



Lesiones difusas del páncreas

Nadia Lorite Diaz, Damián Gil Bello,
María José Prieto del Rey, Eva Ballesteros Gómiz,
Antoni Malet Munté, Ferran Bosch Barragán.

Consorci Corporació Sanitària Parc Taulí,
Sabadell.

Contacto: nlorite@tauli.cat



OBJETIVO EDUCATIVO

Revisión de algunas patologías que pueden manifestarse con afectación difusa del páncreas.



REVISIÓN DEL TEMA

Las lesiones difusas de páncreas comprenden etiologías diversas que suelen cursar con clínica inespecífica muy variable (asintomáticos, dolor abdominal, pérdida de peso, ictericia obstructiva, pancreatitis de repetición, etc.).

Las técnicas de imagen como la ecografía, la tomografía computada (TC), la resonancia magnética (RM), las pruebas de medicina nuclear y la ecoendoscopia pueden ser útiles y seguras para diferenciar procesos malignos de benignos.

- No obstante, en muchas ocasiones suelen presentar hallazgos inespecíficos, observando un páncreas difusamente agrandado, de aspecto heterogéneo y con contornos irregulares.
- Algunas de estas entidades pueden presentar hallazgos más característicos (calcificaciones, afectación del drenaje bilio-pancreático, de la vascularización, degeneración quística, necrosis, captaciones típicas, etc.), que se describirán a continuación.
- No obstante, ante la duda diagnóstica y la posibilidad de que se trate de patología maligna, en ocasiones, se diagnostican tras la resección quirúrgica.

PATOLOGÍA CON INFILTRACIÓN DIFUSA DEL PÁNCREAS

INFLAMATORIA	NEOPLÁSICA	CISTOSIS	CONGÉNITA/ MALFORMATIVA	ENFERMEDADES POR DEPÓSITO
Pancreatitis aguda	Tumores neuroendocrinos			Lipomatosis
Pancreatitis crónica	Linfoma	Poliquistosis renal autosómica dominante	MAV	Hemocromatosis
Pancreatitis autoinmune	Plasmocitoma	Síndrome VHL	Nesidioblastosis	Amiloidosis
Sarcoidosis	TPMI			
Tuberculosis	Metástasis			



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.a) PANCREATITIS AGUDA (PA)

- Una de las patologías abdominales más frecuentes.
- Proceso inflamatorio reversible.
- Puede limitarse al tejido pancreático, o afectar al peripancreático y a órganos distantes.
- Múltiples causas: cálculo biliar (lo más frecuente), idiopática, metabólica, etc.
- Puede presentar una evolución fatal, hacia fallo multiorgánico y exitus.
- Uso de las técnicas de imagen para el diagnóstico:
 - Si no se cumple alguno de los 2 criterios clínicos.
 - Clasificar la gravedad.
 - Detectar complicaciones.
 - Buscar causas.
- Clasificación de Atlanta → 2 tipos:
 - 1. Intersticial edematosa.**
 - 2. Necrotizante** (necrosis sólo pancreática, sólo peripancreática o ambas).

Hallazgos radiológicos

- Glándula difusamente aumentada (también puede haber un aumento focal).
- Eco: hipoecogénica. } Por el edema
- TC: hipodensa. }
- Bordes mal definidos.
- Trabeculación de la grasa peripancreática.
- Realce contraste: homogéneo o ligeramente heterogéneo.
- Complicaciones como:
 - Necrosis parenquimatosa.
 - Colecciones (líquidas agudas peripancreáticas, pseudoquistes, agudas necróticas y necrosis loculadas).
 - Hemorragias.
 - Infección de la necrosis (un hallazgo puede ser la presencia de gas, que es un signo muy específico pero poco sensible de infección).
 - Complicaciones vasculares (pseudoaneurismas, trombosis).
- RM: equivalente a la TC, pero mayor capacidad para identificar:
 - Necrosis en las colecciones (T2).
 - Signos de hemorragia en las colecciones (T1 y T2).
 - Cálculos biliares.
 - Variantes anatómicas ductales.
 - Estenosis o disrupción del conducto pancreático.
 - Comunicación del conducto pancreático con un pseudoquiste.



TC abdominal en fase portal, corte axial, que muestra un páncreas de aspecto globuloso, de bordes desdibujados, con trabeculación de la grasa peripancreática, sin necrosis, colecciones ni otros signos de complicación. Pancreatitis aguda edematosa intersticial.



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.b) PANCREATITIS CRÓNICA (PC)

- Resultado final de un proceso inflamatorio y fibrosante continuo → Lesión progresiva e irreversible.

<p>Cambios morfológicos + Disfunción pancreática endocrina y exocrina permanente</p>
--

- Causas más frecuentes: enolismo crónico, desnutrición.
- Síntomas principales: dolor, ictericia, malabsorción y diabetes.

Hallazgos radiológicos

- Atrofia glandular (aunque puede no haberla, incluso con insuficiencia exocrina grave).
- Parénquima puede ser heterogéneo:
 - Ecografía: áreas hiperecogénicas (fibrosis o cálculos) e hipoecogénicas (inflamación).
- Calcificaciones intraductales (casi patognomónico, el grado de calcificación aumenta con el curso de la enfermedad).
- Dilatación ductal (tanto del conducto principal como de sus ramas, pudiendo ser lisa, lobulada o irregular).
- Obstrucción de la vía biliar (a diferencia de lo que ocurre en el cáncer, no suele ser abrupta, aunque pancreatitis crónica y cáncer pueden coincidir).
- Colecciones y/o líquido libre (indica reagudización).
- Complicaciones vasculares (pseudoaneurismas, trombosis) en fases tardías.
- RM:
 - Fases precoces → Hiposeñal T1 con saturación grasa, disminución y retraso en la captación de contraste, dilatación de ramas laterales.
 - Fases tardías → Atrofia, pseudoquistes y dilatación del conducto pancreático con bordes irregulares, a menudo con calcificaciones intraductales, dando la apariencia en “cadena de lagos”.
 - Colangiopancreatografía-RM (CPRM) con secretina → Estudiar la función exocrina.

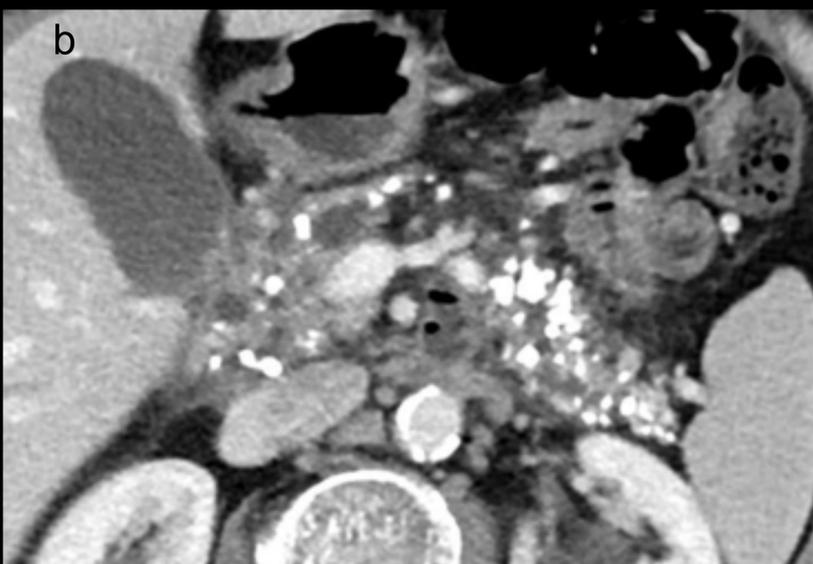
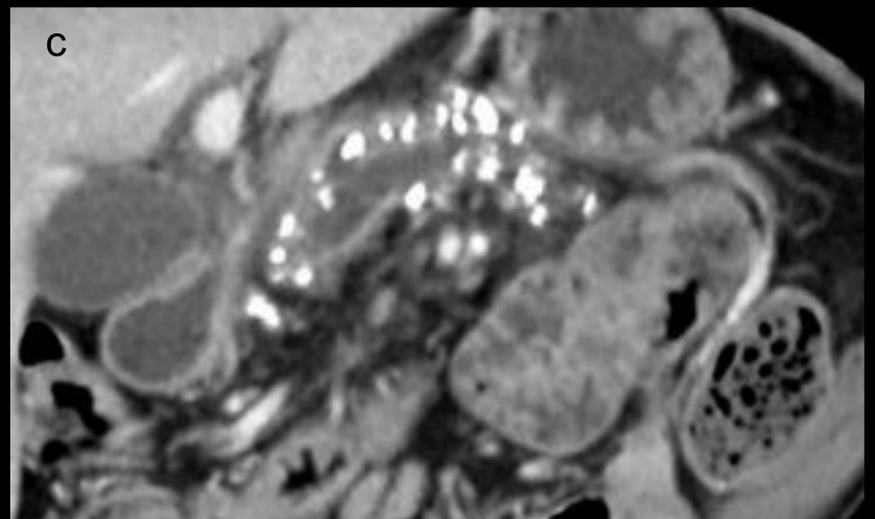
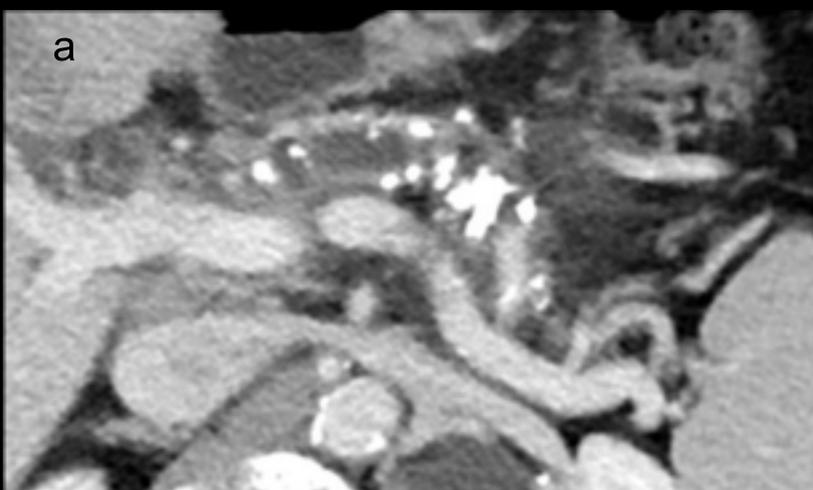


1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.b) PANCREATITIS CRÓNICA (PC)



Placa simple abdominal que muestra múltiples calcificaciones en epigastrio, en la teórica localización del páncreas.



TC abdominal en fase portal, cortes axiales (a, b) y coronal (c), que muestra un páncreas atrófico con dilatación del conducto pancreático principal y presencia de múltiples calcificaciones pancreáticas distribuidas de forma difusa por todo el parénquima glandular.



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.c) PANCREATITIS AUTOINMUNE (PAI)

- Tipo especial de PC.
- 2012 - Primer consenso internacional sobre los hallazgos histopatológicos.
- Poco frecuente, aprox. 5% de las PCs.
- Gran imitadora de procesos inflamatorios y neoformativos → Diagnóstico diferencial con múltiples entidades.
 - A nivel de AP → Diagnóstico diferencial con linfomas.
- Se produce por un conjunto de reacciones inmunológicas y alérgicas, pero su patogenia completa no se conoce bien.
- 2 subtipos clínicos e histológicos:
 - 1. Tipo 1 o pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria.**
 - Sobre todo varones >60 años. Más frecuente en Asia. Forma más frecuente en todo el mundo.
 - IgG elevada en suero y autoanticuerpos IgG4+.
 - Forma parte de una enfermedad sistémica → Exocrinopatía plasmocítica relacionada con IgG4.
 - Puede afectar: conductos biliares (colangitis esclerosante), riñones (nefropatía IgG4), glándulas salivales (sialoadenitis esclerosante), retroperitoneo (fibrosis retroperitoneal), entre otros.
 - Histología: infiltración linfoplasmocitaria con aumento local de células plasmáticas IgG4 y fibrosis estoriforme (éste último es el único patrón histológico característico).
 - Clínica: ictericia obstructiva, episodios de PA o PC, con afectación de la función exocrina y diabetes secundaria a atrofia glandular. Es común la presencia de lesiones tumorales y la clínica alérgica.
 - 1. Tipo 2 o pancreatitis crónica idiopática ductocéntrica.**
 - No predilección por sexo. Afecta a individuos más jóvenes. Es más frecuente en Europa y América.
 - IgG sérica normal y autoanticuerpos IgG4-.
 - Clínica: dolor abdominal, episodios de PA, poco frecuente la ictericia obstructiva.
 - Puede asociarse a colitis ulcerosa.
- En Europa y América pueden verse ambos tipos de PAI.

Hallazgos radiológicos

Por imagen, ambas formas, pueden ser:

1. Difusa → La más frecuente. Aumento uniforme de todo el páncreas con contornos lisos (“sausage-like”).
2. Focal → La menos frecuente. Masa localizada habitualmente en cabeza pancreática, difícil de distinguir del adenocarcinoma.
3. Multifocal.

