

Anomalías pancreáticas congénitas: Hallazgos en las técnicas de imagen

Elena de Miguel Abildúa¹, Begoña Díaz Barroso¹, Javier Lugo Bea¹,
Marta García-Cervigón Cámara¹, Ana Karina Portillo Villasmil¹, Juan
Carlos de Coll Vela¹, María Ángeles Cruz Díaz¹

¹Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Príncipe de
Asturias, Alcalá de Henares

Objetivo docente

Revisar las anomalías congénitas del páncreas que pueden ser diagnosticadas mediante diferentes técnicas de imagen, reconocer claves diagnósticas y su relevancia clínica.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

El páncreas es un órgano retroperitoneal en prácticamente toda su extensión. Se divide en varias partes: cabeza (incluyendo el proceso uncinado), cuello, cuerpo y cola, siendo esta última la única porción intraperitoneal. Dichas partes surgen del desarrollo embriológico intraútero, conformando los esbozos pancreáticos: ventral (cabeza, proceso uncinado) y dorsal (cuello, cuerpo, cola). En la mayoría de las exploraciones el páncreas se localiza en la línea media, extendiéndose hacia el hemiabdomen izquierdo con una orientación oblicua.

Además de su función endocrina, el páncreas tiene una importante función exocrina en la cual intervienen los conductos pancreáticos principales y accesorios.

Existen variantes anatómicas y anomalías congénitas tanto en su morfología como en su posición y también en el patrón de drenaje ductal típico, pudiéndose desarrollar implicaciones clínicas relevantes.

- Las anomalías congénitas del páncreas son infrecuentes y en la mayoría de los casos son hallazgos incidentales en técnicas de imagen abdominal (énfasis en TC y RM - CPRM).
- La detección de estas anomalías es cada vez mayor debido en gran parte al incremento en el número de exploraciones radiológicas que se realizan.
- Entre estas entidades se incluyen variantes anatómicas de los conductos pancreáticos y otras anomalías congénitas como páncreas divisum, páncreas anular, páncreas ectópico, hipoplasia o agenesia pancreática, pseudohipertrofia lipomatosa y quistes congénitos.
- Pueden presentar patología asociada y generalmente tienen un buen pronóstico, salvo que en la infancia coexistan con otras anomalías congénitas (entonces dependerá de su severidad) y que en adultos se compliquen por la presencia de neoplasias subyacentes.

ANOMALÍAS CONGÉNITAS Y VARIANTES RESULTANTES DEL DESARROLLO (en la fusión, migración o duplicación)

1. PÁNCREAS DIVISUM

Es la anomalía más frecuente, resultante de un fallo en la fusión de los conductos pancreáticos ventral (de Wirsung) y dorsal (de Santorini). Se han descrito hasta 3 subtipos: tipo 1 (clásico y mayoritario), tipo 2 (ausencia de conducto ventral) y tipo 3 (remanentes filamentosos entre los conductos).

El diagnóstico definitivo clásico se realiza mediante CPRE. No obstante, en la actualidad el estudio colangiográfico mediante resonancia magnética (CPRM) es altamente sensible y específico para el diagnóstico de páncreas divisum, además de no invasivo, e incluso el TC multidetector con cortes finos también puede diagnosticarlo cuando los conductos pancreáticos son valorables.

- **El hallazgo clave en las imágenes es que el conducto pancreático dorsal (el dominante) drena en la papila duodenal menor de forma independiente y a un nivel superior al colédoco, el cual drena en la papila duodenal mayor conjuntamente con el conducto pancreático ventral. *Imágenes 1, 2 y 3.***
- En un pequeño porcentaje de casos puede existir una dilatación quística focal de la porción terminal del conducto pancreático dorsal, conocida como santorinicele.

Los pacientes pueden asociar pancreatitis aguda recurrente, crónica o dolor abdominal “tipo pancreático” sin evidencia clínica ni radiológica de pancreatitis.

Imágenes 1 y 2. Reconstrucciones obtenidas de un estudio colangiográfico por resonancia magnética (CPRM) en dos pacientes diferentes con diagnóstico de páncreas divisum. La desembocadura del conducto pancreático dorsal en la papila duodenal menor está señalada con las flechas de la izquierda y la desembocadura del conducto ventral en la papila duodenal mayor conjuntamente con el colédoco con las flechas de la derecha.

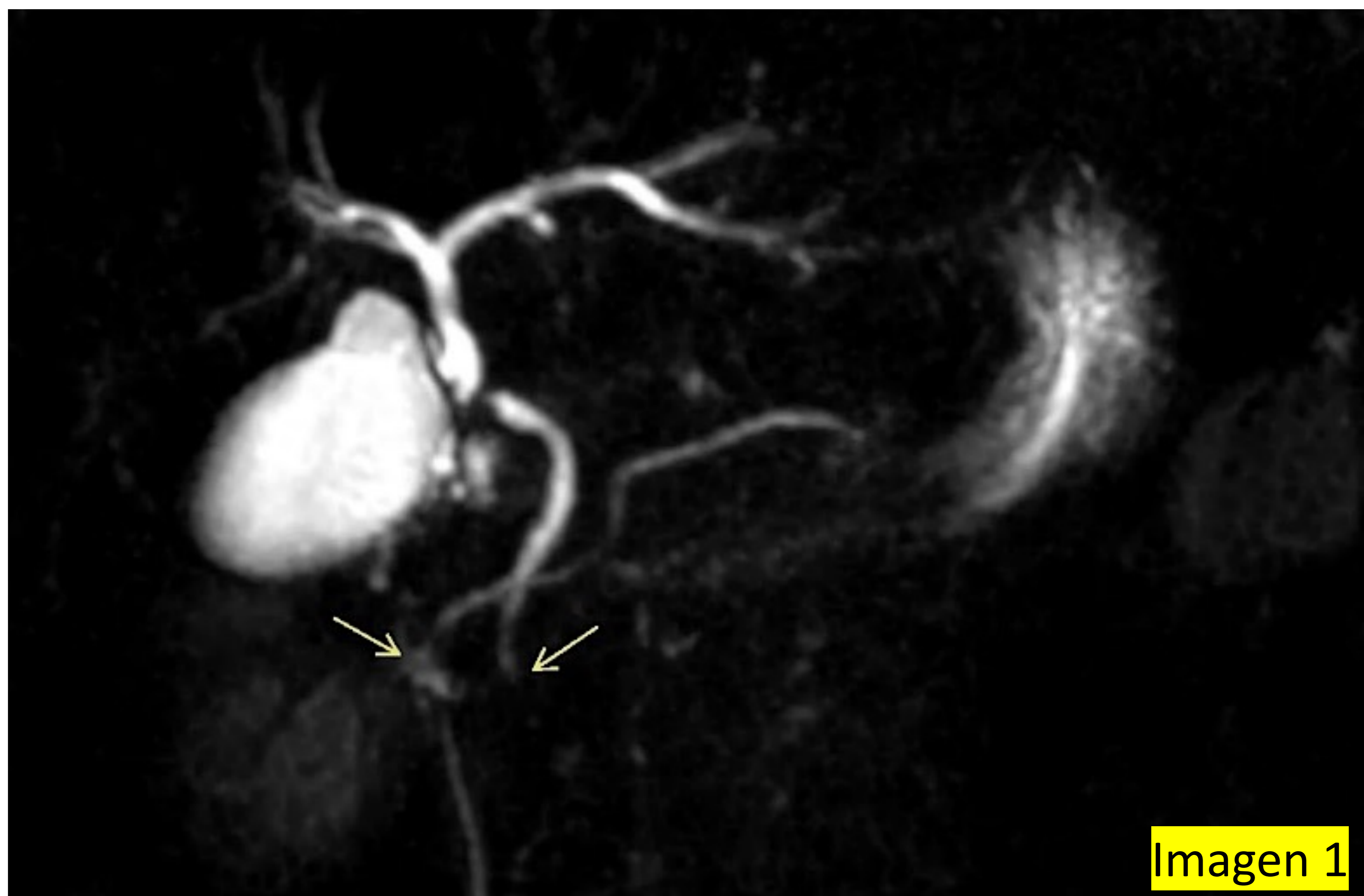


Imagen 3). Plano axial de RM abdominal, secuencia potenciada en T2 de otro paciente con diagnóstico de páncreas divisum. De izquierda a derecha de la imagen: conducto pancreático dorsal, colédoco y conducto pancreático ventral.



