

Agenesia dorsal del páncreas: presentación de un caso y revisión de la literatura

Dorsal Pancreatic Agenesis: Case Presentation and Literature Review

Jean Carlos Pinto-Angarita,¹ David Fernando Ortiz-Pérez,^{2*} Katherine Gómez-Barragán,³ Carolaine Ortega-Agámez,³ Sara Bárcenas-Contreras,⁴ Juan David García-Ávila,⁴ Mario Daniel Vengoechea-Visbal.⁵

ACCESO ABIERTO

Citación:

Pinto-Angarita JC, Ortiz-Pérez DF, Gómez-Barragán K, Ortega-Agámez C, Bárcenas-Contreras S, García-Ávila JD, Vengoechea-Visbal MD. Agenesia dorsal del páncreas: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista Colomb. Gastroenterol.* 2026;41 (2):221-227. <https://doi.org/10.22516/25007440.1414>

¹ Médico Internista y Gastroenterólogo, Universidad de Cartagena, Hospital Universitario del Caribe, departamento de Gastroenterología y Endoscopia. Cartagena, Colombia.

² Médico Internista, Universidad del Sinú Elias Bechara Zainúm. Cartagena, Colombia. Residente de Gastroenterología Clínica, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

³ Médico Internista, Universidad de Cartagena. Hospital Universitario del Caribe. Cartagena, Colombia.

⁴ Médico General, Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

⁵ Cirujano General, departamento de Cirugía General, Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

*Correspondencia: David Fernando Ortiz-Pérez. David.ortiz.perez94@gmail.com

Fecha recibido: 04/07/2025

Fecha aceptado: 05/02/2026

Resumen

La agenesia dorsal del páncreas (ADP) es una malformación congénita excepcional, resultado de la ausencia parcial o total del brote pancreático dorsal y responsable de menos de 200 casos descritos en la literatura mundial. Se presenta el caso de un varón de 62 años con diabetes *mellitus* tipo 2 requirente de insulina que acudió por dolor abdominal posprandial e ictericia obstructiva. Las pruebas iniciales mostraron vesícula biliar distendida sin litiasis y colestasis bioquímica. La colangiopancreatografía por resonancia magnética (MRCP) reveló ausencia de cuello, cuerpo y cola pancreáticos, que confirmó ADP, y descartó obstrucción biliar quirúrgica. El manejo fue conservador: hidratación, analgesia, optimización de la insulino terapia y vigilancia estrecha. El paciente evolucionó con mejoría clínica, normalización de enzimas hepáticas y control glucémico aceptable, y fue dado de alta con seguimiento multidisciplinario para monitorizar complicaciones metabólicas y pancreáticas a largo plazo. Este caso resalta la importancia de incluir la ADP en el algoritmo diagnóstico de ictericia obstructiva no litiasica, así como el papel decisivo de la colangiopancreatografía por resonancia magnética y la ecografía endoscópica para delimitar la anatomía ductal y prevenir intervenciones innecesarias. Además, subraya la necesidad de un enfoque integral que contemple el riesgo elevado de pancreatitis crónica, insuficiencia exocrina y posible transformación neoplásica del remanente ventral.

Palabras clave

Páncreas, anomalías congénitas, pancreatocolangiografía por resonancia magnética, diabetes *mellitus* tipo 2, ictericia obstructiva.

Abstract

Dorsal pancreatic agenesis (DPA) is an exceptionally rare congenital malformation resulting from the partial or complete absence of the dorsal pancreatic bud and accounts for fewer than 200 cases reported worldwide. We present the case of a 62-year-old man with insulin-requiring type 2 diabetes mellitus who presented with postprandial abdominal pain and obstructive jaundice. Initial tests showed a distended gallbladder without lithiasis and biochemical cholestasis. Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) revealed absence of the pancreatic neck, body, and tail, confirming DPA and ruling out surgically amenable biliary obstruction. Management was conservative, including hydration, analgesia, optimization of insulin therapy, and close monitoring. The patient showed clinical improvement, normalization of liver enzymes, and acceptable glycemic control, and was discharged with multidisciplinary follow-up to monitor long-term metabolic and pancreatic complications. This case highlights the importance of including DPA in the diagnostic algorithm of non-lithiasic obstructive jaundice, as well as the pivotal role of MRCP and endoscopic ultrasound in delineating ductal anatomy and preventing unnecessary interventions. It also underscores the need for a comprehensive approach that considers the increased risk of chronic pancreatitis, exocrine insufficiency, and potential neoplastic transformation of the ventral remnant.