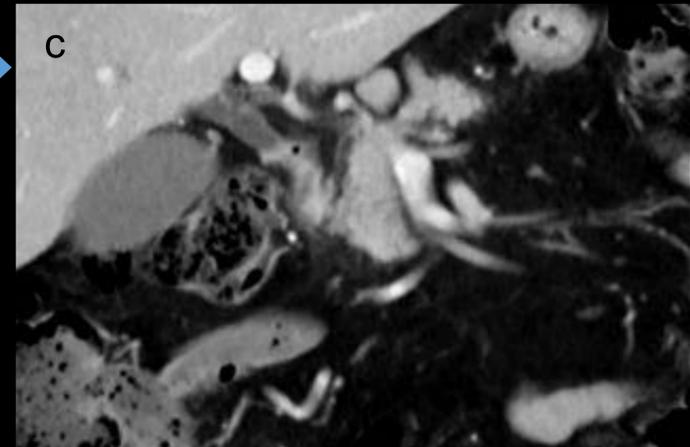
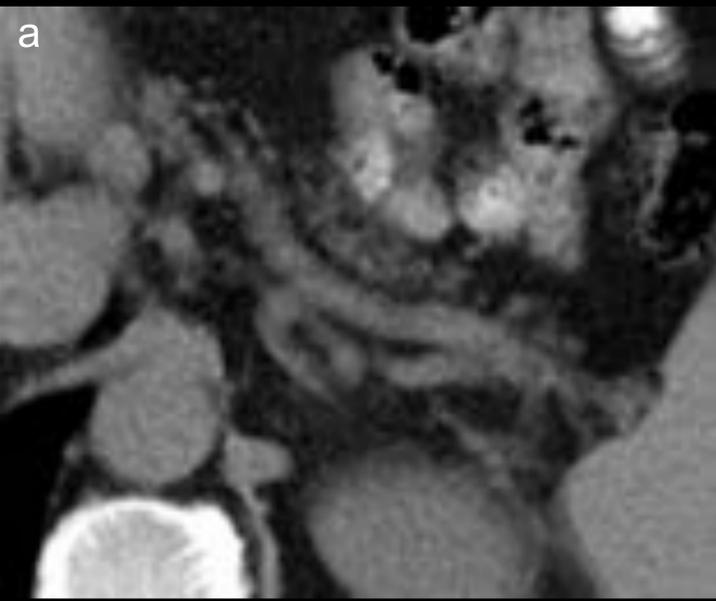
Esta afectación difusa o focal es:

- Ecografía: hipoecogénica.
- TC: hipodensa (en la difusa, es característica la presencia de un halo peripancreático hipodenso).
- RM: hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y con restricción en la difusión (presenta un coeficiente de difusión más bajo que el cáncer pancreático, por su mayor celularidad).
 - La señal en difusión se correlaciona con la actividad inflamatoria.
- Contraste → Realce arterial atenuado con un característico realce en fases tardías.
- CPRM:
 - Estenosis difusa o segmentaria del conducto pancreático principal, con dilatación irregular de éste y estenosis de la vía biliar distal con dilatación proximal.
 - Puede haber una masa inflamatoria simulando un carcinoma pancreático, que puede diferenciarse por el "signo del conducto penetrante" (conducto pancreático penetra en el interior de la masa → signo no específico, pero se ha descrito asociado más frecuentemente a masas inflamatorias que a neoplásicas).
- Infrecuentes las calcificaciones, los pseudoquistes o la trabeculación extensa de la grasa peripancreática (a diferencia de otras PC, que además presentan atrofia del parénquima, no aumento de su volumen).
- Suele responder al tratamiento con esteroides → mejoría a las 4-6 semanas, tanto morfológica como funcional (por PET desaparece la captación del trazador).
- Atrofia de los segmentos afectados en un 15% de los casos.



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

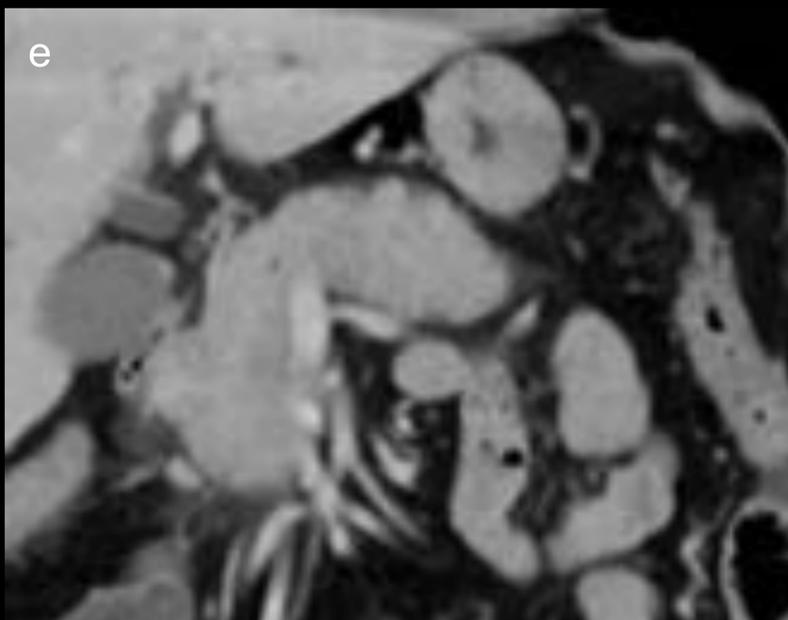
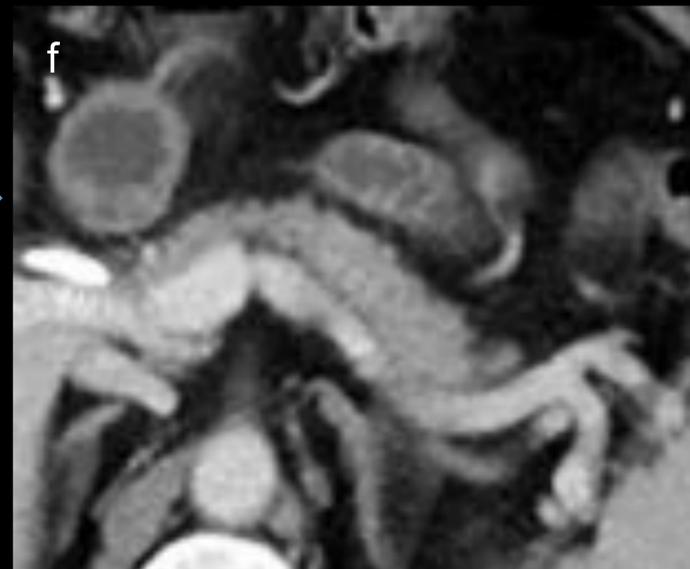
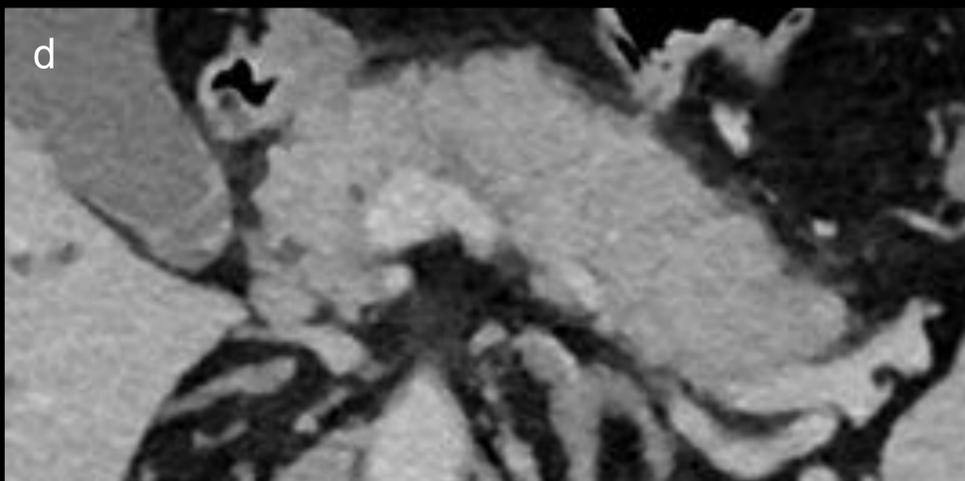
1.c) PANCREATITIS AUTOINMUNE (PAI)



TC abdominal en fase portal, corte axial (b) y coronal (c), en el que se observa que la glándula pancreática presenta un volumen adecuado con captación global y homogénea de contraste, pero que en estudios previos (TC simple, corte axial) presentaba atrofia con sustitución grasa (a).

Se operó ante la sospecha de neoplasia en la cabeza, que era heterogénea.

AP: pancreatitis linfoplasmocitaria esclerosante con colangitis linfoplasmocitaria esclerosante, compatibles con pancreatitis y colangitis autoinmune.



TC abdominal en fase portal, corte axial (d) y coronal (e), que muestra un páncreas difusamente aumentado de tamaño, heterogéneo pero con preservación de su captación, con un halo hipodenso peripancreático. Se trató con corticoterapia, observándose una normalización en el aspecto de la glándula en un control posterior (f).



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.d) SARCOIDOSIS

- Enfermedad sistémica inflamatoria → Formación de granulomas no caseificantes.
- Predomina entre los 20 y los 50 años.
- Afectación extrapulmonar en un 30% de los pacientes (forma exclusiva extrapulmonar en un 10%).
 - Afectación abdominal más frecuente: hígado y bazo.
 - Afectación pancreática poco habitual (1-6%) → Suele confundirse con otras patologías más comunes [infecciosa o tumoral (linfomas)].
- Clínica pancreática inespecífica.
- Corticoides para aliviar los síntomas.
- Las tasas de remisión espontánea son altas.

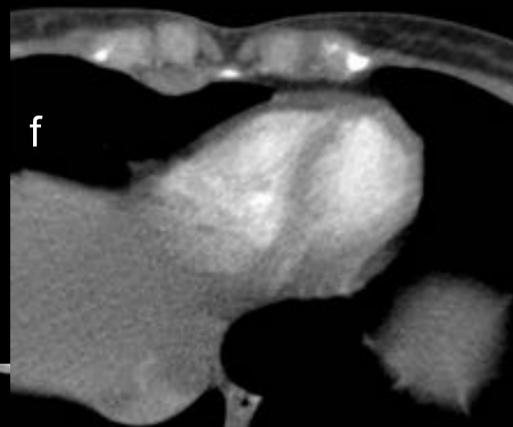
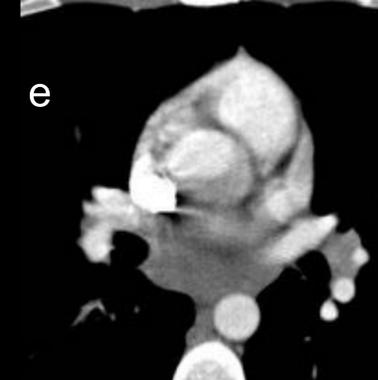
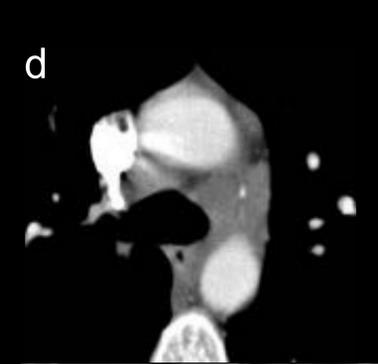
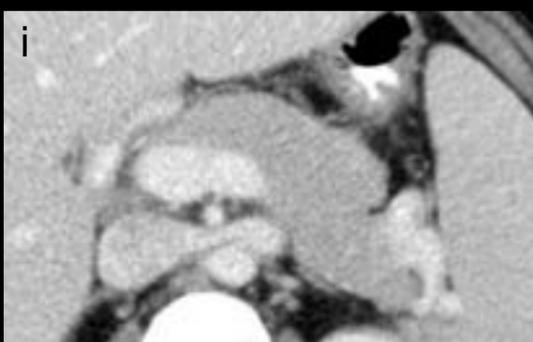
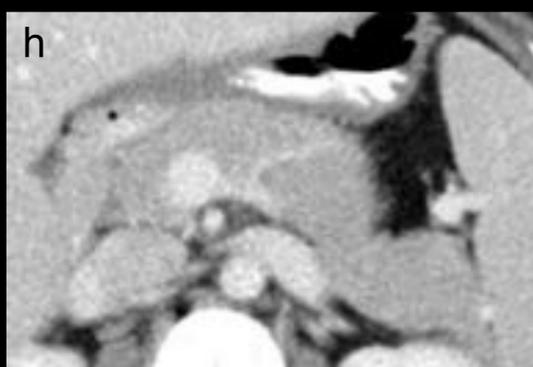
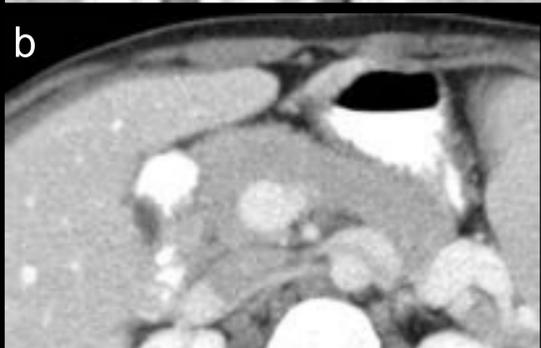
Hallazgos radiológicos

- Se observan tanto organomegalias homogéneas como infiltración nodular (múltiple o focal).
- Si afecta al páncreas, puede ser:
 - Forma difusa → Indistinguible de otras pancreatitis.
 - Forma focal → Normalmente en la cabeza, indistinguible del adenocarcinoma.
- Se pueden observar linfadenopatías peripancreáticas u obstrucción de la vía biliar, con o sin dilatación del conducto pancreático.
- RM:
 - Hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2.
 - Disminución de la captación de contraste en comparación con la glándula normal, de forma lenta y progresiva → Isointensa en fases portal y tardía.
- Pistas para su diagnóstico:
 - Hallazgos sugestivos de sarcoidosis en la TC torácica (aunque no siempre están).
 - Tener antecedentes de sarcoidosis sistémica (sólo en el 16%).