2. AGENESIA E HIPOPLASIA PANCREÁTICA

La agenesia o la hipoplasia completa del páncreas es una entidad extremadamente rara y generalmente incompatible con la vida, aunque si que podemos encontrar afectación por esbozos pancreáticos siendo la dorsal más frecuente que la afectación ventral.

- **En la afectación del esbozo dorsal (la más frecuente) veremos una cabeza pancreática corta y redondeada adyacente al duodeno, con ausencia del cuello, del cuerpo y de la cola, pudiendo ser parcial o completa. Imágenes 4 y 5.**
- **El estudio mediante CPRE o CPRM será necesario a la hora de demostrar la configuración del drenaje ductal.**

Suele ser un hallazgo incidental en imagen, estando los pacientes asintomáticos. No obstante, puede asociarse comúnmente a diabetes mellitus (prevalencia de hasta un 50%) y a pancreatitis aguda o crónica, siendo algo más rara la coexistencia de otras anomalías congénitas.

También está aumentada la prevalencia de tumores pancreáticos, dato importante en el seguimiento de los pacientes.

Imagen 4). Corte axial de TC abdominopélvico sin administración de CIV en un paciente con **agenesia pancreática dorsal**. Únicamente se identifica el proceso uncinado y parte de la cabeza pancreática, estando el resto de la cabeza, el cuerpo y la cola ausentes.

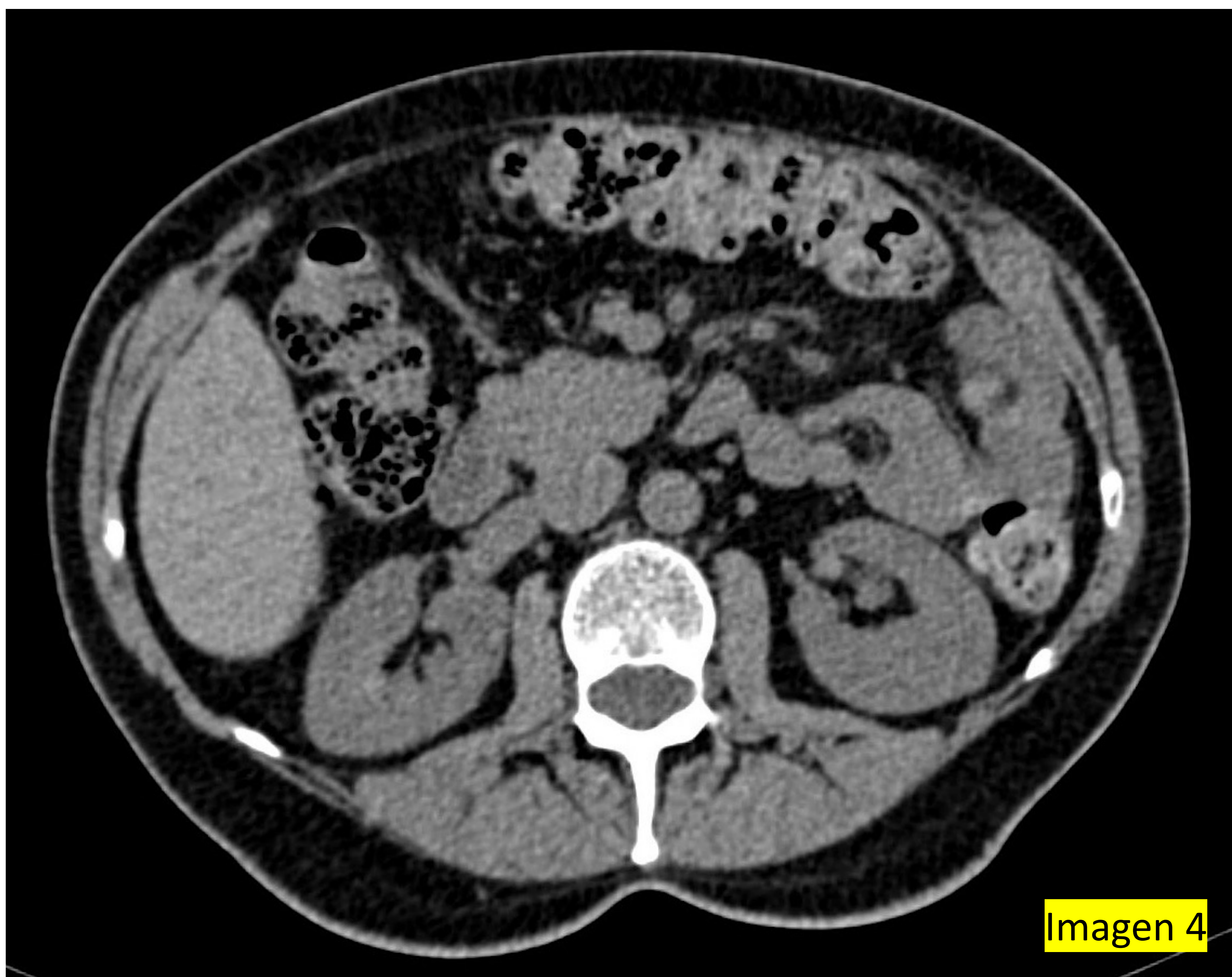
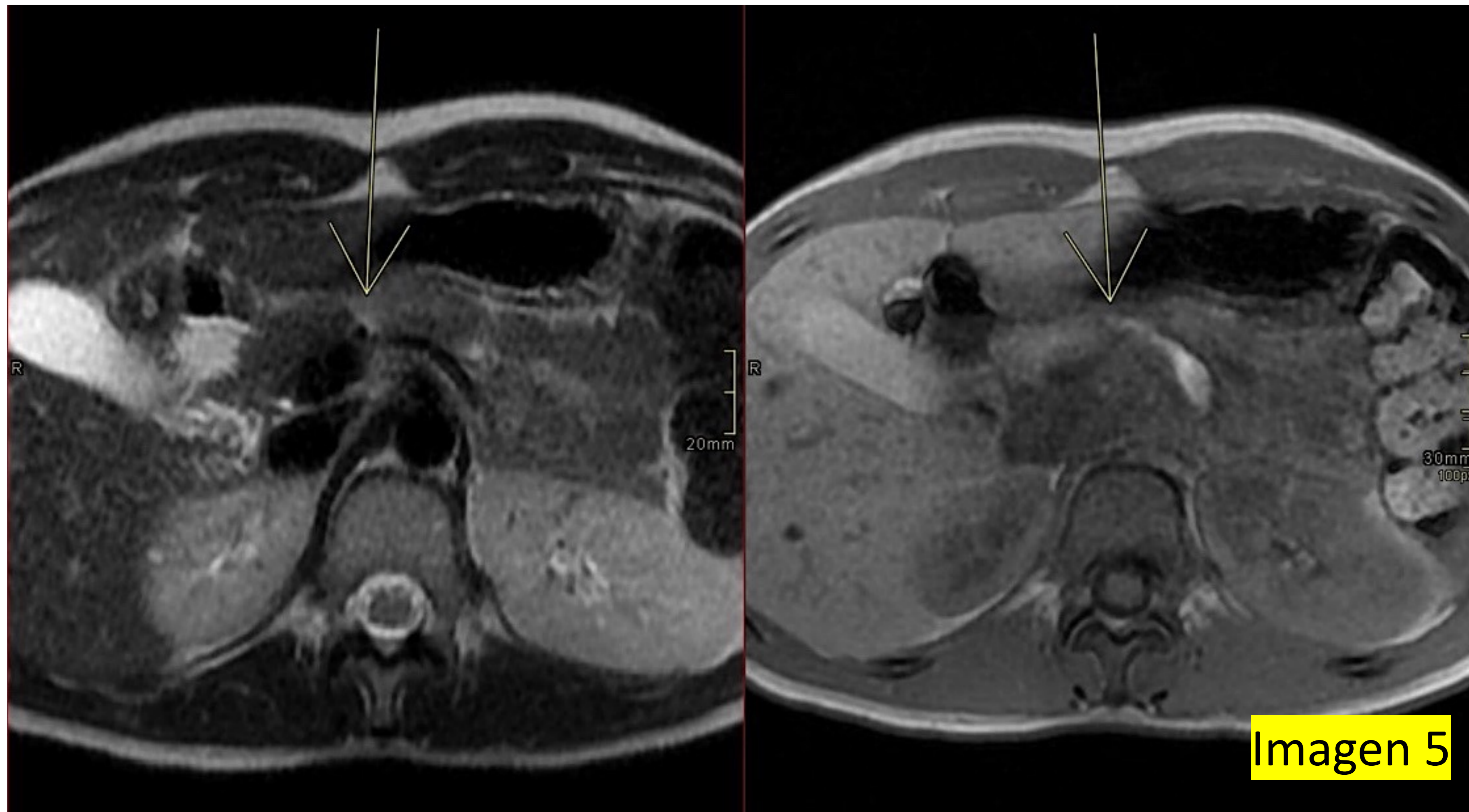


