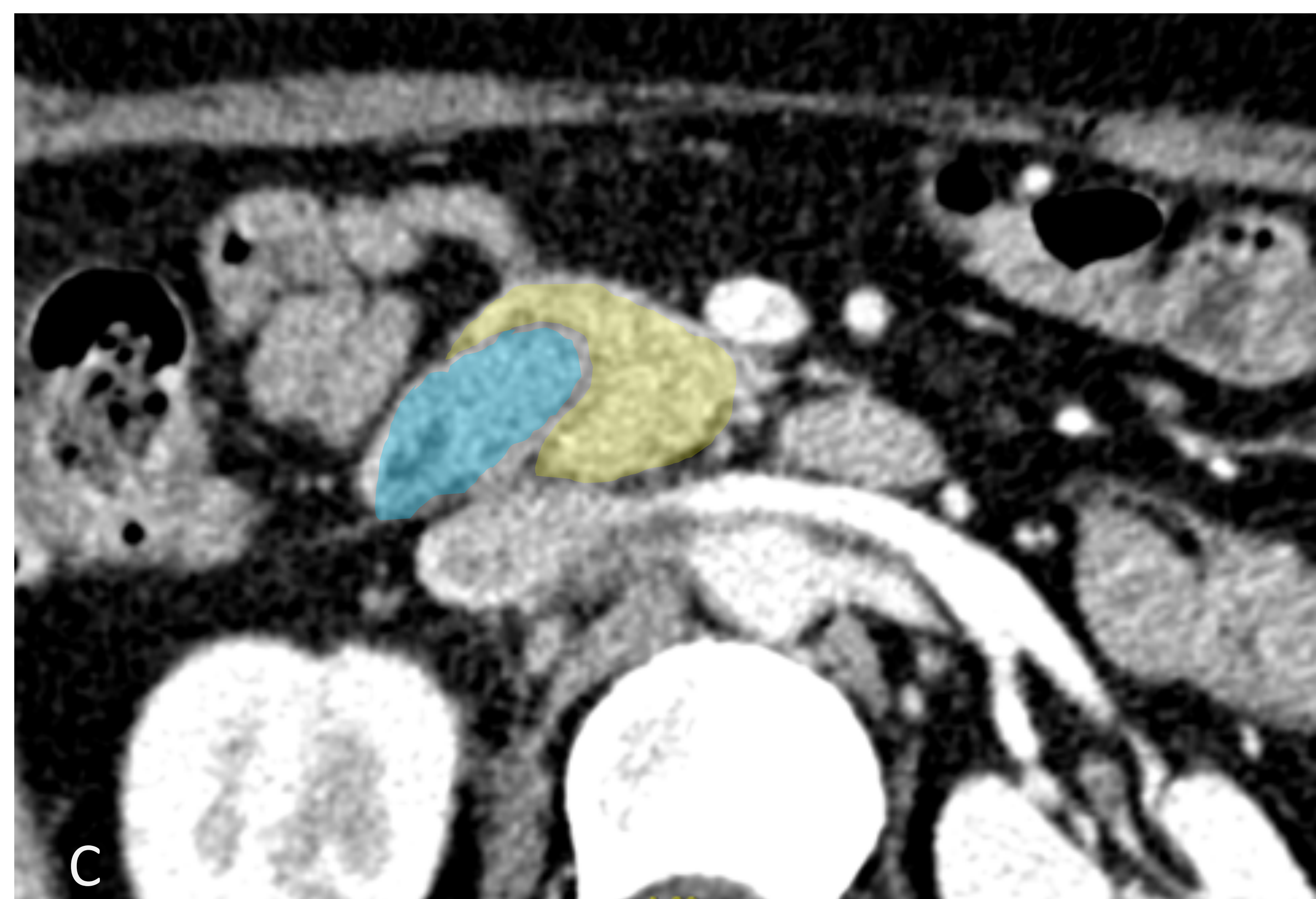
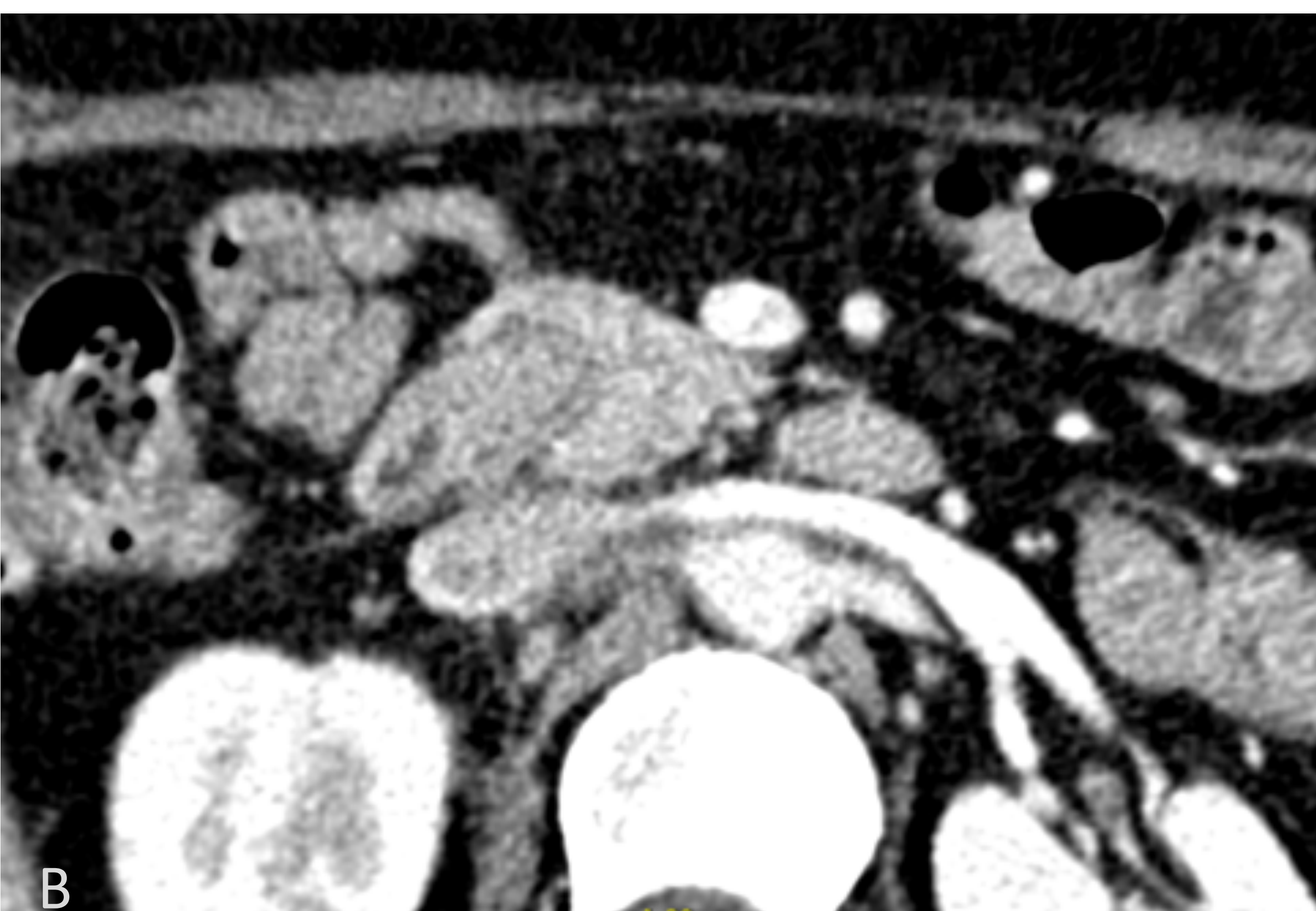


Figura 11. Páncreas anular incompleto. Mujer de 48 años de edad que debuta con un cuadro suboclusivo de vómitos y saciedad precoz. A: Estudio de EGD: Estenosis de la luz de la segunda porción duodenal, concéntrica, de probable carácter extrínseco. B/C: Imagen de TC axial con contraste intravenoso. El páncreas (amarillo) se encuentra rodeando la segunda porción duodenal (azul) parcialmente, en relación a páncreas anular incompleto.