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.d) SARCOIDOSIS



Paciente de 28 años con clínica de astenia y febrícula. Antecedentes familiares de padre con Lupus Eritematoso Sistémico y madre con síndrome de Sjögren.

TC abdominal inicial en fase portal, cortes axiales (a, b) y coronal (c), que muestra hepatoesplenomegalias homogéneas, con adenopatías en hilio hepático y retroperitoneales perivasculares.

TC torácico inicial en fase arterial, cortes axiales, ventana de mediastino (d –f) y de pulmón (g), que muestra múltiples adenopatías mediastínicas, hiliares bilaterales y en cadena mamaria interna derecha, junto a una afectación parenquimatosa en vidrio deslustrado y pequeños nódulos que confluyen en algunas zonas originando conglomerados pseudonodulares.

Se orientó el cuadro como un proceso linfoproliferativo.

Se realizó biopsia ganglionar cervical (escisional), mediastínica (eco-broncoscopia) y de médula ósea: microgranulomas epitelioides, no necrotizantes, con predominio de celularidad histiocitaria, linfoide y con algunas células gigantes multinucleadas tipo Langhans. Cultivos (incluyendo micobacterias) negativos.

TC abdominal de control (se había disminuido el tratamiento) en fase portal, cortes axiales (h, i) y coronal (j), que muestra un aumento difuso del páncreas, que es de aspecto homogéneo.



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

1.e) TUBERCULOSIS (TBC)

- Enfermedad con alta prevalencia a nivel mundial.
- TBC abdominal → Forma extrapulmonar frecuente.
 - Afectación pancreática es poco habitual → Dentro de ésta, la forma primaria aislada es excepcional.
 - Incluso en formas miliares la tasa de afectación pancreática es baja.
- Clínica pancreática inespecífica.
- El diagnóstico definitivo se consigue con la obtención de una muestra histológica que presente granulomas caseificantes típicos, o con crecimiento del bacilo en los cultivos (aunque la forma pancreática suele ser paucibacilar).

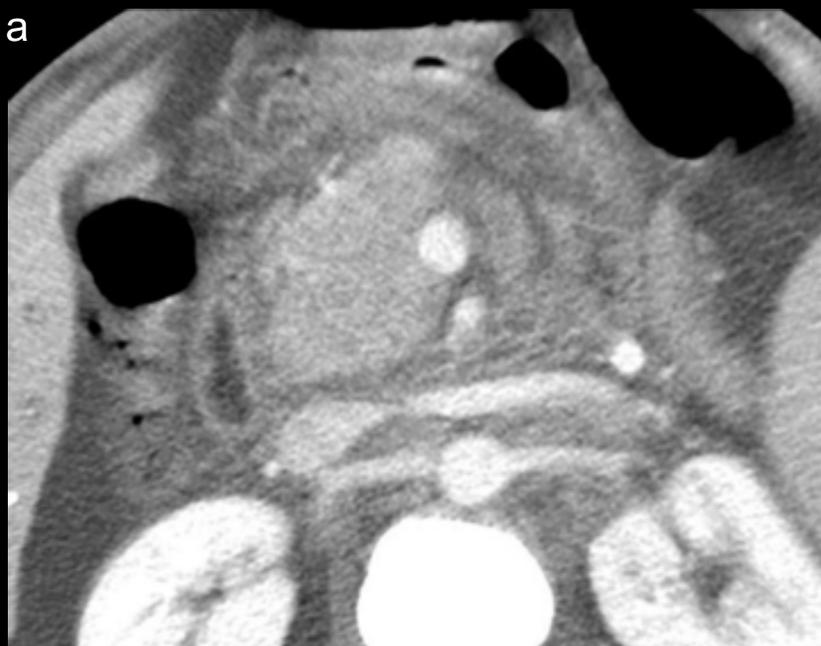
Hallazgos radiológicos

- Variables: desde una o varias lesiones focales (hipoecoicas por ecografía e hipodensas por TC) hasta un aumento difuso del páncreas, con cambios necróticos en su interior.
- A pesar del aumento glandular, el conducto pancreático no suele verse estenosado (a diferencia del adenocarcinoma).
- Es frecuente encontrar:
 - Adenopatías peripancreáticas hipodensas con captación de contraste en anillo (necróticas).
 - Afectación de otros órganos abdominales (engrosamiento de la válvula ileocecal, del peritoneo,...).



1. PATOLOGÍA INFLAMATORIA

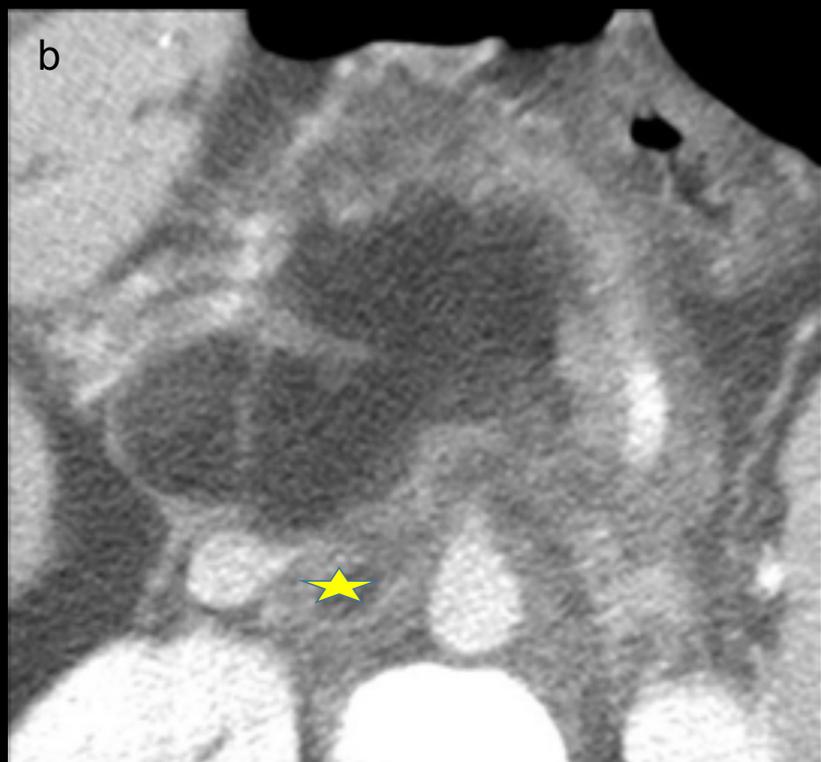
1.e) TUBERCULOSIS (TBC)



TC abdominal en fase portal, cortes axiales, que muestra:

a-c. Un páncreas homogéneo aumentado de tamaño, sobre todo a expensas de la cabeza y el proceso uncinado, con grandes colecciones abigarradas intra y peripancreáticas, centradas en el ligamento gastrohepático.

Múltiples adenopatías hipodensas retroperitoneales y mesentéricas (★).

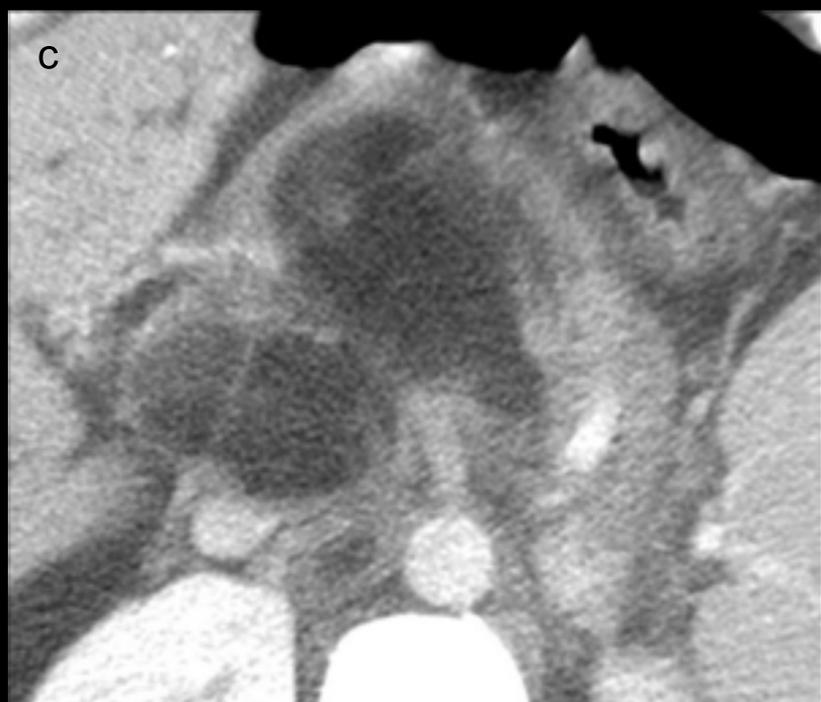


d. Hepatomegalia con lesión nodular sólida de 2 cm en el segmento V y edema periportal difuso.

Esplenomegalia con múltiples lesiones sólidas hipodensas de base periférica, compatibles con infartos.

El diagnóstico diferencial incluye linfoma, tuberculosis y pancreatitis aguda con infartos esplénicos.

AP: necrosis y abscesificación con presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes.





2. NEOPLASIAS

2.a) TUMORES NEUROENDOCRINOS PANCREÁTICOS (PNETs)

- Edad media 50 años.
- No predilección por sexo.

- Derivan de las células madre pluripotenciales ductales.
- Crecimiento lento.
- Mejor pronóstico que el adenocarcinoma, pero variable según el grado histológico (G1-G3, según la actividad mitótica dada por el índice Ki-67).
- La probabilidad de ser malignos se relaciona con el tamaño del tumor.

- La mayoría son esporádicos.
 - Algunos se asocian a: neoplasia endocrina múltiple tipo 1, enfermedad de Von Hippel-Lindau, neurofibromatosis tipo 1, esclerosis tuberosa.

- Tipos:
 - 1. Síndrómicos.**
 - Normalmente subcentimétricos.
 - Síntomas por la sobreproducción de hormona que secretan → Diagnóstico clínico y bioquímico.
 - Pueden ser: insulinooma, gastrinoma, glucagonoma, VIPoma o somatostatinooma.
 - 1. No-sindrómicos.**
 - Se detectan tardíamente → Son más grandes.
 - Síntomas por su efecto masa o por sus metástasis, o descubiertos incidentalmente.
 - También producen hormonas, pero en cantidades insuficientes o inactivas.

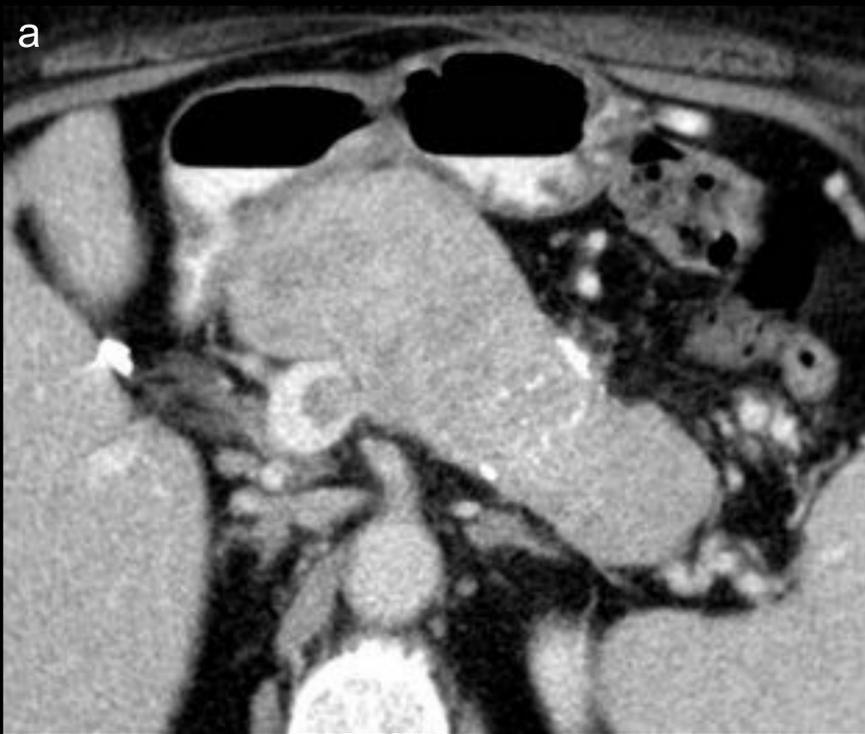
Hallazgos radiológicos

- Las técnicas de imagen se usan para diagnosticarlos, localizarlos, diferenciarlos del adenocarcinoma y estadificarlos.
- Tumores sólidos, hipervasculares*, bien definidos y, la mayoría, solitarios (aunque pueden ser múltiples, sobre todo los asociados a síndromes familiares). **30% no-sindrómicos no cumplen patrón clásico: pueden ser hipovasculares y mal definidos, y más agresivos histológicamente.*
 - Ecografía: ovalados e hipoecoicos, pero con metástasis hepáticas hiperecoicas o en diana.
 - TC:
 - Pico de realce en fase arterial precoz (25-35s) más que en fase arterial tardía (35-45s).
 - En fase portal/tardía son iso/hipodensos respecto al resto del parénquima contrastado.
 - Los más grandes pueden:
 - Desplazar estructuras adyacentes (cápsula que desplaza, más que invade).
 - Realce heterogéneo.
 - Cambios quístico/necróticos (por necrosis central y hemorragia, sobre todo cuando crecen).
 - Calcificaciones (20%).
 - Pueden ubicarse en cualquier región glandular, pero el patrón difuso es raro.
 - No suelen dilatar la vía biliar ni el conducto pancreático (los adenocarcinomas, sí).
 - RM:
 - Hipointensos en T1, hiperintensos en T2.
 - Hipercaptantes al administrar gadolinio (pueden permanecer hipercaptantes en fases portal y tardía).
 - Se pueden detectar lesiones pequeñas en secuencias de difusión.
 - Medicina nuclear:
 - Localizar y caracterizar el tumor funcional.
 - Buscar metástasis.
 - Seguimiento.
 - En lesiones de muy pequeño tamaño en la cabeza del páncreas es útil la ecoendoscopia.