Imagen 5). Planos axiales de RM pancreática, secuencia T2 a la izquierda y secuencia T1 a la derecha en otro paciente con una **agenesia pancreática dorsal**. Proceso uncinado y cabeza pancreática de tamaño normal e intensidad de señal homogénea, sin evidencia de lesiones focales. Ausencia del cuerpo y de la cola del páncreas (señalado con la flecha).



El diagnóstico diferencial con la pseudohipertrofia lipomatosa pancreática se establece cuando en la RM en vez de estar ausente parte de la glándula, se demuestra la existencia de tejido graso que la sustituye.

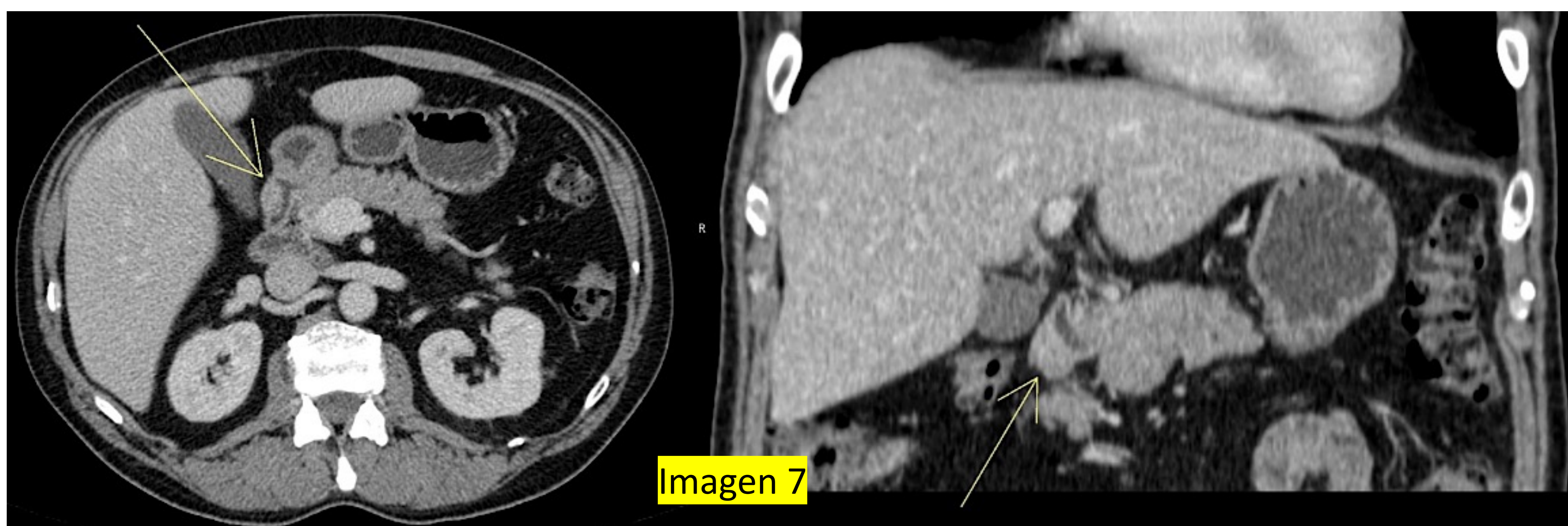
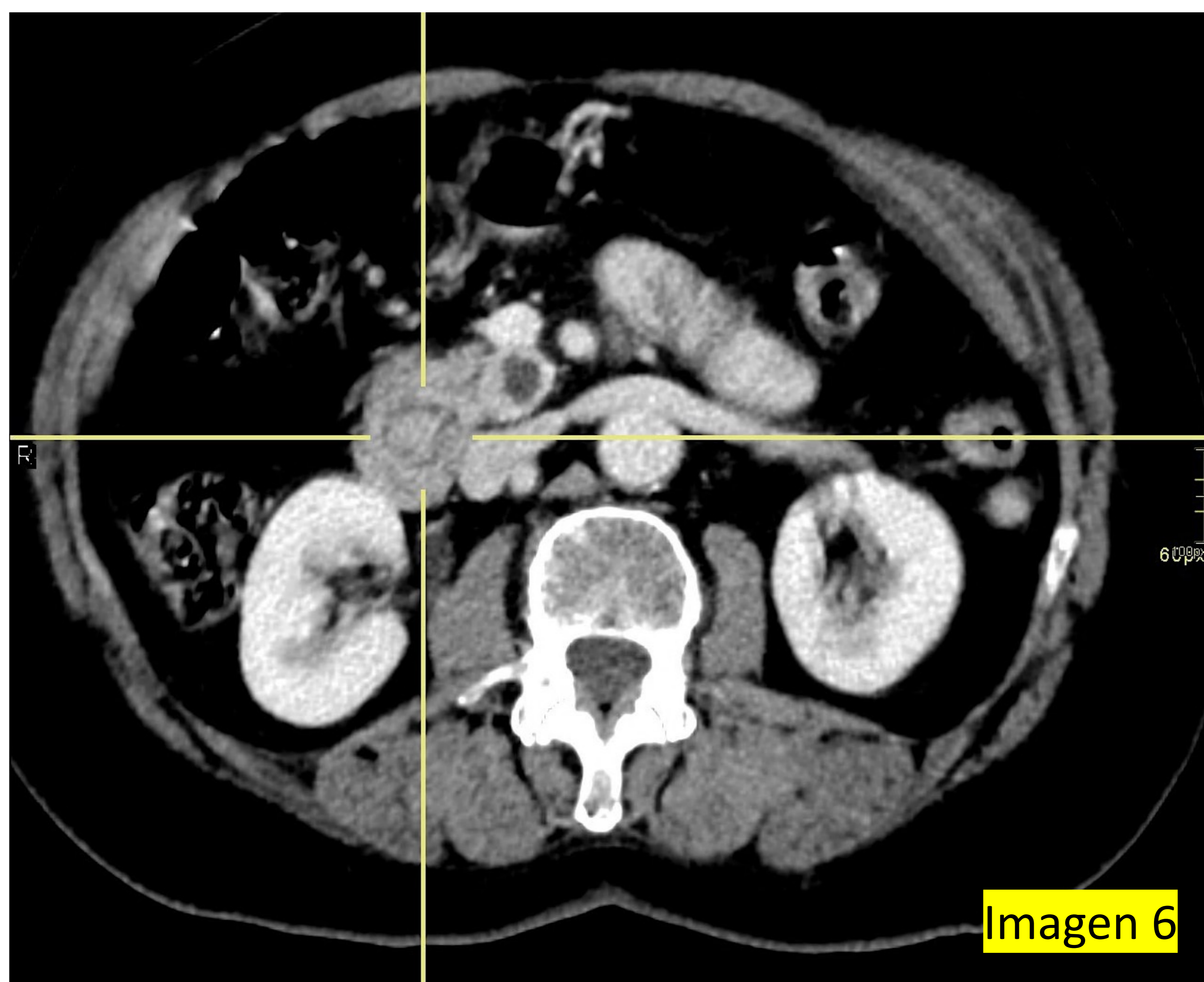
3. PÁNCREAS ANULAR