PANCREAS DIVISUM

PANCREAS ANULAR

PANCREAS ECTÓPICO

HIPOPLASIA-AGENESIA

Tejido pancreático que carece de continuidad anatómica o vascular con el páncreas normal.

Localización: Estómago, duodeno y yeyuno las más frecuentes.

Hasta un 70 %: en **la submucosa del antro gástrico**.

Otras localizaciones: divertículo Meckel, ileon, colon, esófago, vesícula biliar, hígado, bazo, mesenterio, mesocolon u omento.

Clínica: puede cursar de forma asintomática. El tejido ectópico se ve afectado por los mismos procesos inflamatorios (pancreatitis) y neoplásicos que el páncreas ortotópico, si bien, el adenocarcinoma de páncreas ectópico es extremadamente raro.

Diagnóstico: va a ser necesaria la confirmación histológica, puesto que tanto los estudio por TC o ecografía presentan una baja especificidad para su diferenciación con masas submucosas. Sin embargo, en los estudios baritados, hasta en un 45% de los casos se puede observar una umbilicación central ocupada por contraste baritado, que representa el orificio del ducto rudimentario típico del tejido pancreático ectópico, y que se considera un rasgo diagnóstico.



PANCREAS DIVISUM

PANCREAS ANULAR

PANCREAS ECTÓPICO

HIPOPLASIA-AGENESIA

AGENESIA COMPLETA

Extremadamente rara e incompatible con la vida.
Puede asociar otras malformaciones.

AGENESIA PARICAL / HIPOPLASIA

Debido a la ausencia del páncreas ventral o dorsal.

- Ausencia de la porción ventral.
- Ausencia de la porción dorsal. A su vez puede ser;
 - Completa: ausencia del cuello, cuerpo, cola, conducto de Santorini y de conducto pancreático principal.
 - Parcial

En orden de frecuencia la afectación más frecuente es la agenesia dorsal incompleta, seguida de la agenesia parcial ventral y por último la agenesia dorsal completa.

Asociaciones: pueden estar asociados a distintos síndromes de heteroataxia.

Clínica: los pacientes con agenesia de la porción dorsal muestran mayor riesgo de desarrollar diabetes mellitus.



3. ANOMALÍAS BILIOPANCREÁTICAS CONGÉNITAS

PANCREAS

VÍA BILIAR

QUISTES CONGÉNITOS PANCREÁTICOS

Muy raros.

Más frecuente en niñas.

Clínica: Asintomáticos o como masa palpable cuando muestran un gran tamaño.

VON HIPPEL-LINDAU (VHL)

La enfermedad de VHL es una condición hereditaria (autosómica dominante) que predispone a padecer tumores benignos y malignos, causada por una mutación en el gen de supresión tumoral VHL localizado en el cromosoma 3.

La afectación pancreática consiste en tumores quísticos (TQP), tumores neuroendocrinos (TNE) y adenocarcinomas fundamentalmente (Fig 12, 13 y 14).

La afectación quística pancreática puede ser única o múltiple, y puede ser la única manifestación de VHL durante años.

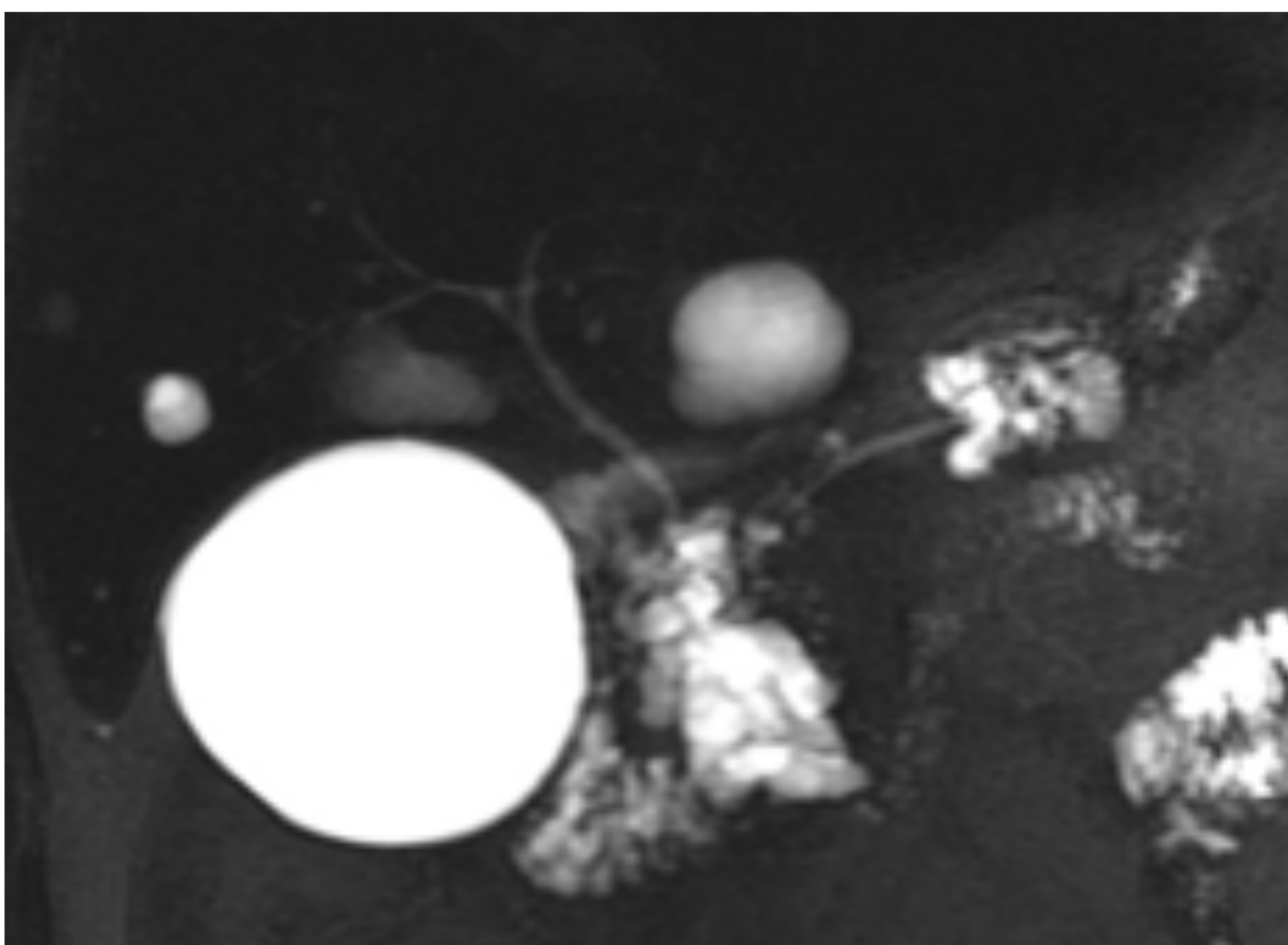


Figura 12. Imagen de colangio-RM. Múltiples quistes en la cabeza y en el cuerpo pancreáticos, en paciente con diagnóstico de VHL.