2. NEOPLASIAS

2.a) TUMORES NEUROENDOCRINOS PANCREÁTICOS (PNETs)



TC abdominal en fase portal, corte axial (a), que muestra una glándula pancreática muy aumentada de tamaño, globulosa, heterogénea, con pérdida de los contornos lobulados y calcificaciones groseras en cuerpo-cola. El conducto principal solo se identificaba en la cabeza (no mostrada) y era de calibre normal.

Adenopatías locoregionales.

Trombosis parcial de la vena mesentérica superior y de la vena esplénica.

Se orientó, erróneamente, como una forma atípica de pancreatitis autoinmune.

Analítica con valores de IgG4 normales y cromogranina muy elevados.

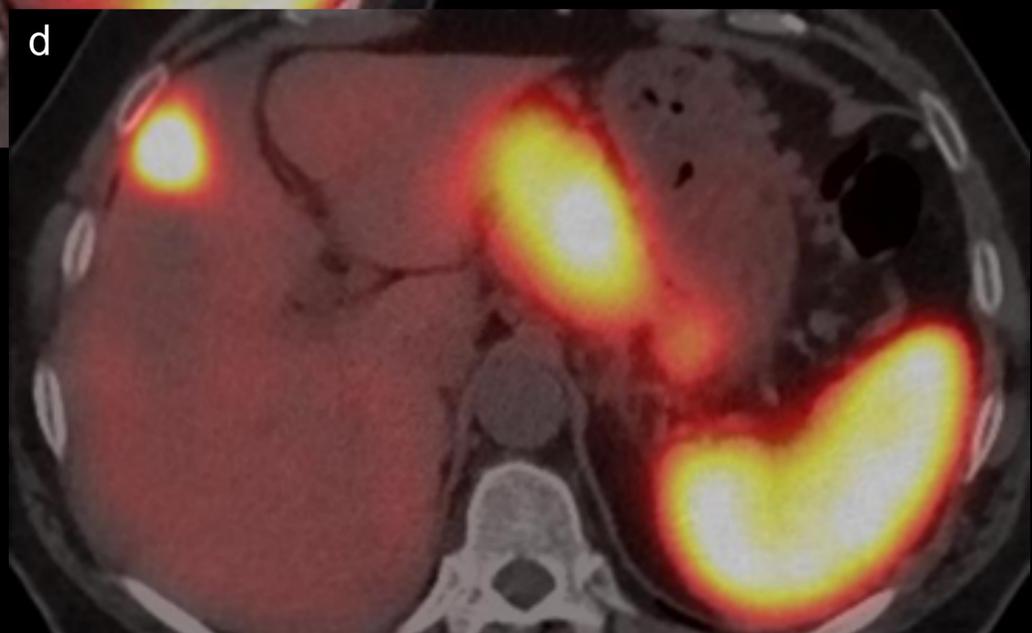


Gammagrafía (b) y SPECT-octreótido (c, d) que muestran una glándula pancreática aumentada de tamaño con intensa captación del radiotrazador (tumoración con receptores de somatostatina).

Captación focal en los segmentos IVb, IVa y V-VI hepáticos, compatible con metástasis.



Biopsia: proliferación de células neuroendocrinas con discreta atipia.





2. NEOPLASIAS

2.b) LINFOMA PRIMARIO PANCREÁTICO

- El más frecuente es el de células B no Hodgkin (LNH).
- La forma primaria es rara (<2% de los LNH extranodales).
 - Más frecuente la afectación secundaria desde adenopatías peripancreáticas.
- Tipo de paciente más frecuente:
 - Inmunodeprimidos.
 - Inmunocompetentes de mediana edad.
- Clínica pancreática inespecífica.
 - Poco frecuente la ictericia obstructiva y los episodios similares a la PA.
 - Síntomas B son raros.

Hallazgos radiológicos

Existen 2 patrones:

1. Localizado:

- Típicamente en la cabeza.
- Lesión homogénea.
- TC: hipodensa.
- RM: hipointensa T1 e iso/hiperintensa T2.
- Realce moderado de contraste.

1. Difuso:

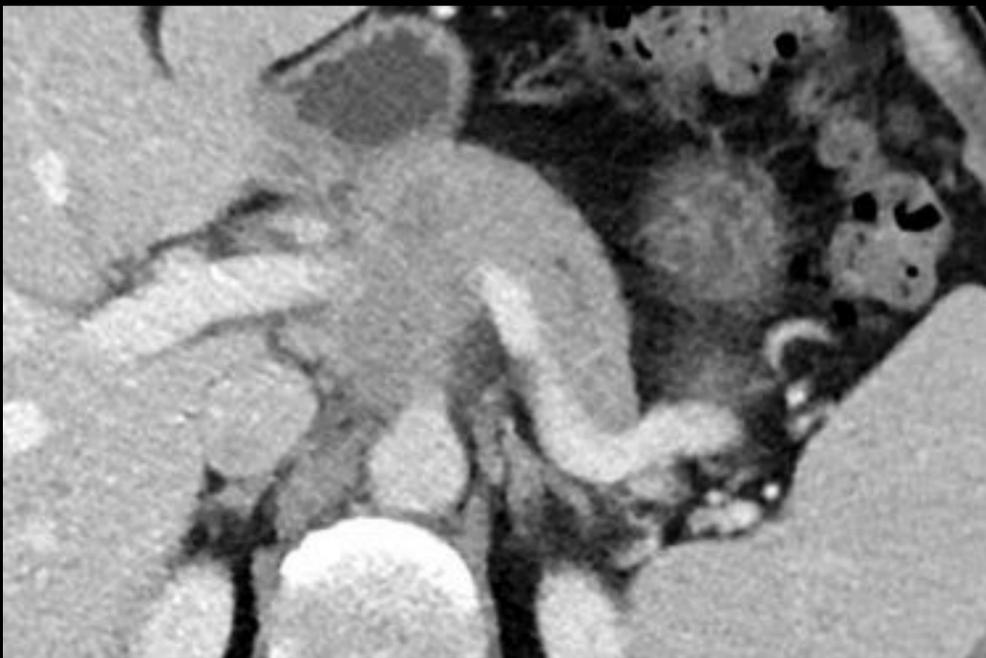
- Páncreas globalmente aumentado de tamaño.
- TC: hipodenso.
- RM: iso/hipointenso T1 y T2.
- Puede simular una PA, entre otras entidades (“gran simulador”).

- Suelen acompañarse de linfadenopatías.



2. NEOPLASIAS

2.b) LINFOMA PRIMARIO PANCREÁTICO

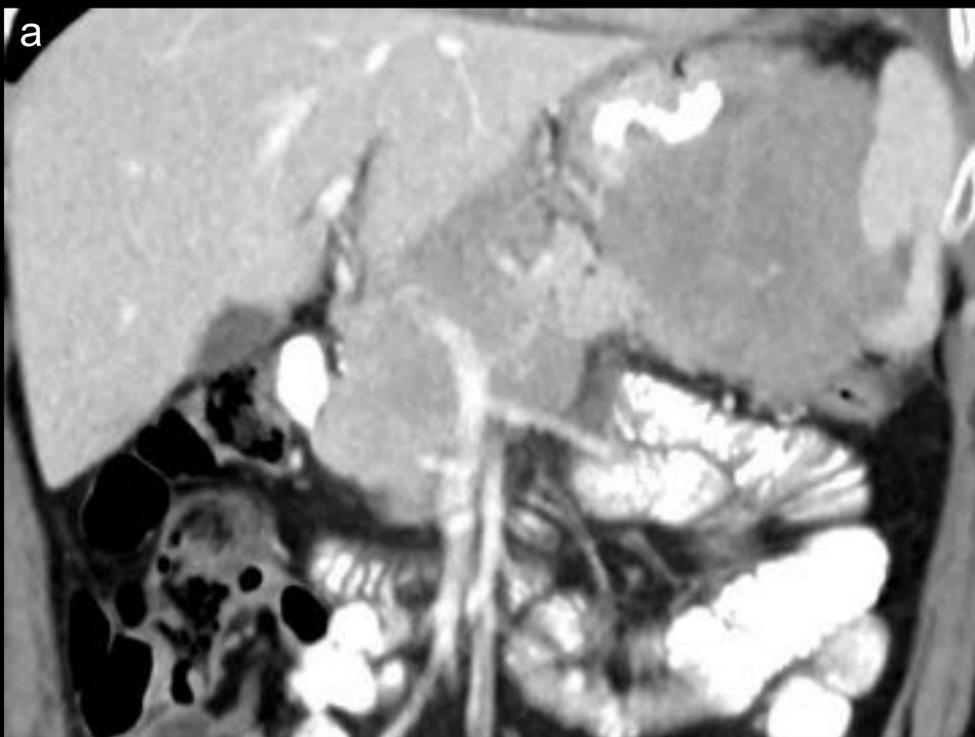


TC abdominal en fase portal, corte axial, que muestra una masa neoplásica pancreática de gran tamaño que está invadiendo/englobando el tronco celíaco desde su nacimiento, que se acompaña de adenopatías (no visibles en este corte).

Biopsia por eco-endoscopia (páncreas): proceso linfoproliferativo de fenotipo B.
Biopsia de médula ósea: negativa.



Linfoma pancreático primario.



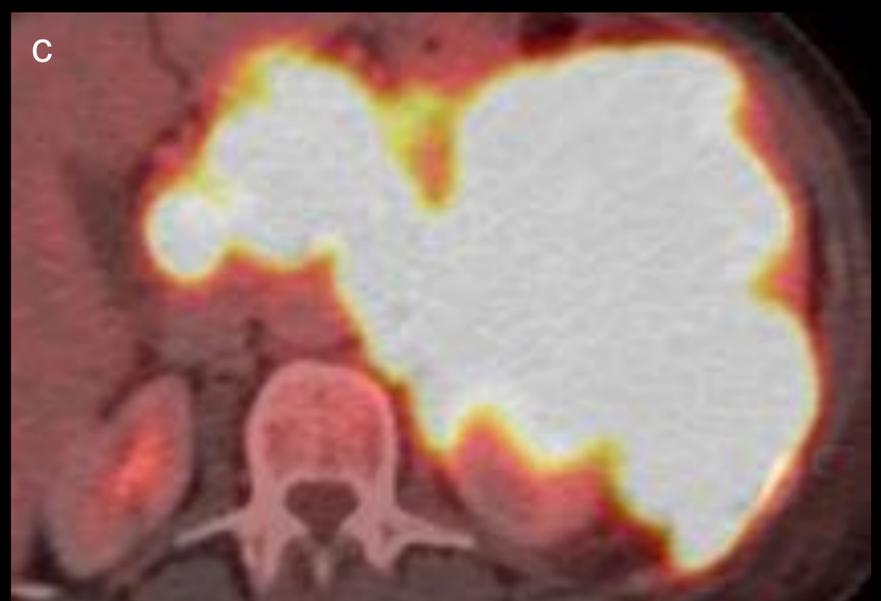
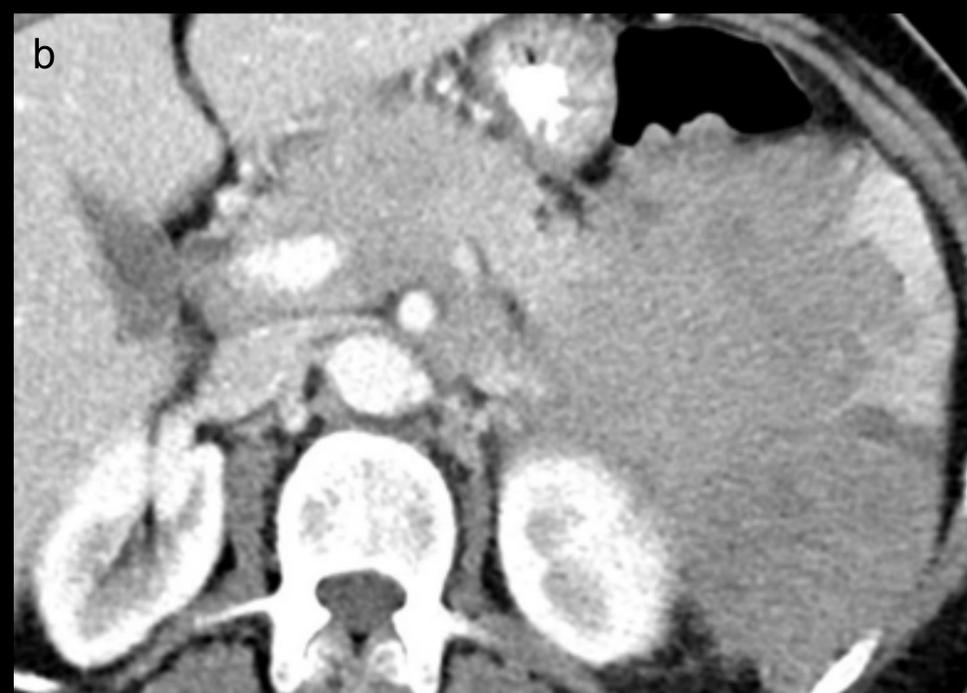
TC abdominal en fase portal, cortes coronal (a) y axial (b), que muestra una gran masa que infiltra y aumenta de tamaño la glándula pancreática (sobre todo la cabeza y el cuello) y que se extiende a hipocondrio izquierdo infiltrando a las estructuras vecinas (bazo, cola del páncreas y glándula suprarrenal izquierda).