Anomalía congénita poco común en la que la rotación incompleta del esbozo ventral conduce a que un segmento del páncreas rodee parcial o completamente la segunda porción duodenal (por encima de la ampolla de Váter en el 85% de los casos).

- **En la imagen se revelará un anillo de tejido pancreático y ocasionalmente un conducto anular rodeando al duodeno. *Imágenes 6 y 7.***
- **El estudio colangiográfico demuestra una configuración normal del conducto pancreático principal (CPP) en el cuerpo y en la cola, junto con el conducto anular orientado de forma aberrante y drenando en el CPP o en el colédoco cerca de la ampolla.**

La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos a lo largo de su vida, siendo un hallazgo incidental en imagen. Sin embargo, las manifestaciones clínicas pueden presentarse desde la infancia hasta la edad adulta y su severidad depende de la edad de presentación y del grado de constricción duodenal.

Imágenes 6 y 7). Cortes de TC abdominopélvico con administración de CIV en dos pacientes distintos con diagnóstico de páncreas anular. 6) Corte en axial en el cual la cabeza del páncreas parece rodear la 2ª porción duodenal, en relación con páncreas anular. 7) Corte en axial y reconstrucción en coronal del mismo estudio, objetivando una imagen pseudonodular con una densidad similar al páncreas y en íntimo contacto con la vertiente lateral derecha de la 1ª-2ª porción duodenal, en relación con páncreas anular (señalado con la flecha).



4. PÁNCREAS ECTÓPICO

Relativamente frecuente.

- **Tejido pancreático normal en una localización distinta a la fisiológica, habitualmente en el tracto gastrointestinal, sin conexiones anatómicas con el páncreas nativo.**

Generalmente cursa de forma asintomática, salvo en aquellos casos en los que el tejido ectópico sea muy voluminoso y pueda afectar por contigüidad a los órganos adyacentes. Además, debemos tener en cuenta que a mayor tamaño mayor probabilidad de neoplasia pancreática intraepitelial.

5. PSEUDOHIPERTROFIA LIPOMATOSA DEL PÁNCREAS

Entidad rara y benigna. Para algunos autores, forma parte del espectro de lipomatosis pancreáticas siendo la variante más extrema llegando a simular una masa.

- **Encontraremos un agrandamiento focal o difuso del páncreas a expensas de una sustitución de su parénquima normal por tejido adiposo. *Imágenes 8 y 9.***

A diferencia de la infiltración grasa típica del páncreas (por atrofia, cambios crónicos, etc.), esta entidad puede observarse sin que exista obesidad, diabetes mellitus o pancreatitis crónica concomitante, siendo típicamente asintomática. Se han descrito casos en la literatura en los que puede asociarse a síndromes raros en la infancia.

***Imágenes 8 y 9).* Cortes axiales de TC abdominopélvico con administración de CIV en dos pacientes con diagnóstico de pseudohipertrofia lipomatosa. Se objetiva tejido graso en lugar de la cabeza, cuello, cuerpo y cola del páncreas ejerciendo un cierto efecto de masa sobre los órganos adyacentes. En caso necesario, realizaremos el diagnóstico diferencial con la agenesia o hipoplasia del páncreas mediante RM pancreática con secuencias colangiográficas.**