VON HIPPEL-LINDAU (VHL)

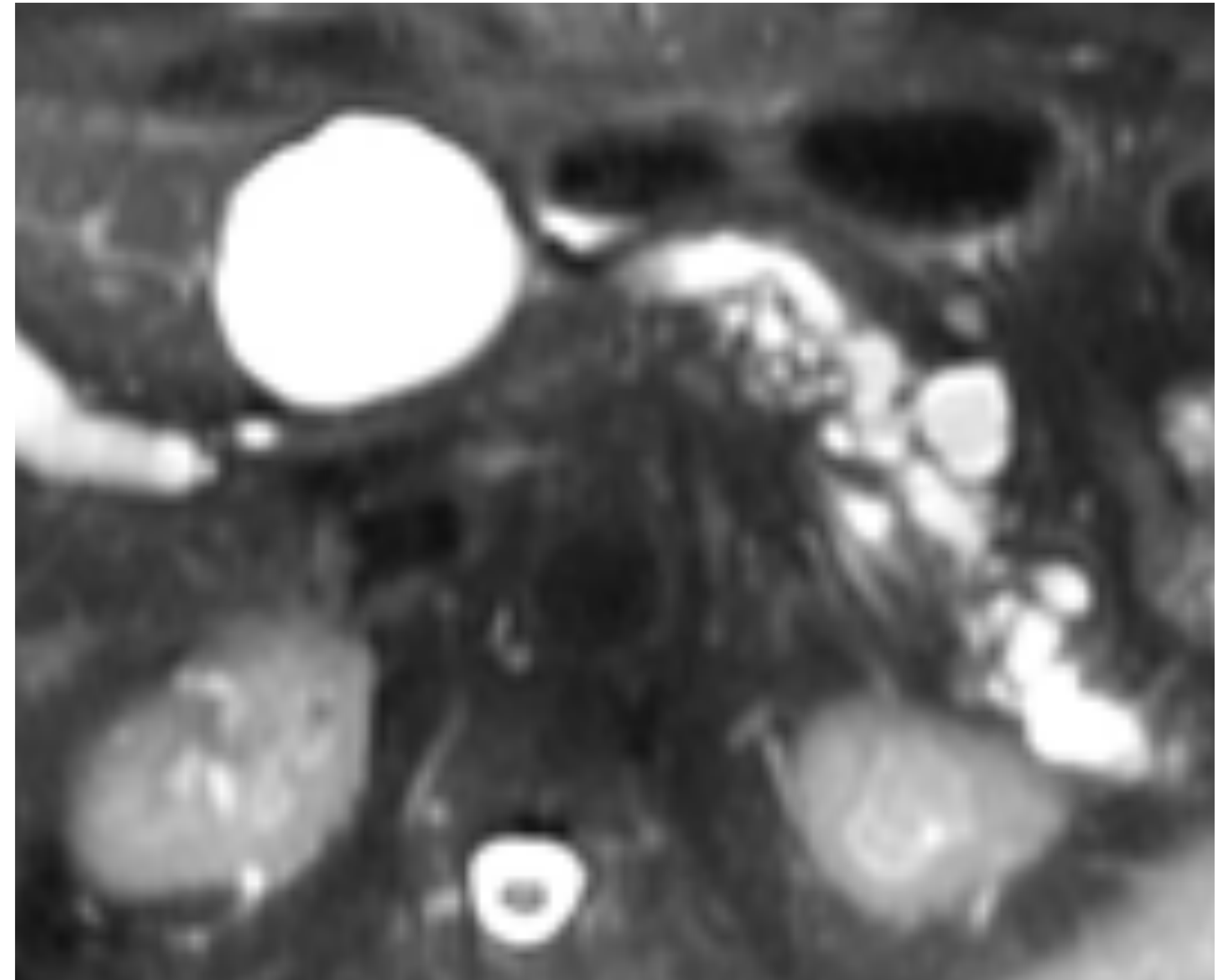
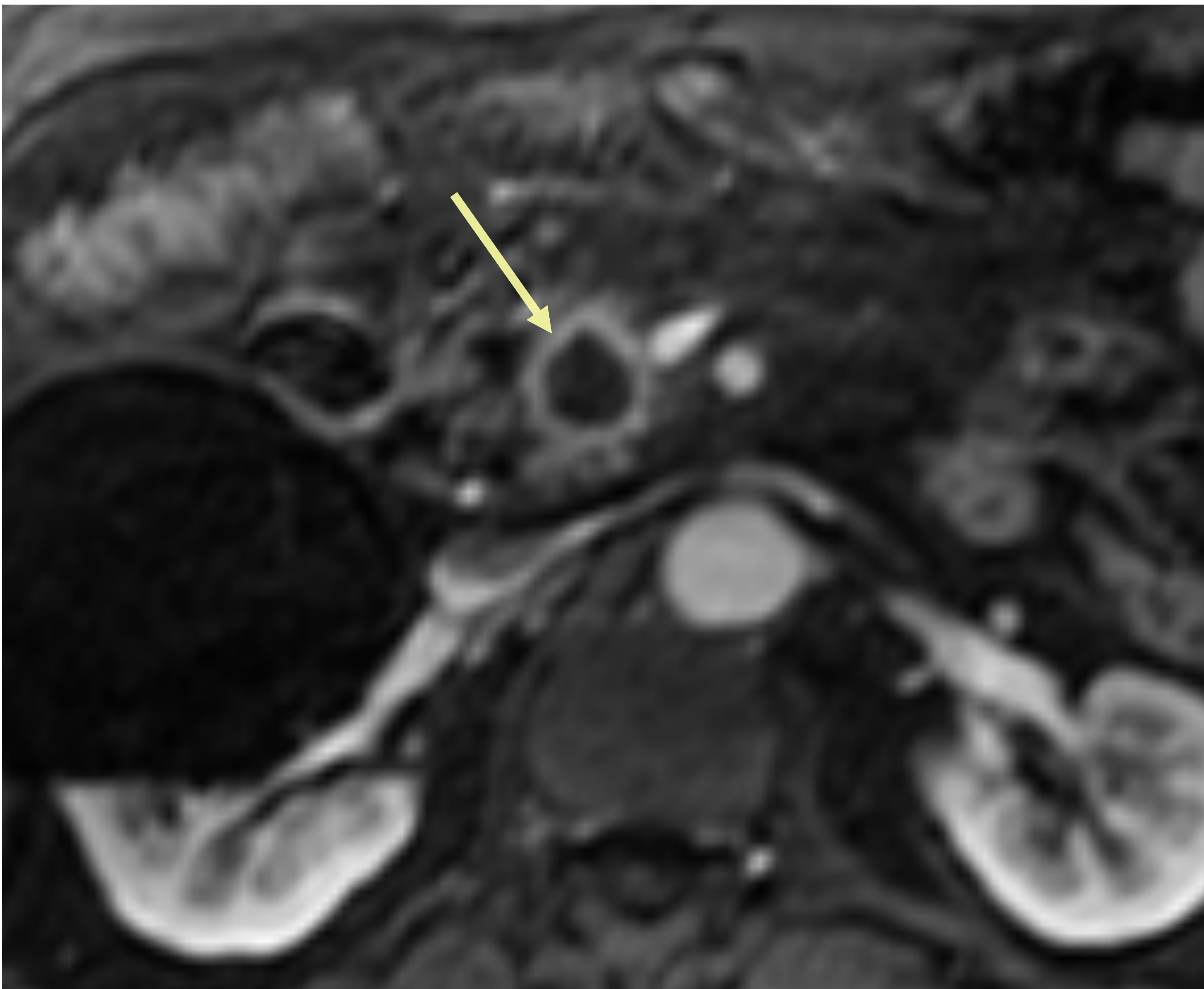


Figura 13. Misma paciente que en figura 12 uno años después. A: Imagen axial T1 post-contraste con saturación grasa. B: Imagen axial T2 con saturación grasa. Existe una dilatación del conducto pancreático principal secundaria a una lesión en la cabeza pancreática (flecha). La lesión presenta un realce en anillo con centro necrótico hipocaptante. La anatomía patológica reveló un adenocarcinoma necrótico.