PET (c) que muestra una gran masa hipermetabólica (SUV máx. 23g/ml) que infiltra de forma multifocal la glándula pancreática (cabeza, cuerpo y cola, con mínima dilatación del conducto principal - no mostrada) y se extiende por hipocondrio izquierdo infiltrando el resto de estructuras descritas en la TC y mínimamente el parénquima hepático (segmento II - no se muestra).

Biopsia guiada por TC (bazo): infiltración por proceso linfoproliferativo de fenotipo B.



Linfoma abdominal con afectación pancreática.





2. NEOPLASIAS

2.c) PLASMOCITOMA

- Plasmocitomas extramedulares → <5% de las neoplasias de células plasmáticas.
 - La localización pancreática es muy infrecuente como proceso primario.
- Clínica depende:
 - Su localización.
 - Existencia de mieloma sistémico.
 - Existencia de otros plasmocitomas.

Hallazgos radiológicos

- Inespecíficos.
- Lo más frecuente:
 - Masa homogénea.
 - Densidad tejido blando.
 - Bien delimitada (puede ser multilobulada).
 - Localización: cabeza pancreática.
 - Realce intenso de contraste → Diagnóstico diferencial con PNETs.
- Más raro:
 - Crecimiento volumétrico difuso del páncreas, sin masa focal.
 - Captación homogénea de contraste en fase portal → Diagnóstico diferencial con pancreatitis o linfoma.
 - Masa en la cola (lo más raro es encontrarlo como una masa en el cuerpo).



2. NEOPLASIAS

2.d) TUMOR PAPILAR MUCINOSO INTRADUCTAL (TPMI)

- Tumor quístico que se origina del epitelio que recubre los conductos pancreáticos → Producción excesiva de mucina por las células tumorales → Dilatación progresiva de los conductos afectados por el tumor.
- Normalmente benignos, pero presentan un amplio espectro de malignidad.
- Pico de incidencia a los 60-70 años.
- Clínica:
 - Frecuentemente asintomáticos, hallazgo casual.
 - Si síntomas (por la excesiva producción de mucina que puede obstruir parcialmente el flujo de las secreciones) → Pancreatitis de repetición, dolor abdominal, pérdida de peso, ictericia obstructiva y diabetes.

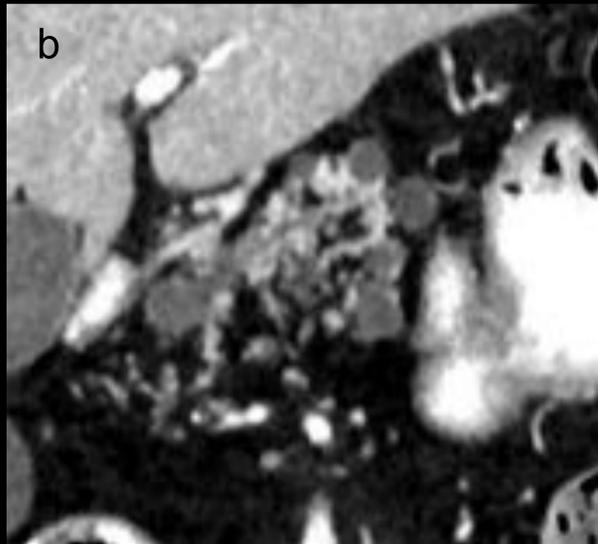
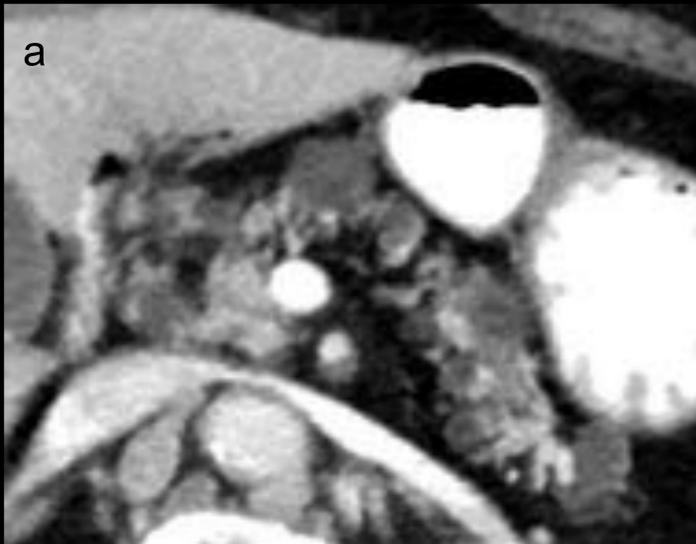
Hallazgos radiológicos

- Muy habitual → El tumor es una lesión papilar tan pequeña que no se identifica en las pruebas de imagen → Se ven los conductos dilatados llenos de mucina.
- Si es visible → Pequeños defectos de repleción nodulares únicos o múltiples en el interior del conducto dilatado.
 - TC: hiperdensos.
 - RM: hipointensos respecto al líquido que los rodea en T2.
 - Realce post-contraste.
- Salida de material mucinoso a través de la ampolla de Vater dilatada (poco frecuente pero patognomónico).
- La mucina no presenta realce y yace dependiente en el conducto.
- Tipos:
 - 1. Del conducto secundario.**
 - Lesión quística polilobulada con aspecto en racimo de uvas.
 - Unilocular si afecta a una única ramificación.
 - Preservación de la mayoría de la glándula, que es de aspecto normal.
 - El 33% son multifocales.
 - 2. Del conducto principal.**
 - Pacientes más jóvenes.
 - Puede ser de distribución difusa o segmentaria.
 - Puede tener un aspecto radiológico y clínico similar a la PC (con pseudoquistes, incluso con atrofia glandular), dificultando el diagnóstico, pero sin calcificaciones.
 - 3. Mixto.**
 - Asociación de lesiones quísticas y dilatación del conducto principal.
- Pueden ser muy similares a otras lesiones quísticas → Para el diagnóstico diferencial hay que demostrar la comunicación entre la lesión quística y el árbol ductal (las otras lesiones quísticas son típicamente no comunicantes).
 - Si el conducto no está dilatado y es difícil de identificar → CPRM con secretina puede ser útil para ver esta relación.
- Mayor incidencia de degeneración maligna los tipos 2 y 3, con invasión directa a órganos adyacentes o en forma de pseudomixoma peritoneal.

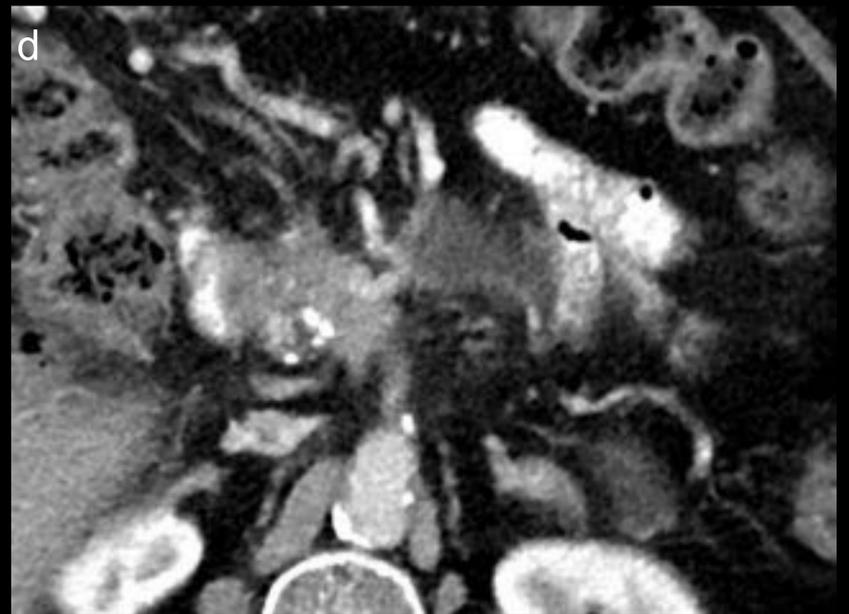
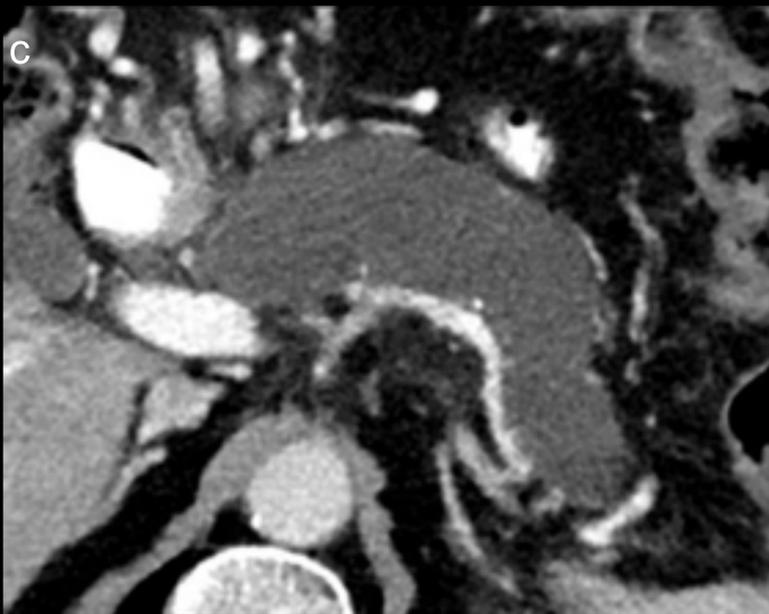


2. NEOPLASIAS

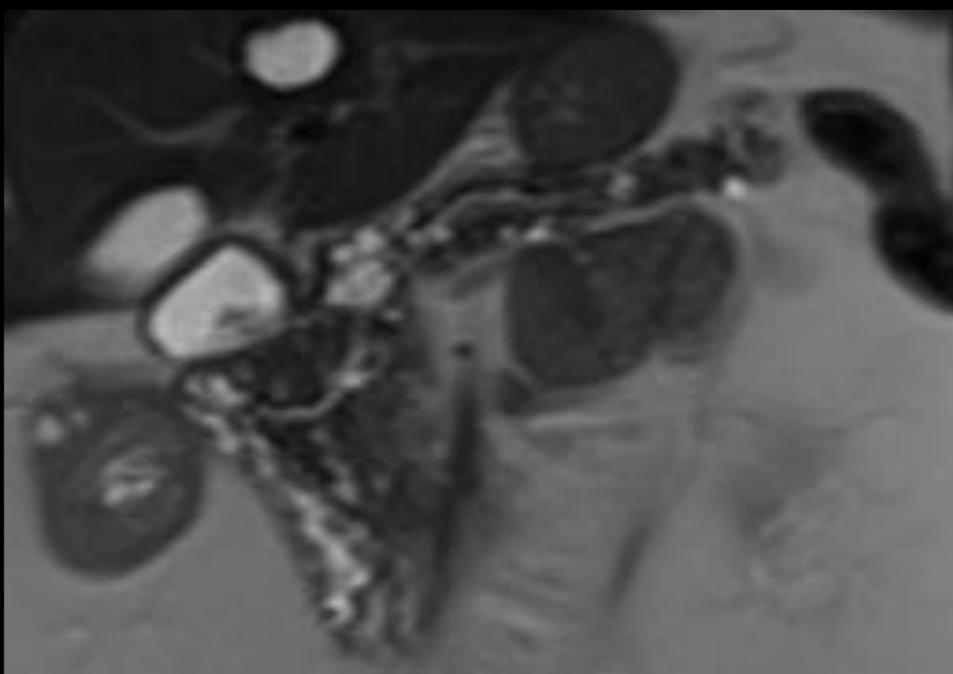
2.d) TUMOR PAPILAR MUCINOSO INTRADUCTAL (TPMI)



TC abdominal en fase portal, cortes axial (a) y coronal (b), que muestra infiltración grasa difusa del páncreas con múltiples imágenes quísticas difusas (“en racimo de uvas”), sin dilatación del conducto principal.
TPMI de conducto secundario.



TC abdominal en fase portal, corte axial, que muestra una práctica sustitución del parénquima pancreático (únicamente queda un pequeño resto de la cabeza, de aspecto heterogéneo, con bordes irregulares y calcificaciones (d)) por una imagen líquida muy bien definida, con forma de salchicha (c), que se interpreta como atrofia pancreática total con dilatación extrema (33 mm) del conducto principal pancreático.
TPMI de conducto principal.