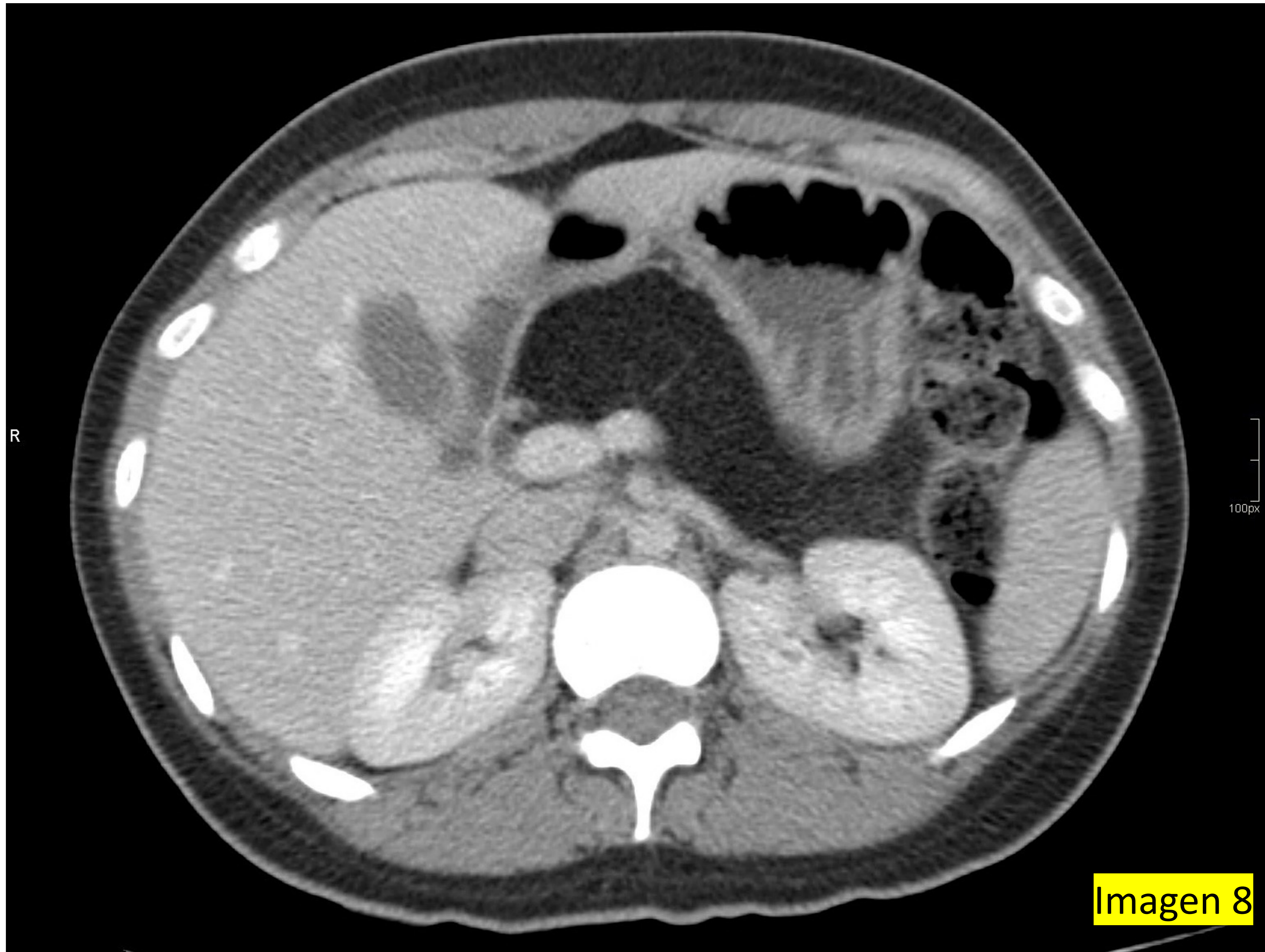


Imagen 8



Imagen 9

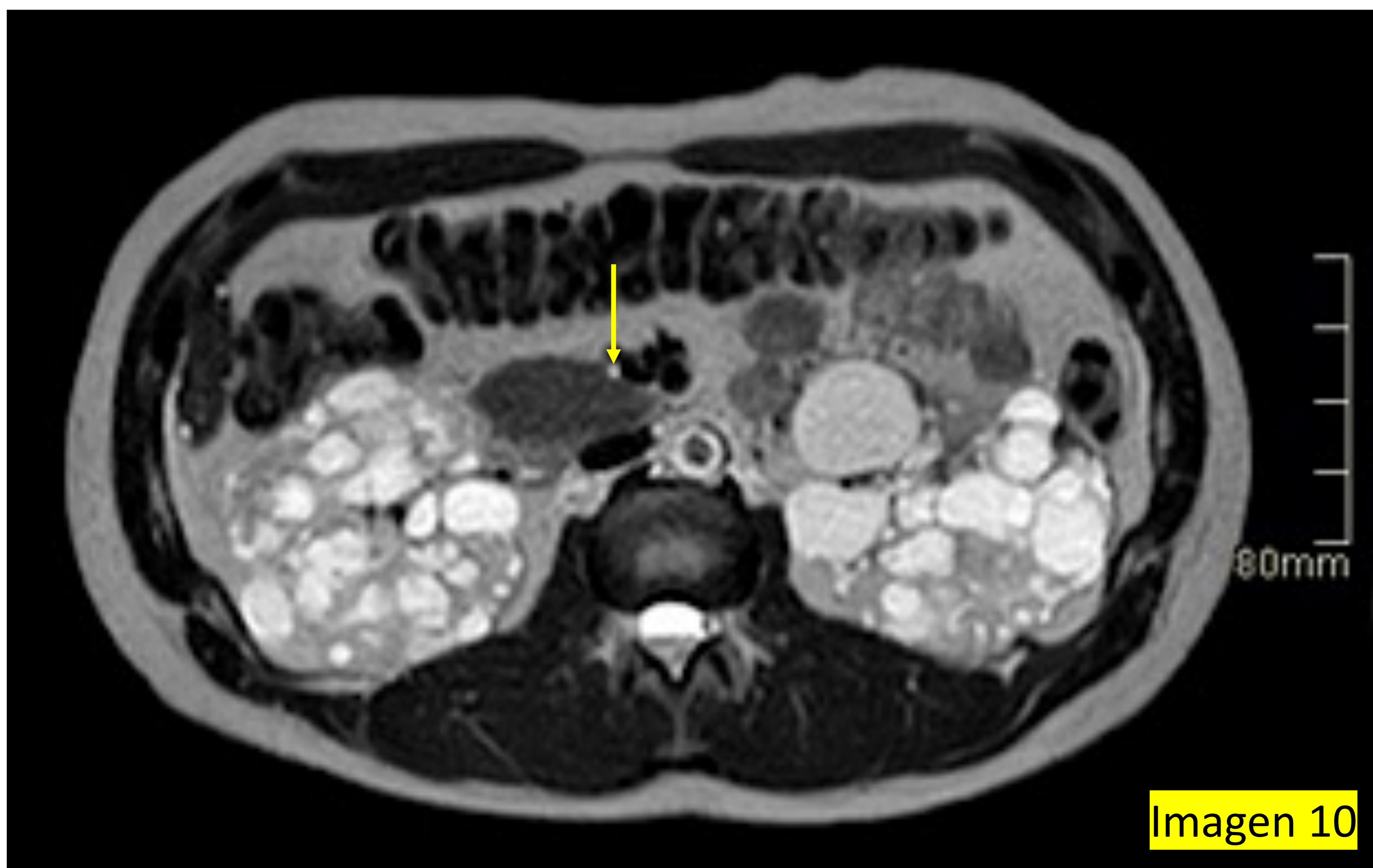
6. QUISTES PANCREÁTICOS CONGÉNITOS

Los quistes congénitos verdaderos son extremadamente raros, resultado del secuestro de conductos pancreáticos primitivos revestidos por epitelio. Se observan principalmente en niños menores de 2 años.

- Se localizan con mayor frecuencia en la cola y en el cuerpo del páncreas.
- Pueden ser únicos o múltiples y se comportan como cualquier otro quiste simple en la imagen: presentando pared fina, unos valores de atenuación en rango del líquido (en TC) o señal líquido (en RM) y no realzan tras la administración de contraste. *Imagen 10*.

Los pacientes típicamente están asintomáticos pero pueden presentar sintomatología derivada de la compresión de estructuras circundantes. La presentación puede ser aislada o darse en el contexto de enfermedades sistémicas, especialmente si son quistes múltiples (como en la enfermedad de Von Hippel-Lindau, el síndrome de Beckwith-Wiedemann y la poliquistosis hepatorrenal).

Imagen 10). Plano axial de RM abdominal, secuencia potenciada en T2 en un paciente con poliquistosis hepatorrenal. La flecha señala un pequeño quiste pancreático congénito.



7. OTROS EJEMPLOS DE VARIANTES DE LA NORMALIDAD EN LA MORFOLOGÍA Y/O POSICIÓN

Imagen 11). Cortes de TC abdominopélvico con administración de CIV (axial y reconstrucción angulada). El páncreas muestra una alteración o variante en su porción ventral, adquiriendo una morfología bífida, manteniendo una densidad global homogénea y sin lesiones focales.