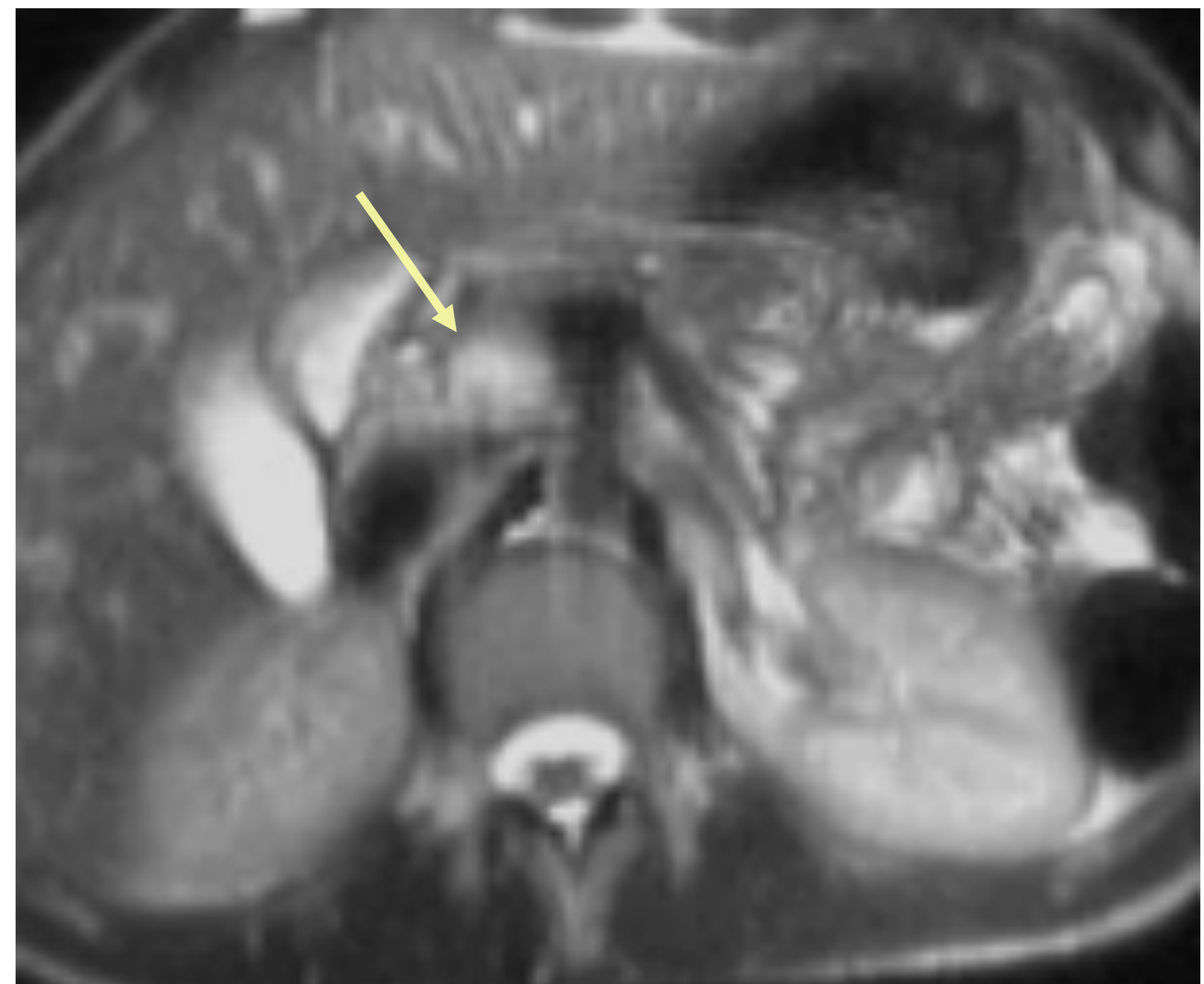
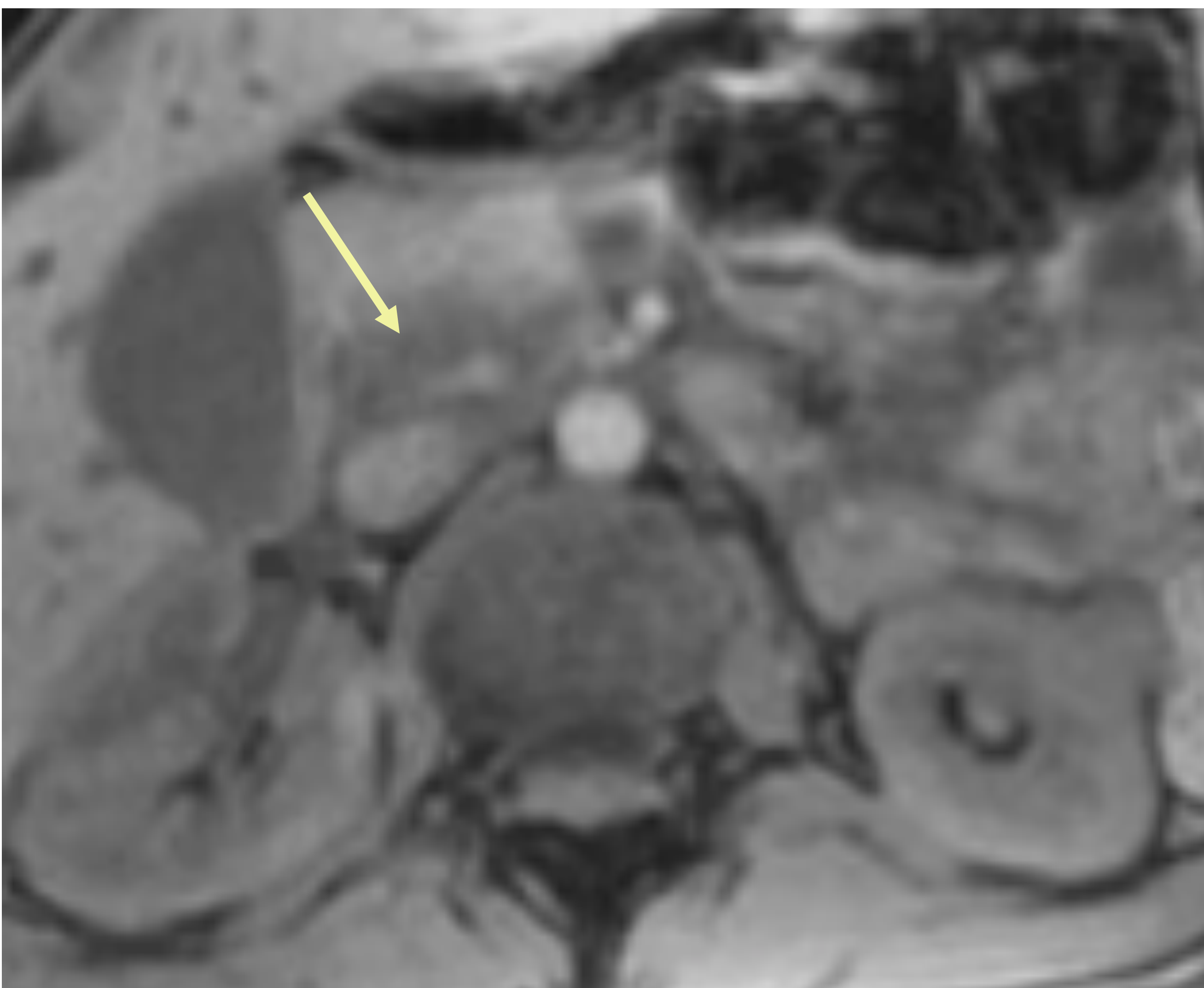


Figura 14. A: Imagen axial T1 basal. B: Imagen axial T2. Lesión en la cabeza pancreática (flecha) hipointensa en las secuencias T1 e hiperintensa en las secuencias T2, en relación con tumor neuroendocrino.



PANCREAS

VÍA BILIAR

QUISTES DEL COLÉDOCO

♀ > ♂

Patogenia: Existen dos teorías que explican su formación:

- La existencia de un conducto común largo (>15 mm, tras la confluencia del colédoco y del conducto de Wirsung) que permitiría el reflujo de los jugos gástricos hacia el colédoco.
- Obstrucción distal del conducto que dificultaría la evacuación del jugo.