RMN T2 que muestra múltiples imágenes quísticas, las mayores en cuerpo proximal y cabeza (uniloculadas y comunicadas con el conducto pancreático).
TPMI de conducto secundario.



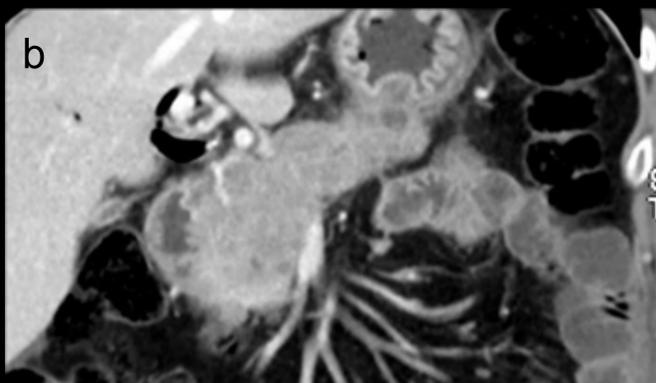
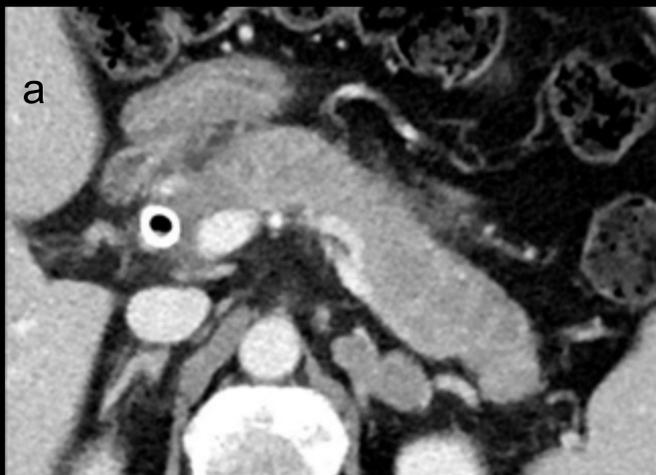
2. NEOPLASIAS

2.e) METÁSTASIS

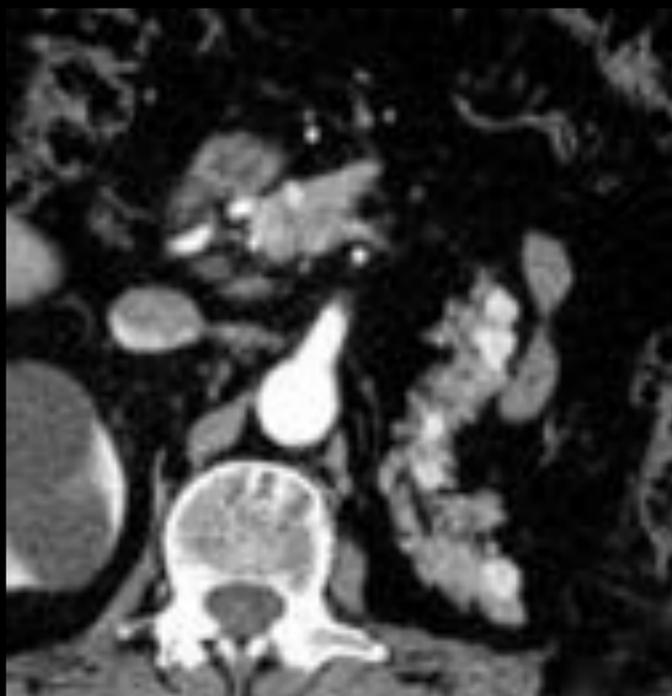
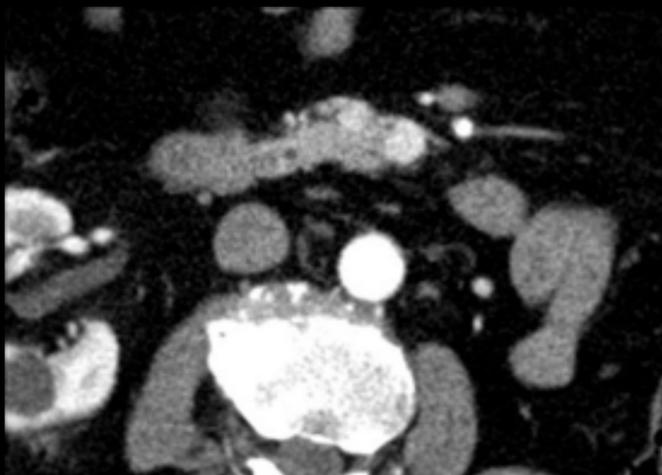
- Son poco frecuentes.
- Los tumores que más frecuentemente metastatizan al páncreas son:
 - Renal.
 - Pulmonar.
 - Mama.
 - Melanoma.
- La clínica es inespecífica (la mayoría son asintomáticos).

Hallazgos radiológicos

- Su comportamiento radiológico dependerá del tumor primario, con patrón variable:
 - Lesión única (50-70%).
 - Multifocal (5-10%).
 - Difuso (15-44%).



TC abdominal en fase portal, cortes axial (a) y coronal (b), que muestra una glándula pancreática difusamente globulosa con múltiples lesiones nodulares hipovasculares, sugestivas de afectación metastásica difusa (primario: carcinoma microcítico de pulmón).



TC abdominal en fase arterial, cortes axiales, que muestra múltiples lesiones nodulares sólidas hipervasculares por todo el parénquima pancreático, sugestivas de metástasis (primario: carcinoma renal de células claras).



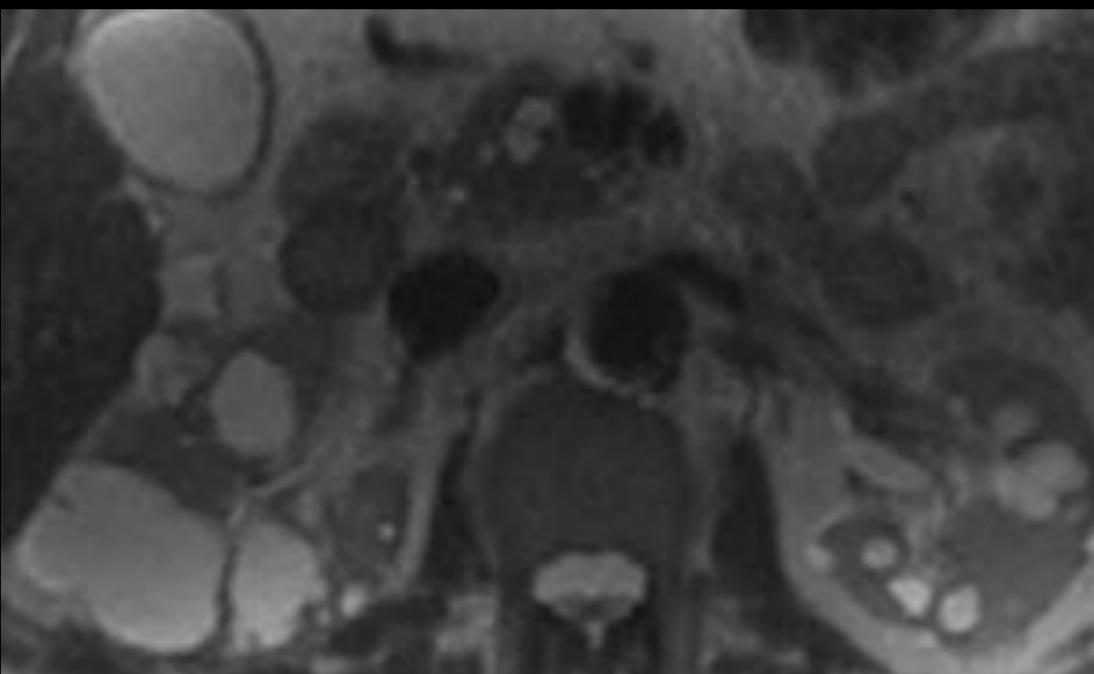
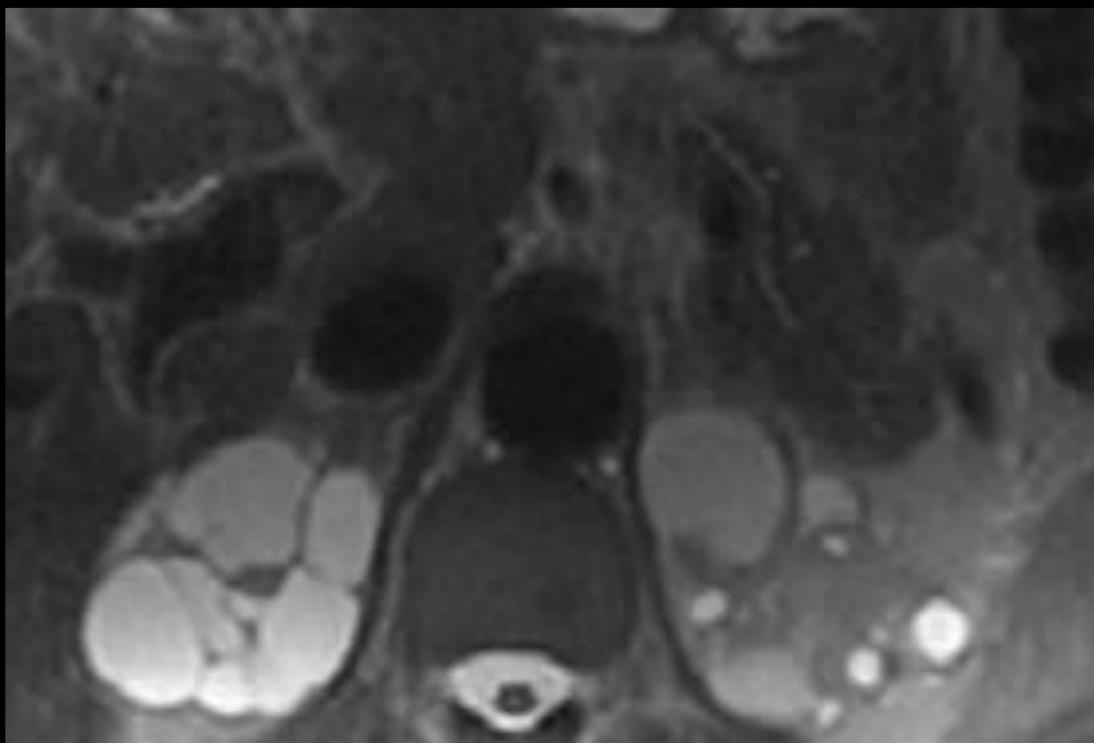
3. CISTOSIS

3.a) POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE

- Enfermedad sistémica hereditaria con penetrancia completa (genes PKD1 y PKD2).
- Progresivo crecimiento y desarrollo de quistes renales bilaterales que destruyen el parénquima funcional.
- En varias ocasiones, se asocia a manifestaciones extrarrenales o malformaciones asociadas:
 - Lo más frecuente → Quistes hepáticos (30-60%).
 - También puede presentar pancreáticos (10%).
- Clínica: casi siempre asintomáticos.

Hallazgos radiológicos

- Suelen ser quistes pequeños, variables en número, pudiendo afectar difusamente a la glándula o focalmente, con las mismas características que los quistes simples.



RMN T2, cortes axiales, que muestra pequeños quistes en la cabeza y en el cuerpo pancreático, junto a múltiples e incontables quistes renales bilaterales difusos, en el contexto de un paciente con poliquistosis renal del adulto.



3. CISTOSIS

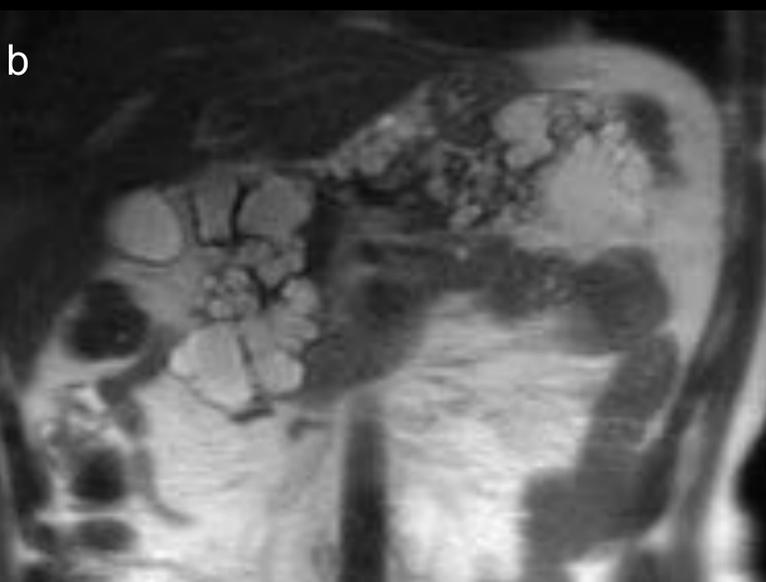
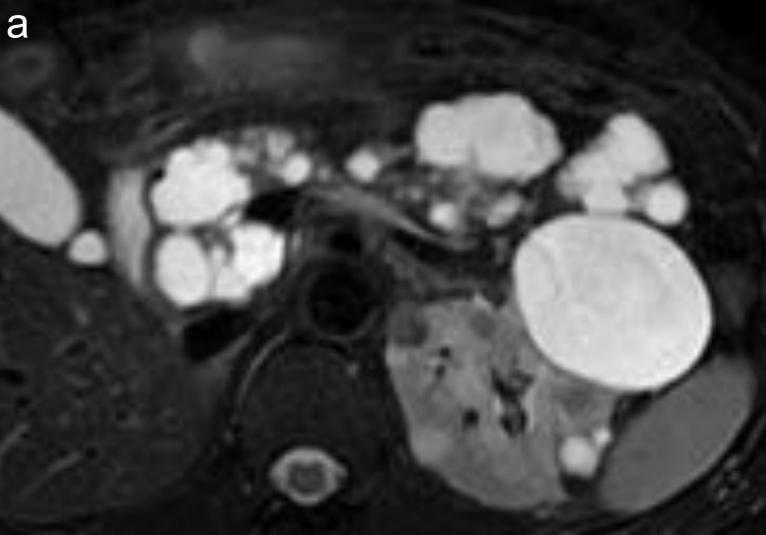
3.b) SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU (VHL)

- Facomatosis con herencia autosómica dominante (inactivación del gen supresor VHL), alta penetrancia y expresión variable.
- Aparición de tumores malignos y benignos desde edades tempranas.
- Se clasifican en 2 tipos en función de si presentan feocromocitoma o no.
- Existe una entidad rara (pero que hay que tener presente) que puede cursar con una formación masiva de quistes pancreáticos sin asociarse a un síndrome de VHL → **Poliquistosis pancreática aislada**.