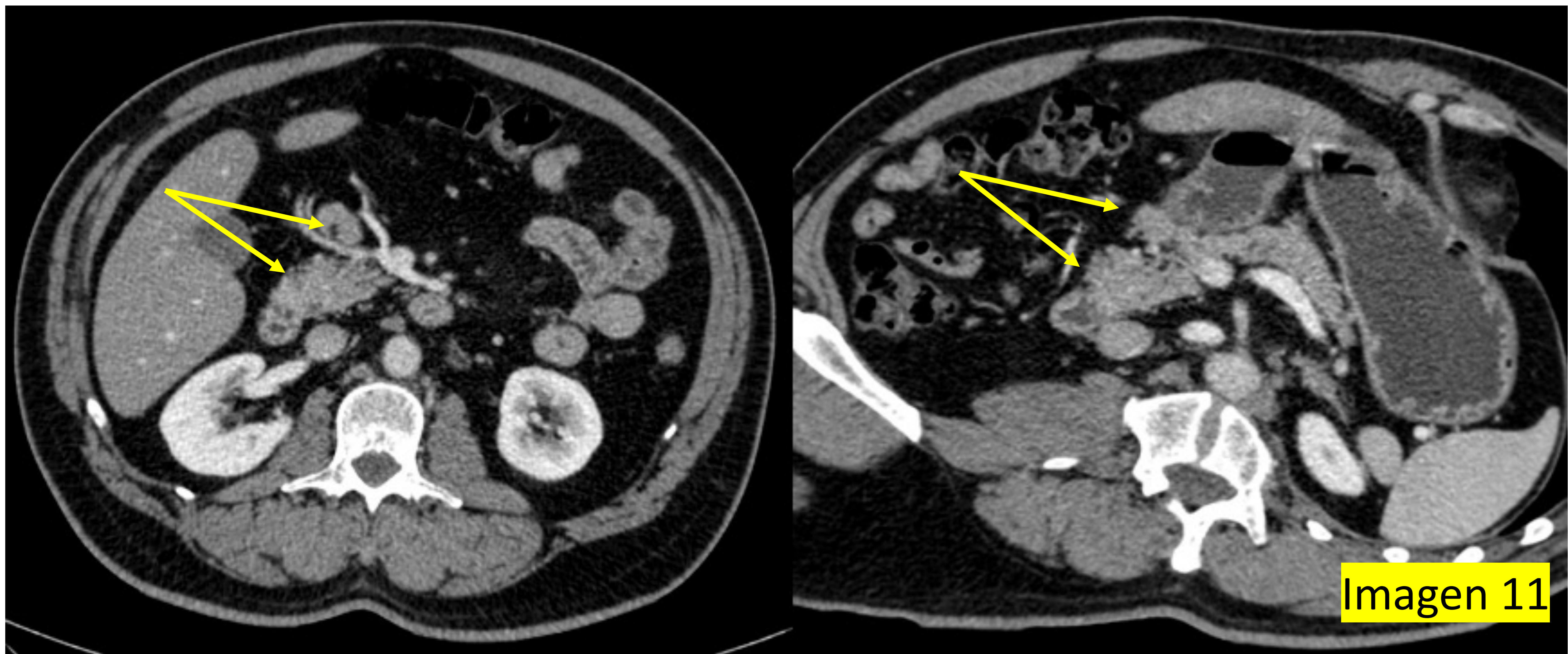


Imagen 12). Secuencia T2 axial de RM abdominal y corte axial de TC abdominopélvico con administración de CIV del mismo paciente. Páncreas de características radiológicas normales, salvo por una localización anterior del proceso uncinado, como hallazgo incidental. También se observa dilatación de la vía biliar extrahepática, con disminución progresiva de su calibre.

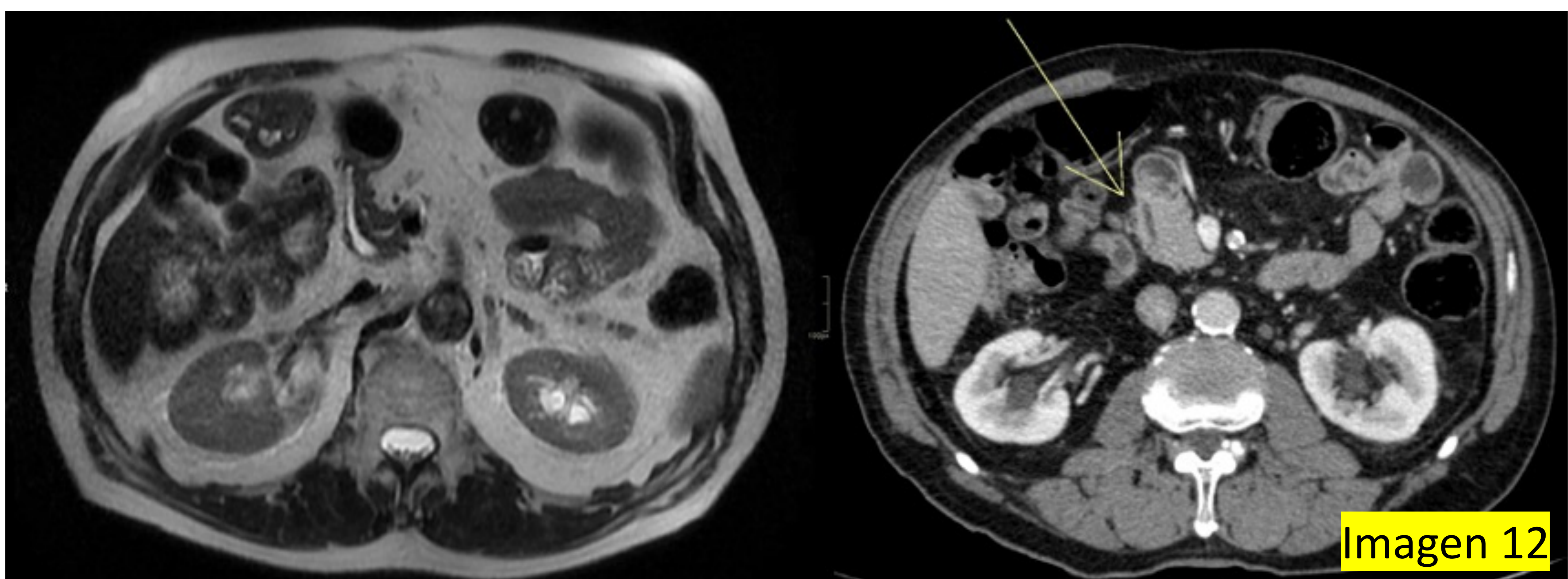
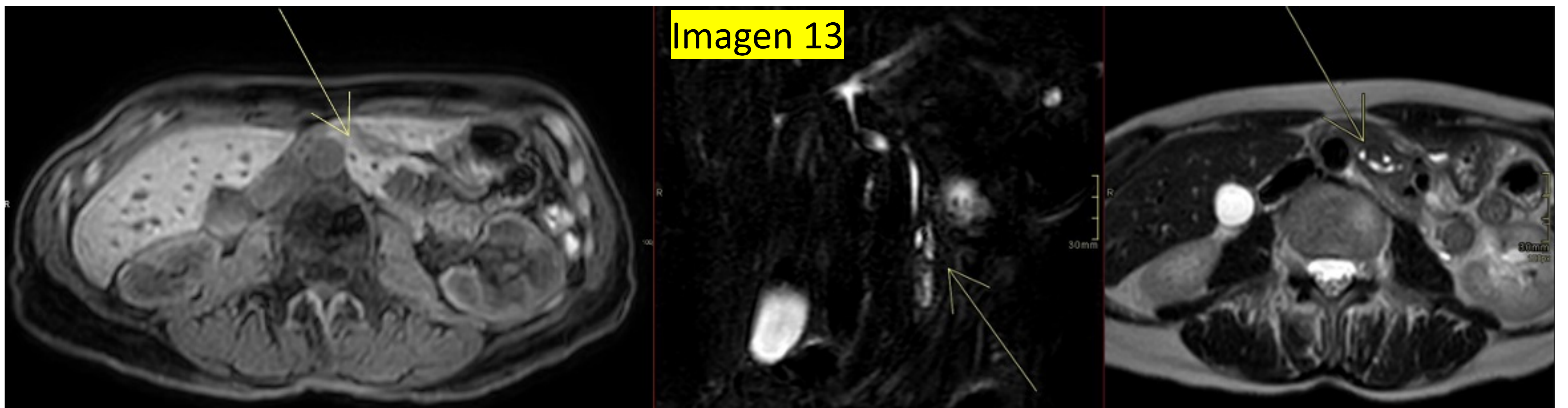


Imagen 13). Planos de RM pancreática con secuencias SPAIR en axial, una reconstrucción colangiográfica y T2 axial. La cabeza del páncreas presenta una localización retroperitoneal paraaórtica izquierda, estando el resto de la glándula normal. Prominencia de los conductos pancreáticos dorsal y ventral.