Clínica: pueden permanecer asintomáticas. Suelen manifestarse en la infancia. En los adultos, habitualmente causan dolor y episodios intermitentes de colangitis. Con menor frecuencia pueden causar pancreatitis aguda e, incluso, cirrosis biliar.

Clasificación: La clasificación de Todani lo subdivide en 5 tipos (Fig. 14)

- Todani I, dilatación de la vía biliar extrahepática.
 - Ia, dilatación sacular que afecta a todo el hepatocolédoco.
 - Ib, dilatación sacular pero afecta a una parte del hepatocolédoco.
 - Ic, dilatación fusiforme de todo el conducto.
- Todani II se trata de un divertículo de colédoco propiamente dicho.
- Todani III dilatación aislada de la porción distal del colédoco en la ampolla de Vater (coledococèle).
- Todani IV define la presencia simultánea de varias dilataciones.
 - Iva: dilataciones de la vía biliar intra y extrahepática
 - IVb, dilataciones múltiples de la vía biliar extrahepática.
- Todani V define las dilataciones de la vía biliar intrahepática y se corresponde con la **enfermedad de Caroli**.



QUISTES DEL COLÉDOCO. CLASIFICACIÓN TODANI

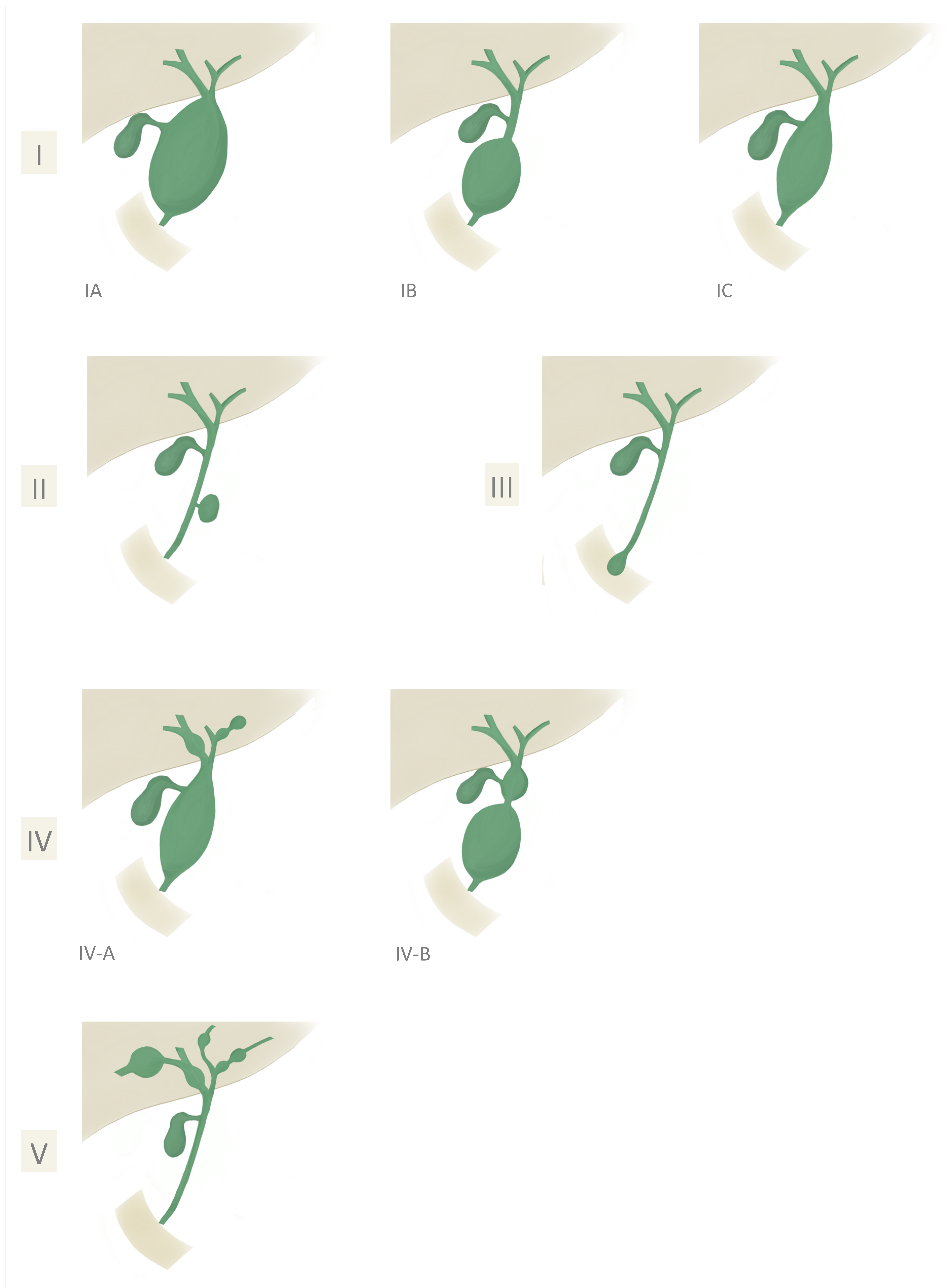


Figura 14. Clasificación de Todani



QUISTES DEL COLÉDOCO. CLASIFICACIÓN TODANI