Hallazgos radiológicos

- Las lesiones pancreáticas que se pueden encontrar son:
 - Cistoadenomas serosos.
 - PNETs.
 - Adenocarcinomas (muy raro).
- Las lesiones quísticas no tienen potencial maligno, pero pueden llegar a reemplazar toda la glándula → insuficiencia endocrina y exocrina.

Una glándula pancreática completamente sustituida por quistes siempre debe hacer sospechar un síndrome de VHL



RMN T2, cortes axial (a) y coronal (b), que muestra múltiples e incontables quistes pancreáticos difusos septados que condicionan una sustitución moderada-severa del parénquima glandular. Ausencia de riñón derecho. Riñón izquierdo nefromegálico (compensador) con múltiples e incontables quistes renales corticales difusos que condicionan una sustitución leve del parénquima renal, en el contexto de un paciente con VHL.



RMN cerebral T1 con contraste, del mismo paciente, corte sagital, que muestra una lesión sólido-quística en la unión bulbo-medular (★), y otras nodulares sólidas cerebelosas derechas y retrobulbar (↗), en relación a hemangioblastomas.



4. CONGÉNITA / MALFORMATIVA

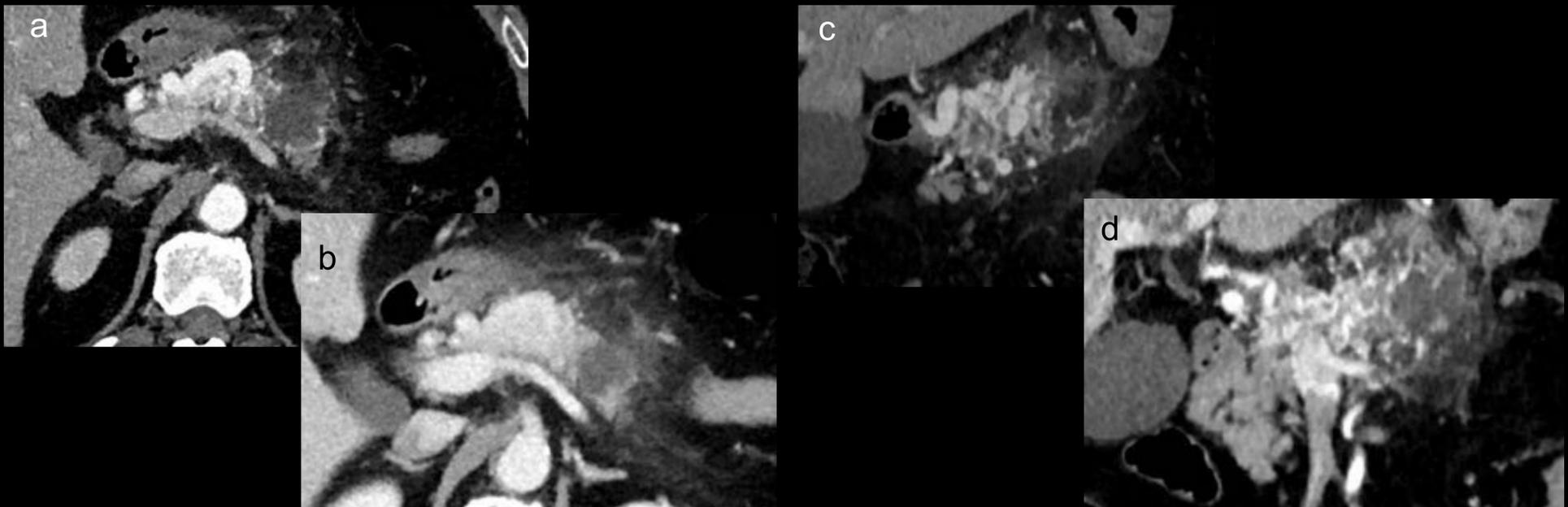
4.a) MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS (MAVs)

- Patología rara.
- Puede ser:
 1. Congénita.
 - Aislada o asociada a la telangiectasia hemorrágica hereditaria (enfermedad de Osler-Weber-Rendu).
 1. Adquirida (menos frecuente).
 - Secundaria a inflamación, tumor, trauma o post-trasplante hepático.
- Clínica:
 - Síntomas típicos: sangrado gastrointestinal, dolor abdominal e ictericia.
 - Se asocia a hipertensión portal, trombosis portal y pancreatitis.

Hallazgos radiológicos

- Localización más frecuente → cabeza pancreática (pero pueden aparecer en cualquier localización, incluso ser difusas).
- Ecografía: estructuras lineares y nodulares hipoeoicas intra y peripancreáticas, con mosaico de color por aumento de la velocidad y onda pulsátil en la vena porta por Doppler.
- TC: red vascular múltiple intra y peripancreática, con realce precoz de la vena porta en fase arterial, siendo difícil el diagnóstico si solo se dispone de fase portal.
- RM: área heterogénea con vacío de señal.
- Arteriografía muestra:
 - Los aportes arteriales dilatados y tortuosos.
 - La red vascular intrapancreática con opacidad transitoria y densa glandular.
 - El llenado precoz venoso (vena porta en fase arterial)
 - El aclaramiento temprano del páncreas.

Sirve tanto para embolizar como para realizar un mapa de planificación quirúrgica.



TC abdominal en fases arterial tardía (a, c, d) y portal (b), cortes axiales (a, b) y coronales (c, d), que muestra un conjunto de vasos anómalos pancreáticos, dilatados y tortuosos, visibles en fase arterial, que parecen comunicarse con la vena porta y la vena mesentérica superior.

Malformación arteriovenosa pancreática, diagnosticada incidentalmente en el contexto de una pancreatitis aguda complicada con colección necrótica aguda.



4. CONGÉNITA / MALFORMATIVA

4.b) NESIDIOBLASTOSIS

- Causa rara de hipoglucemia hiperinsulinémica persistente en el período neonatal, la infancia y en adultos.
- Asociada a alteraciones genéticas heterogéneas (aunque también se ha descrito como complicación rara de cirugías bariátricas).
- Proliferación e hiperfunción de las células β , distribuidas de forma difusa (75%) o formando masas a lo largo del páncreas.

Hallazgos radiológicos

A menudo no pueden distinguirse por las diferentes técnicas de imagen, ya que los hallazgos radiológicos son inespecíficos (aumento difuso glandular, hiperecogenicidad, etc.), por lo que se diagnostican anatomopatológicamente.



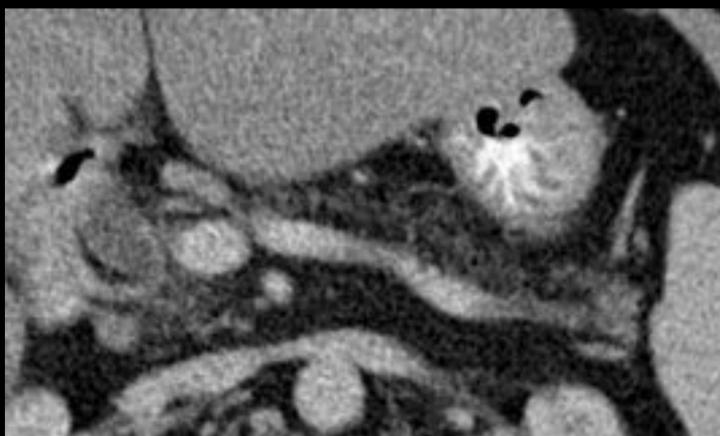
5. ENFERMEDADES POR DEPÓSITO

5.a) LIPOMATOSIS

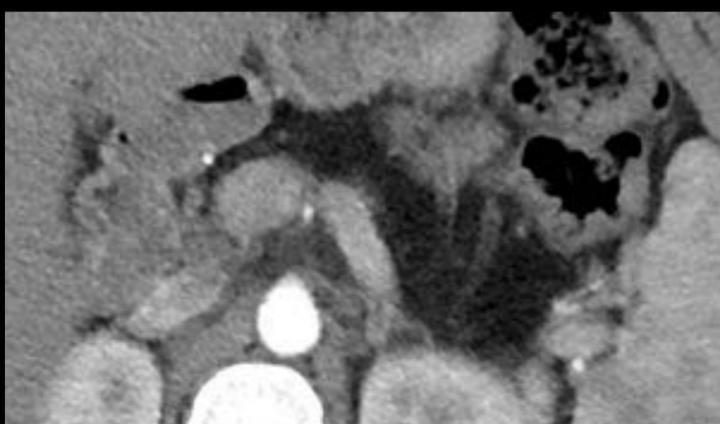
- La condición patológica benigna pancreática más común.
- Reemplazo graso del parénquima.
- Puede ser:
 1. Congénita.
 2. Adquirida (obesidad y vejez, mucoviscidosis, diabetes, hemocromatosis, enolismo, malnutrición, infecciones, PC, etc.).
 3. Idiopática.

Hallazgos radiológicos

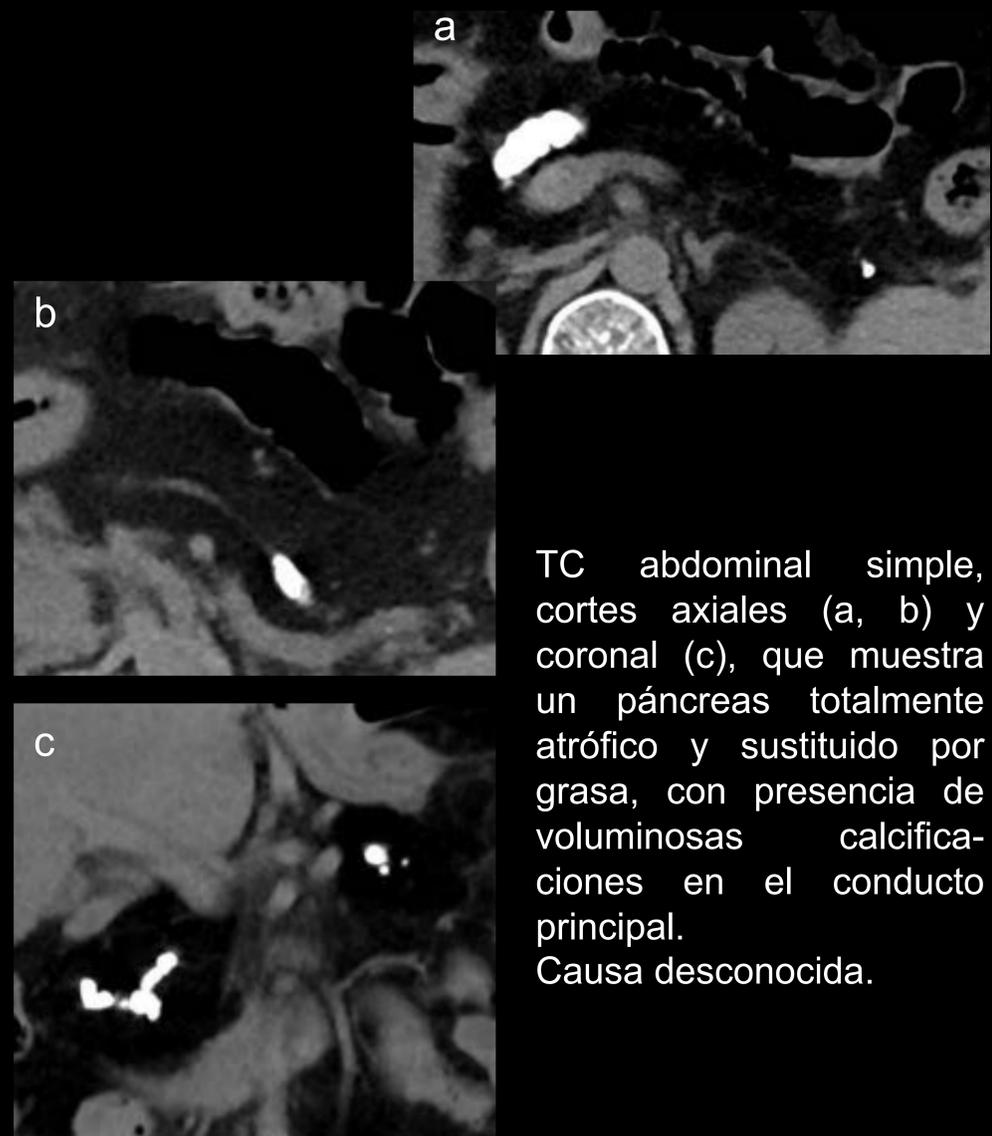
- Diferentes patrones según la infiltración grasa:
 - Difusa.
 - Focal de algunas localizaciones.
- Esta infiltración grasa se verá:
 - Ecografía: hiperecoica (la fibrosis se ve similar).
 - TC: hipodensa.
 - RM: señal T1 y T2 similar al tejido graso retroperitoneal, con supresión grasa en STIR.
- Si es difusa e importante pueden no delimitarse los contornos → Diagnóstico diferencial con la agenesia pancreática (en la lipomatosis los conductos están presentes).