VARIANTES ANATÓMICAS DEL SISTEMA DUCTAL PANCREÁTICO

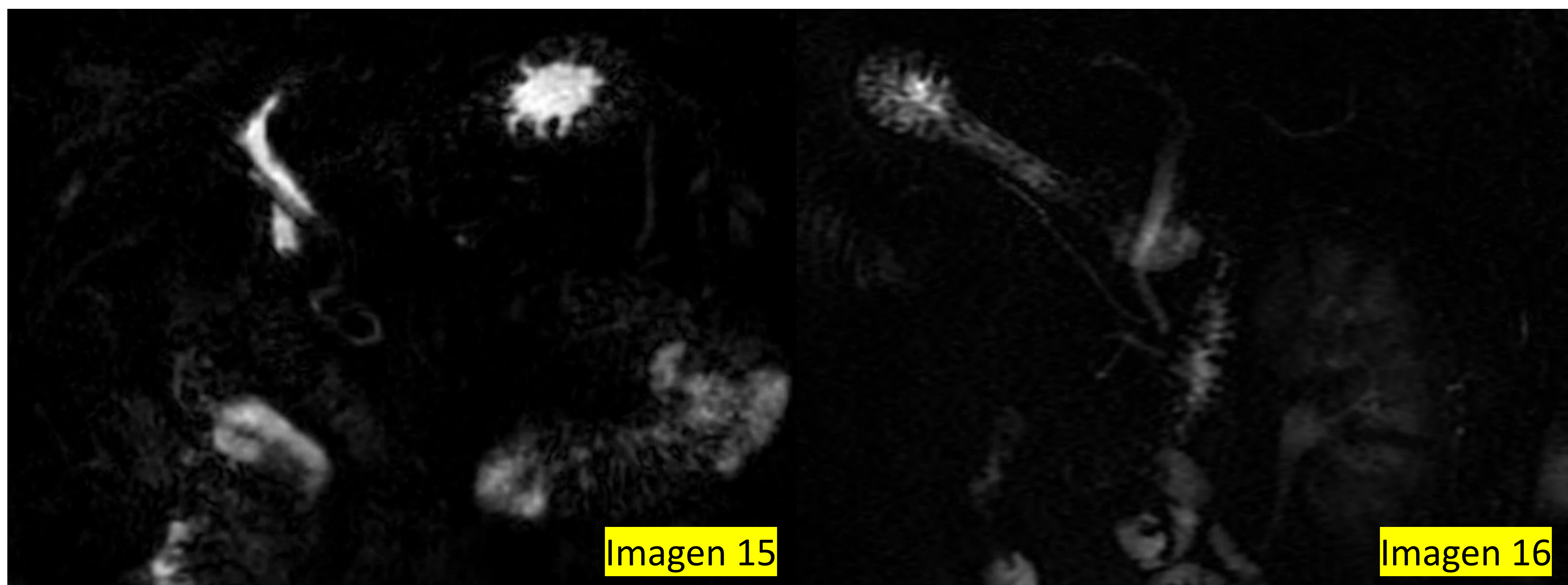
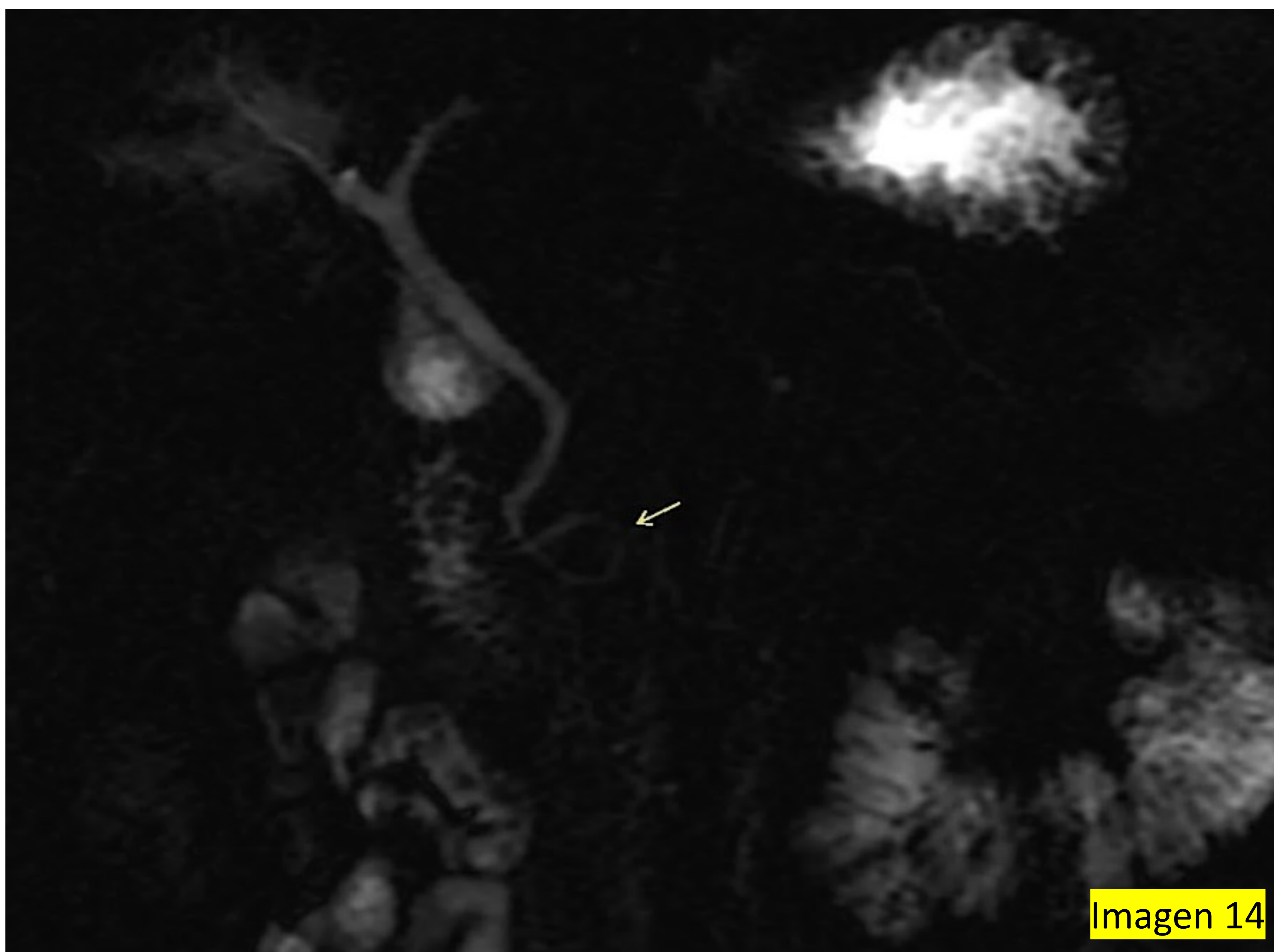
Podemos encontrar variaciones en el sistema ductal basadas en la relación espacial de los conductos de Wirsung y de Santorini y de su relación anatómica con el colédoco y duodeno.

1. ANSA PANCREÁTICA

➤ Consiste en la **comunicación sigmoidea entre los conductos pancreáticos dorsal y ventral.**

El drenaje del páncreas se realiza a través de la papila mayor y se ha propuesto que el bucle provoca dificultad en el drenaje, predisponiendo a pancreatitis.