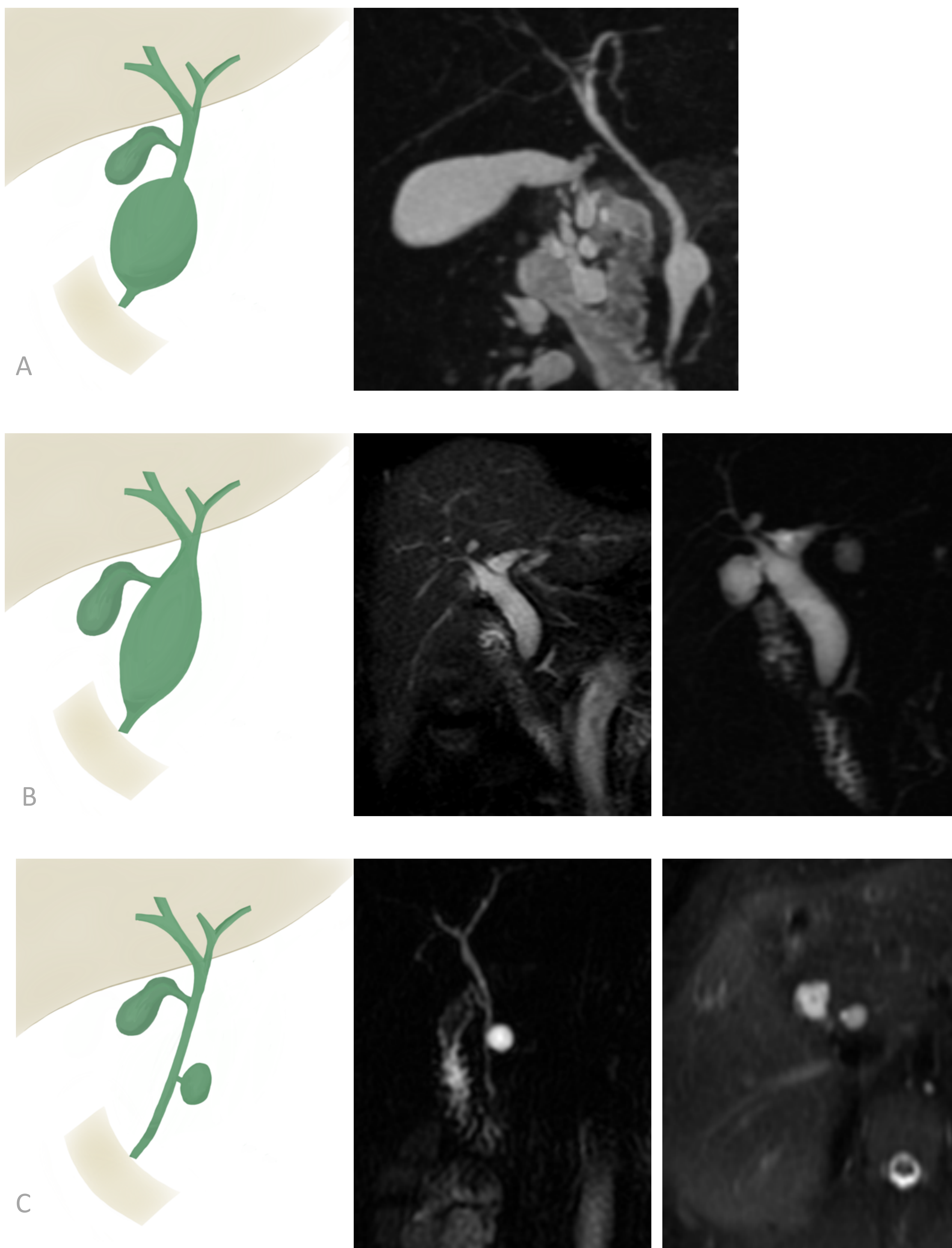


Figura 15. ilustración gráfica y sus correspondientes imágenes de colangio-RM
 A: Quiste de Todani IB. Dilatación sacular del colédoco distal.
 B: Quiste de Todani IC. Dilatación fusiforme que afecta a toda la vía biliar extrahepática.
 C: Quiste de Todani II. Dilatación aneurismática sacular con cuello estrecho del segmento medio del colédoco (“divertículo” de colédoco).

QUISTES DEL COLÉDOCO. CLASIFICACIÓN TODANI

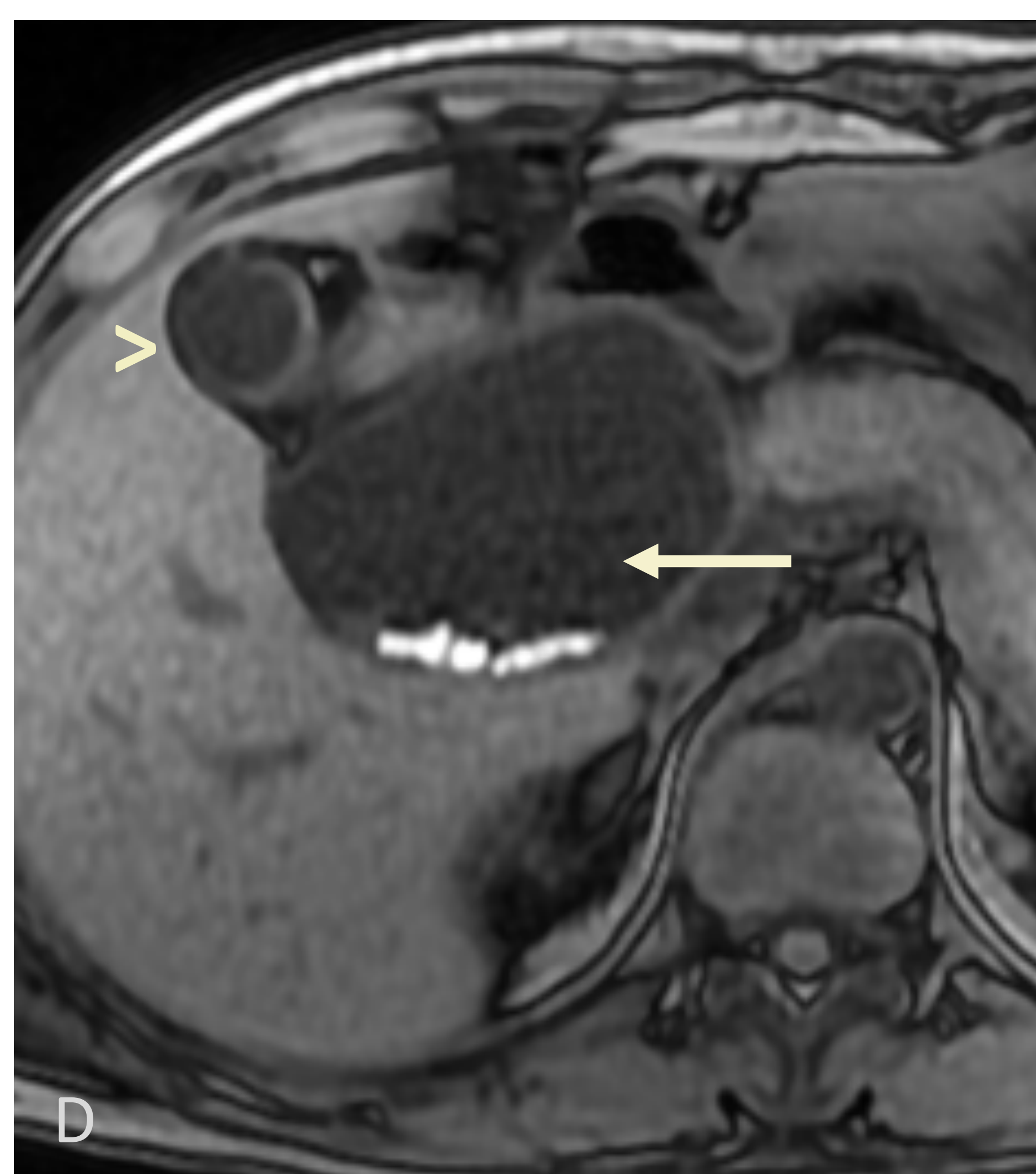
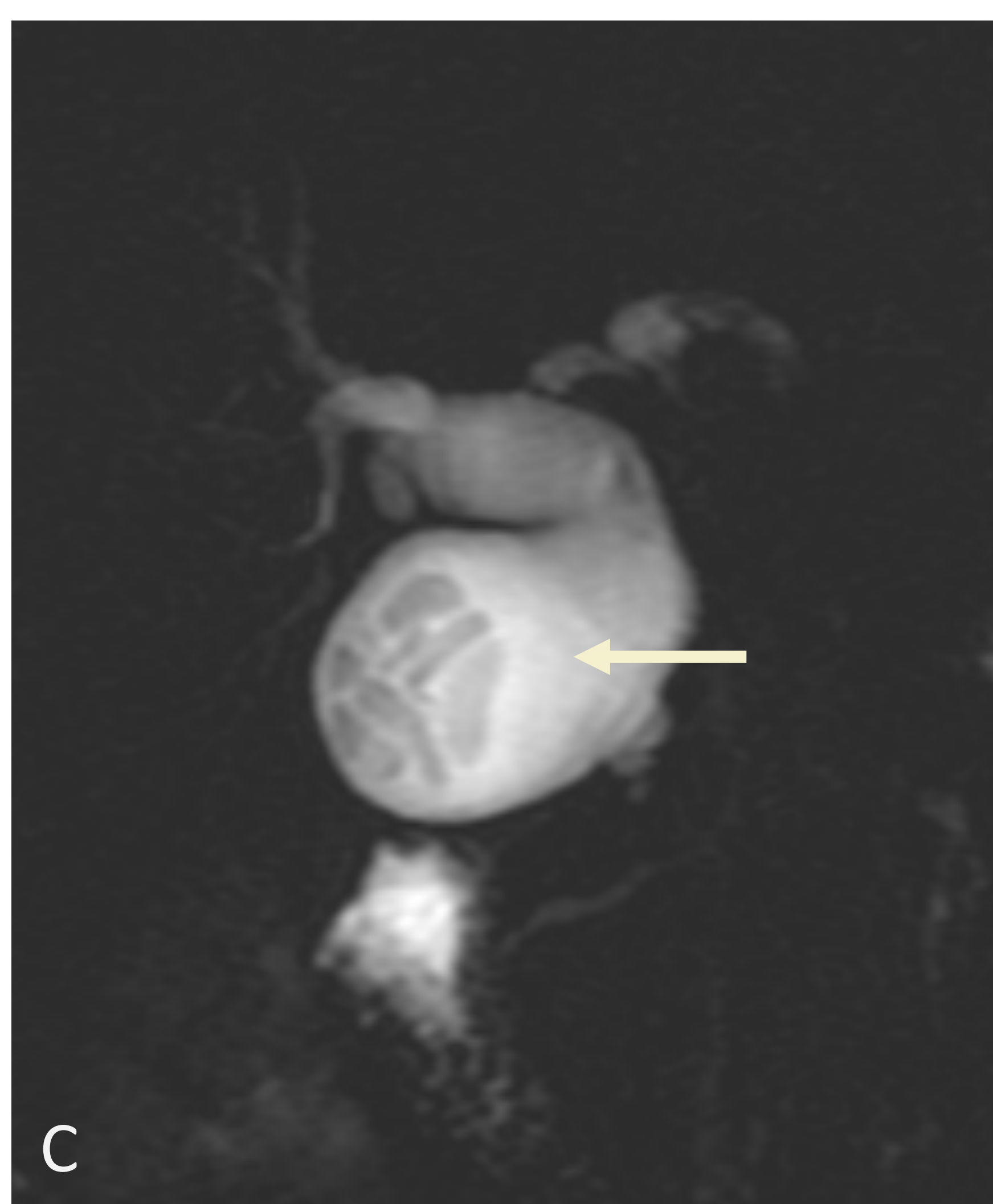
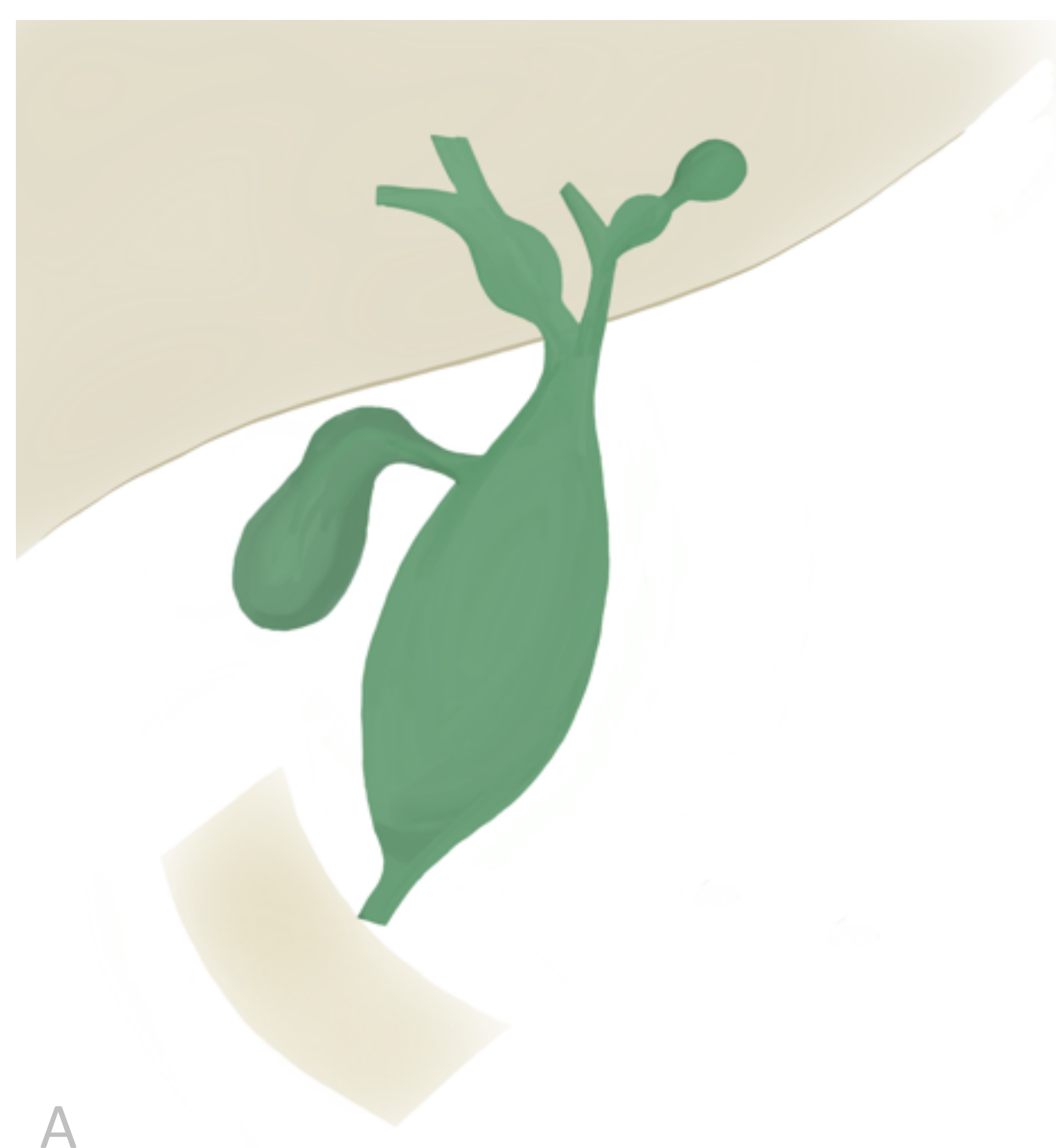