TC abdominal en fase portal, corte axial, que muestra una severa infiltración grasa difusa del páncreas.



TC abdominal en fase arterial, corte axial, que muestra una práctica sustitución grasa de toda la glándula pancreática en un paciente con mucoviscidosis.



TC abdominal simple, cortes axiales (a, b) y coronal (c), que muestra un páncreas totalmente atrófico y sustituido por grasa, con presencia de voluminosas calcificaciones en el conducto principal. Causa desconocida.



5. ENFERMEDADES POR DEPÓSITO

5.b) HEMOCROMATOSIS

1. Hemocromatosis hereditaria (forma primaria) → Enfermedad genética autosómica recesiva:
Mutaciones en el gen de la proteína HFE (encargada de regular la absorción intestinal férrica)



Progresivo incremento en el depósito de hierro en diversos órganos alterando su función

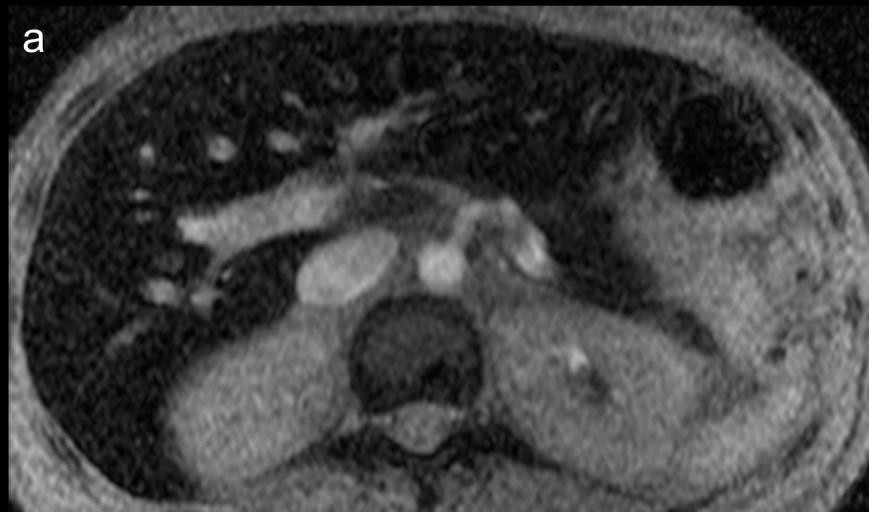
- El órgano que más se afecta es el hígado, empezando en los hepatocitos periportales para pasar al resto del hígado, páncreas y tiroides.
 - La afectación del sistema reticuloendotelial, como el bazo o la médula ósea, es menos frecuente.
2. Hemocromatosis secundaria → Causa secundaria (múltiples transfusiones, sobrecarga dietética, ...).

- El depósito de hierro se da predominantemente en el sistema reticuloendotelial.

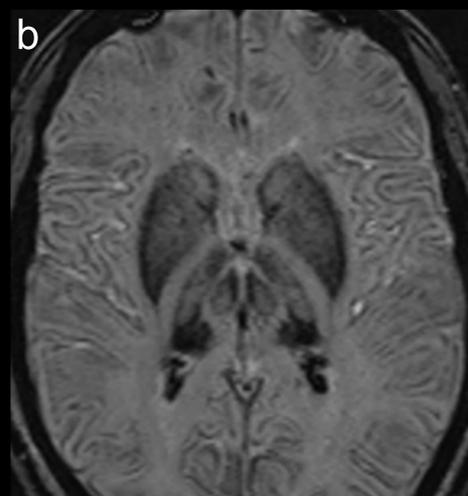
- Clínica pancreática: diabetes.

Hallazgos radiológicos

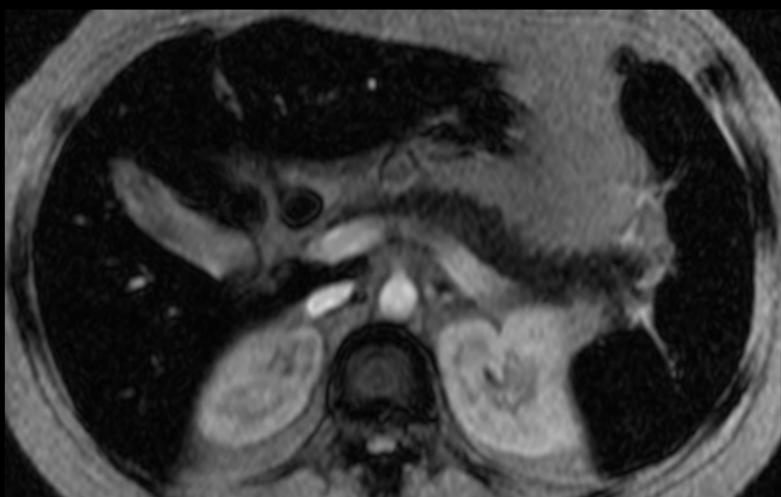
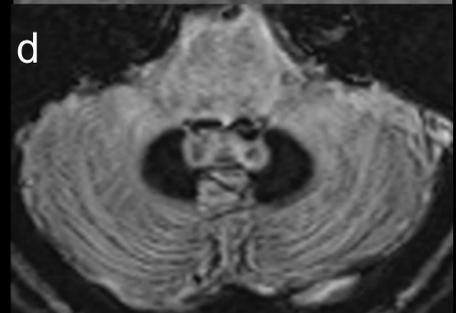
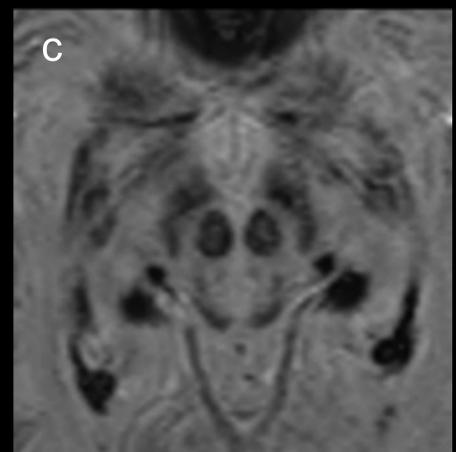
- RM → El hierro causa un artefacto de susceptibilidad magnética, que comporta una pérdida de señal en los órganos afectados.
- La disminución de la señal en T2 es proporcional al grado de sobrecarga férrica.
- Páncreas muy hipointenso en T2 y, sobre todo, en eco de gradiente, e incluso en T1 si hay niveles altos de sobrecarga férrica.



RMN abdominal T2 (a) que muestra el parénquima hepático y pancreático marcadamente hipointensos en relación a acumulación férrica en paciente con hemocromatosis genética.



RMN cerebral SWI del mismo paciente, que muestra hiposeñal en ambos núcleos lenticulares, tálamos (b), núcleos mesencefálicos (rojo y sustancia negra) (c) y núcleos dentados (d).



RMN abdominal T2 de otro paciente, que muestra hiposeñal muy marcada hepática, pancreática y esplénica, compatible con sobrecarga férrica secundaria.



5. ENFERMEDADES POR DEPÓSITO

5.c) AMILOIDOSIS PANCREÁTICA

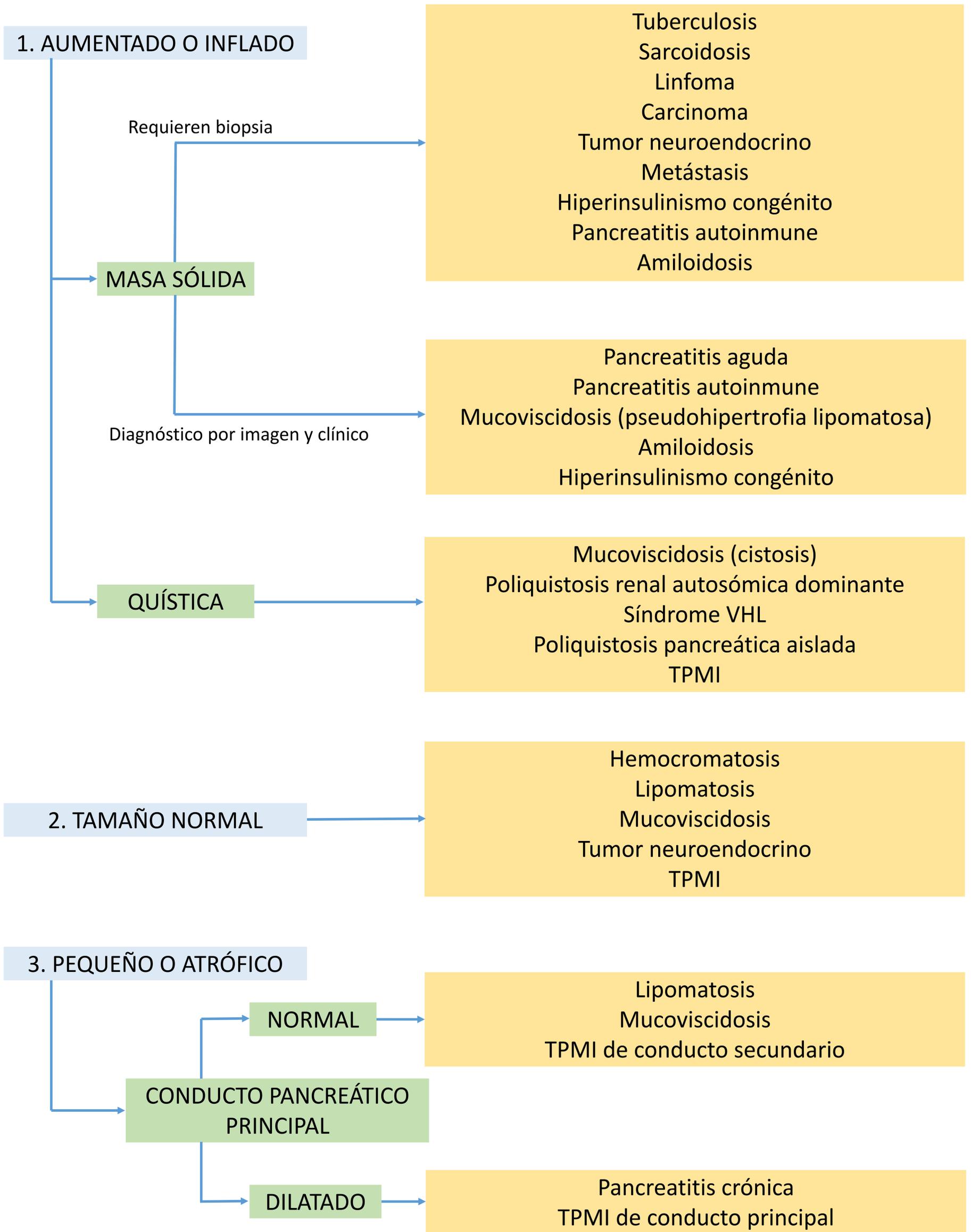
- Enfermedad sistémica que se caracteriza por el depósito de proteínas fibrilares.
- Lo más frecuente es que afecte a múltiples órganos, pero existen formas localizadas.
- Actualmente se clasifica según criterios moleculares, usando la letra A (de amiloidosis) seguida de otra abreviatura en función de la proteína fibrilar, siendo las formas más comunes AL, AA, ATTR y A β 2M.

Hallazgos radiológicos

- Muy variables → Pueden cambiar en función del tipo y el grado de afectación.
 - AL afecta a órganos viscerales abdominales: hígado, bazo, páncreas, riñones, mesenterio y retroperitoneo.
 - Páncreas → Crecimiento difuso glandular.
 - Ecografía: hipoecoico.
 - TC:
 - Hipodenso.
 - Captación difusa de contraste.
 - Puede presentar múltiples pequeñas calcificaciones (los depósitos de amiloide tienen afinidad por el calcio).
 - No suele dilatar el conducto pancreático.
 - No suele afectar a la grasa peripancreática.
 - RM: aumento volumétrico global.
 - Hipointenso T1
 - Hiperintenso T2 (puede presentar quistes hiperintensos).
 - Si fibrosis → Pérdida de señal T2 focal en esa zona (con realce de contraste heterogéneo).



AFECTACIÓN DIFUSA DE PÁNCREAS





CONCLUSIONES

Ante una afectación difusa pancreática es importante realizar un estudio dirigido completo y buscar manifestaciones extrapancreáticas.

El estudio debe incluir:

- Anamnesis.
- Pruebas analíticas (incluyendo hormono-secretoras).
- Técnicas de imagen.

Todo ello para poder hacer un diagnóstico diferencial lo más preciso posible, intentando ahorrar cirugías innecesarias, ya que el manejo y el pronóstico son completamente diferentes.