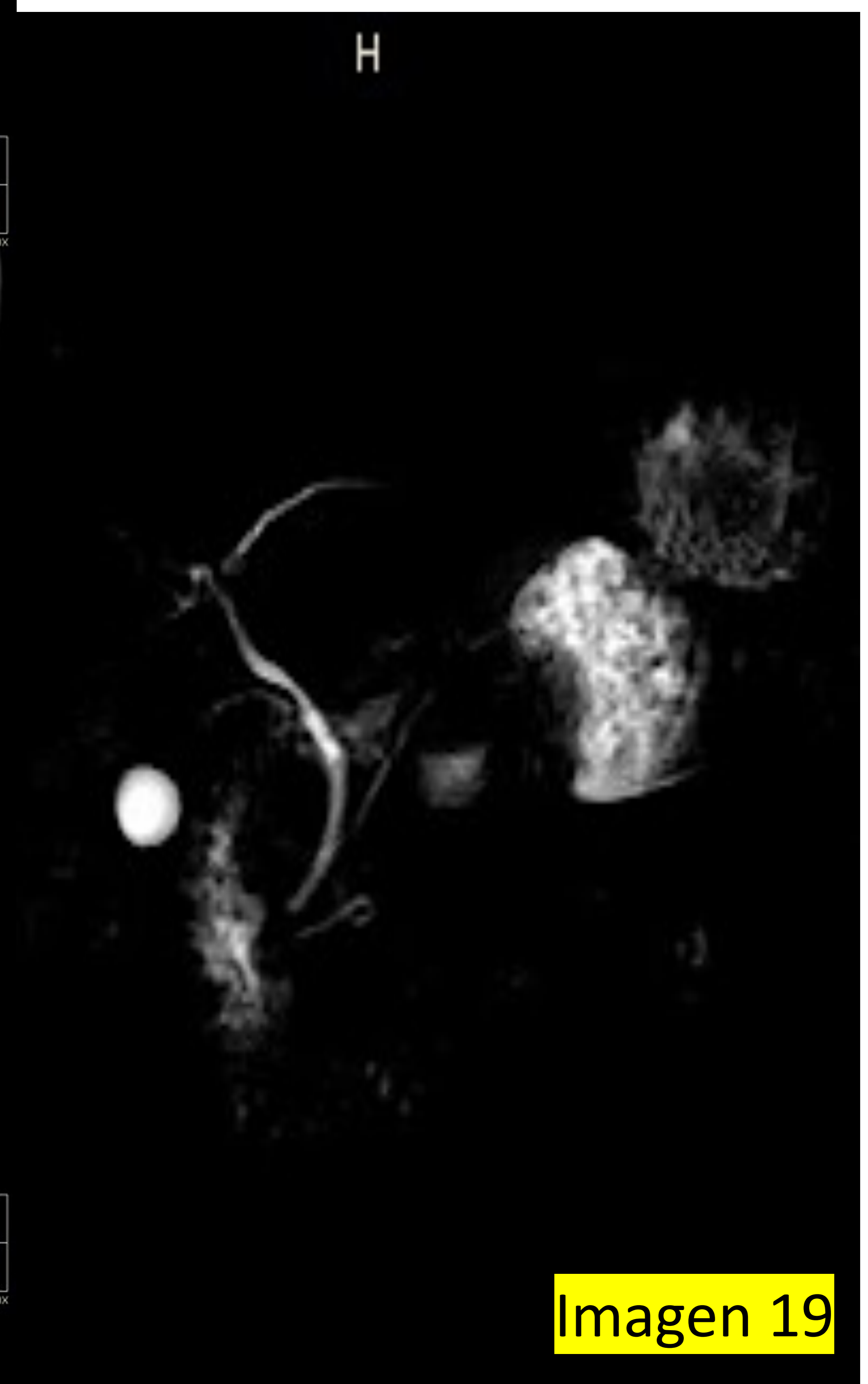
Imágenes 14, 15 y 16). Reconstrucciones obtenidas del estudio colangiográfico por RM del mismo paciente. El conducto pancreático principal, que desemboca de forma conjunta con el colédoco, realiza un bucle en el proceso uncinado en relación con ANSA pancreática (flecha). También existe persistencia del conducto de Santorini como variante anatómica añadida.



2. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ACCESORIO O DE SANTORINI

Variante anatómica relativamente usual.

Imágenes 17, 18 y 19). Secuencias de RM abdominal con estudio colangiográfico del mismo paciente. Páncreas con un tamaño e intensidad de señal normales, sin lesiones. Se observa persistencia del conducto accesorio de Santorini (flecha de la imagen 17) que drena en la papila menor (flecha de la imagen 18). El conducto pancreático principal drena en la papila mayor conjuntamente con el colédoco.



3. UNIÓN ANÓMALA DE LOS CONDUCTOS PANCREÁTICO Y BILIAR (APBJ)

- **Fusión del conducto pancreático y del colédoco fuera de la pared duodenal, con la consecuente formación de un canal común largo (normalmente ≥ 15 mm).**

Debido a la presencia de dicho canal y a la falta de control del esfínter papilar duodenal en la unión pancreatobiliar, se producirá reflujo con el posterior desarrollo de pancreatitis, hepatitis e incluso carcinoma biliar, por lo que es importante reconocer esta variante.

Conclusiones

Las anomalías congénitas del páncreas cada vez se diagnostican con más frecuencia, por lo que es esencial que los radiólogos conozcamos los hallazgos en imagen para poder realizar un diagnóstico y orientación clínica adecuados, consiguiendo así un abordaje apropiado especialmente en aquellos pacientes que pueden desarrollar implicaciones clínicas relevantes.

Referencias

- Ludwig K, Santoro L, Ingravallo G, Cazzato G, Giacometti C, Dall'igna P. Congenital anomalies of the gastrointestinal tract: the liver, extrahepatic biliary tree and pancreas. *Pathologica*. 2022 Feb;114(1):55-63. doi: 10.32074/1591-951X-709. PMID: 35212316; PMCID: PMC9040543
- Borghei, P., Sokhandon, F., Shirkhoda, A., & Morgan, D. E. (2013). Anomalies, Anatomic Variants, and Sources of Diagnostic Pitfalls in Pancreatic Imaging. *Radiology*, 266(1), 28–36. doi:10.1148/radiol.12112469
- Sandrasegaran K, Patel A, Fogel EL, Zyromski NJ, Pitt HA. Annular pancreas in adults. *AJR Am J Roentgenol*. 2009 Aug;193(2):455-60. doi: 10.2214/AJR.08.1596. PMID: 19620443
- Aleem A, Shah H. Annular Pancreas. 2023 May 29. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan–. PMID: 32644662
- Vitellas, Kenneth M.; Keogan, Mary T.; Spritzer, Charles E.; Nelson, Rendon C. (2000). MR Cholangiopancreatography of Bile and Pancreatic Duct Abnormalities with Emphasis on the Single-Shot Fast Spin-Echo Technique1. *RadioGraphics*, 20(4), 939–957. doi:10.1148/radiographics.20.4.g00jl23939
- Fulcher, A. S., & Turner, M. A. (1999). MR Pancreatography: A Useful Tool for Evaluating Pancreatic Disorders. *RadioGraphics*, 19(1), 5–24. doi:10.1148/radiographics.19.1
- Mortelé, K. J., Rocha, T. C., Streeter, J. L., & Taylor, A. J. (2006). Multimodality Imaging of Pancreatic and Biliary Congenital Anomalies. *RadioGraphics*, 26(3), 715–731. doi:10.1148/rg.263055164