Figura 16. Quiste de Todani IVa. A: ilustración gráfica. B y C: Imágenes de colangio-RM. D: Imagen axial T1 sin contraste. D: Imagen axial de CT con contraste. Se objetiva una dilatación de la vía biliar intra y extrahepáticas, con un gran quiste de colédoco de 6 cm, que presenta litiasis en su interior (flecha). Vesícula biliar poco distendida (cabeza de flecha).



QUISTES DEL COLÉDOCO. CLASIFICACIÓN TODANI

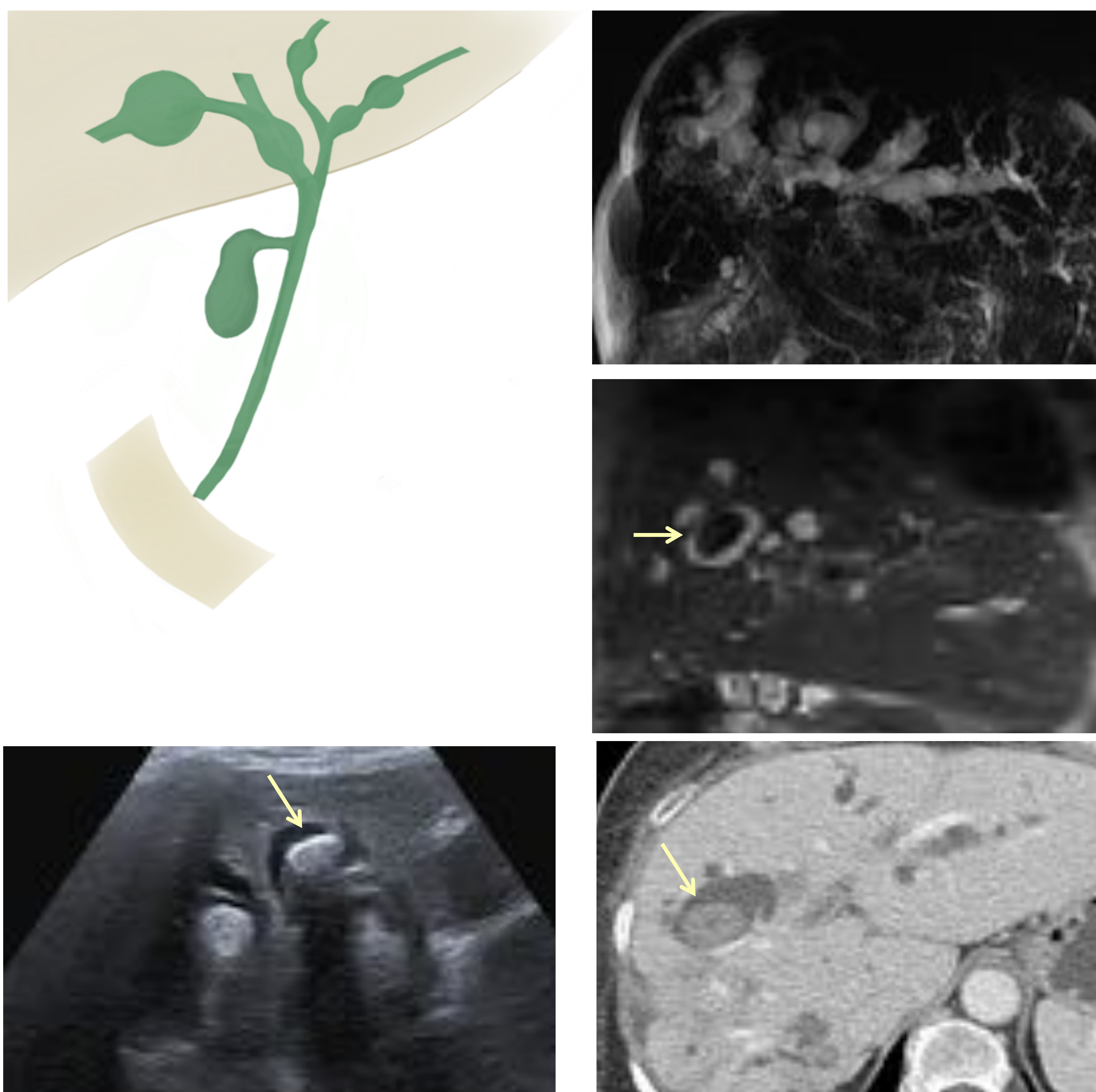


Figura 17. Quiste de Todani V / Enfermedad de Caroli. Múltiples dilataciones focales de la vía biliar intrahepática con litiasis en su interior. B: Imagen de colangio-RM donde se objetiva la marcada dilatación de la vía biliar intrahepática. C, D y E: imagen axial potenciada en T2, imagen ecográfica e imagen axial de CT con contraste respectivamente. Se aprecia la presencia de litiasis de hasta 20 mm en el interior de los conductos biliares (flechas).

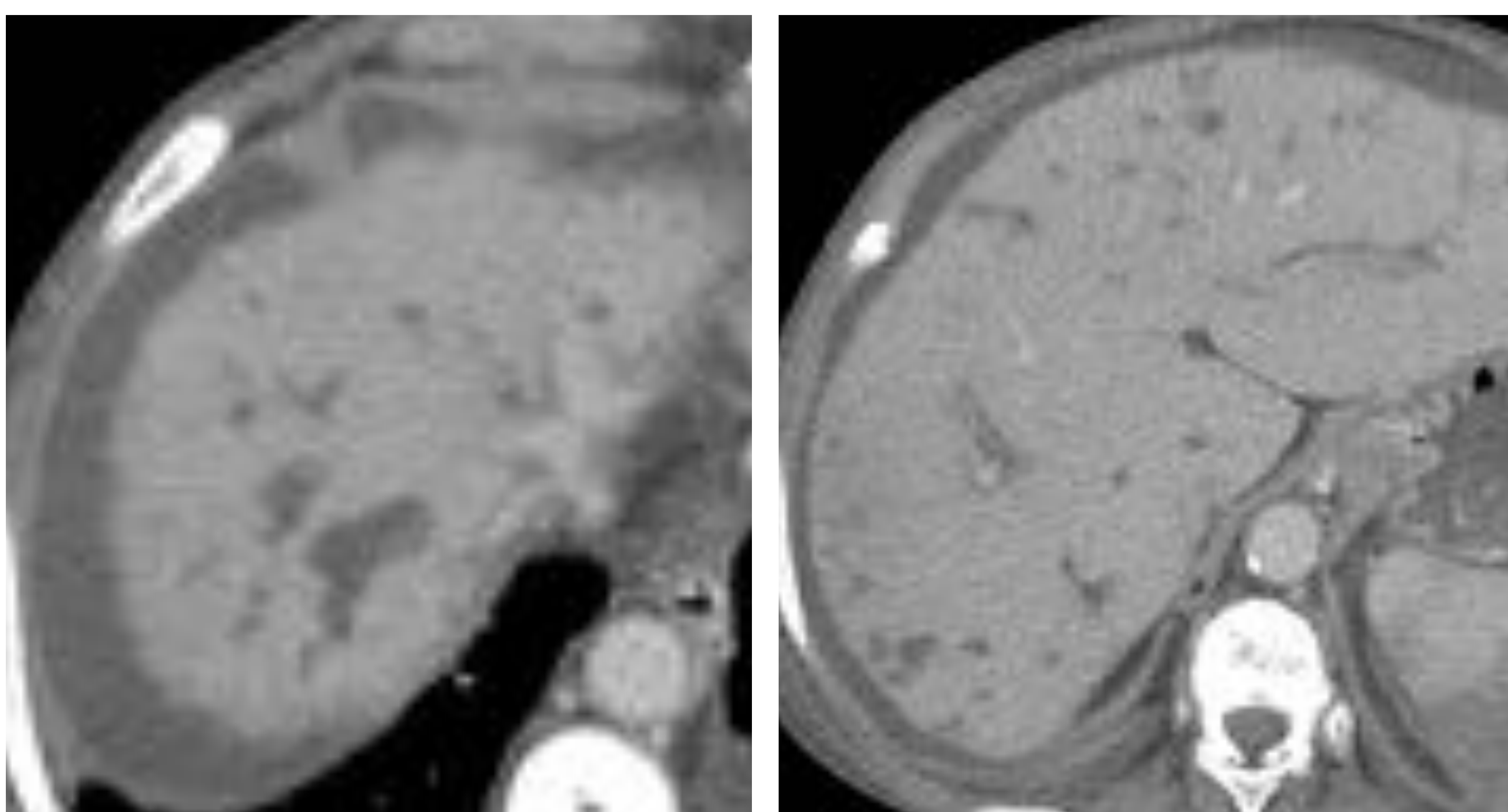


Figura 18. Quiste de Todani V / Enfermedad de Caroli. Imágenes axiales de CT con contraste intravenoso. Dilatación de la vía biliar intrahepática que afecta a todos los segmentos hepáticos.



4. CONCLUSIÓN

Es importante conocer la anatomía normal biliopancreática y sus variantes normales, dadas las implicaciones clínicas y quirúrgicas que pueda tener su presencia.

De la misma forma, es relevante que el radiólogo se familiarice con las manifestaciones congénitas biliopancreáticas y poder diferenciarlas de otras enfermedades.



5. BIBLIOGRAFÍA

- Mortelé, K. J., Rocha, T. C., Streeter, J. L., & Taylor, A. J.. Multimodality Imaging of Pancreatic and Biliary Congenital Anomalies. *RadioGraphics* 2006 26(3), 715–731.
- Türkvatan, A., Erden, A., Türkoğlu, M. A., & Yener, Ö. Congenital Variants and Anomalies of the Pancreas and Pancreatic Duct: Imaging by Magnetic Resonance Cholangiopancreatography and Multidetector Computed Tomography. *Korean Journal of Radiology*, 2013; 14(6), 905.
- Rajagopalan, S. Hepatobiliary and pancreatic disorders *Medical Journal Armed Forces India* 2012 68(3), 209–210.
- Jinxing Yu, Mary Ann Turner, Ann S. Fulcher, and Robert A. Halvorsen. Congenital Anomalies and Normal Variants of the Pancreaticobiliary Tract and the Pancreas in Adults: Part 2, Pancreatic Duct and Pancreas. *American Journal of Roentgenology* 2006 187:6, 1544-1553
- .Elías Domínguez-Comesaña. Dilataciones congénitas de la vía biliar. *Revista Cirugía Española* 2010; 88 (5): 285-291.
- Jinxing Yu, Mary Ann Turner, Ann S. Fulcher, and Robert A. Halvorsen. Congenital Anomalies and Normal Variants of the Pancreaticobiliary Tract and the Pancreas in Adults: Part 1, Biliary tract. *American Journal of Roentgenology*, 2006; 187 (6): 1536-43.