Keywords

Pancreas; congenital abnormalities; magnetic resonance cholangiopancreatography; type 2 diabetes mellitus; obstructive jaundice.



INTRODUCCIÓN

La agenesia dorsal del páncreas (ADP) es una malformación congénita muy infrecuente que se caracteriza por la ausencia total o parcial de las porciones derivadas del brote dorsal pancreático, como son el cuello, cuerpo, cola, papila menor y conducto accesorio de Santorini, resultado de un error del desarrollo entre la cuarta y séptima semanas de gestación, cuando el brote dorsal no se forma o no se fusiona adecuadamente con el brote ventral⁽¹⁾. Este defecto embriológico suele atribuirse a alteraciones de la señalización Hedgehog, del gradiente retinoide y, más recientemente, a variantes patogénicas en genes reguladores de la organogénesis pancreática como *GATA6*, *HNF1B*, *PDX1*, *PTF1A*, entre otros^(2,3).

Desde la primera descripción anatómica realizada por Daly y colaboradores en 1911, la cantidad de casos confirmados ha pasado de 53 en 2008 a aproximadamente 134 en 2021, y continúa en aumento gracias a la difusión de la colangiopancreatografía por resonancia magnética y a la mayor disponibilidad de ecografía endoscópica (EUS); las series más recientes estiman más de 160 casos publicados hasta 2025^(2,4).

La ADP puede coexistir con otras malformaciones de línea media, incluidas poliesplenía, la malrotación intestinal, las anomalías biliares y renales, así como con diversas neoplasias pancreáticas mucinosas y sólido-quísticas, lo que sugiere un fondo genético y embriológico común^(2,4-6).

La sospecha inicial puede darse por la ausencia de tejido pancreático retrogástrico en las diferentes imágenes diagnósticas (tomografía computarizada o en la ecografía); sin embargo, la caracterización ductal definitiva se obtiene mediante CPRM secretina-estimulada o la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE). La EUS aporta alta resolución para descartar masas asociadas y evaluar la reserva glandular^(1,3-5).

Se presenta el caso de un paciente con ADP como punto de partida para una revisión narrativa centrada en su presentación clínica y en su inclusión dentro del diagnóstico diferencial de dolor abdominal e ictericia obstructiva, con énfasis en los avances embriogenéticos, en las modalidades de imagen de alta precisión y en las estrategias de seguimiento endocrino-metabólico.

CASO CLÍNICO

Un paciente masculino de 62 años, con antecedentes de diabetes *mellitus* tipo 2 requirente de insulina de 10 años de evolución e hipertensión arterial bien controlada, consultó al servicio de urgencias por un cuadro de ocho días de dolor abdominal posprandial en el hemiabdomen superior, de máxima intensidad en el hipocondrio derecho, tipo

cólico, irradiado desde el cinturón hacia la región lumbar alta homolateral, sin alivio con reposo ni con antiespasmódicos. El dolor se acompañaba de múltiples episodios eméticos, inicialmente de contenido alimentario y posteriormente bilioso. La sintomatología se exacerbó el día previo a la consulta. Negaba fiebre, malestar general, acolia, coluria o pérdida ponderal referida por el paciente.

En la exploración física se evidenció dolor a la palpación profunda del hipocondrio derecho, sin signos de irritación peritoneal, masas ni megalias; la puñoperCUSión renal fue negativa. Llamó la atención la presencia de tinte icterico en la piel y mucosas desde el ingreso, no percibido previamente por el paciente. Los parámetros hemodinámicos se encontraban dentro del rango normal. Los estudios de laboratorio de ingreso mostraron leucocitosis con neutrofilia, hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa y un patrón de colestasis con elevación marcada de fosfatasa alcalina y γ -glutamil transferasa, además de descompensación glucémica y deterioro leve de la función renal (**Tabla 1**). Una ecografía abdominal inicial reportó vesícula biliar distendida (105 × 40 mm) con pared de 4 mm, sin litiasis visible pese a la adecuada ventana acústica.

Con estos hallazgos, el cuadro se interpretó desde el inicio como un síndrome icterico colestásico en estudio. Aunque la vesícula distendida sin litiasis hizo considerar transitoriamente la posibilidad de colecistitis acalculosa o distensión vesicular funcional, la intensidad del patrón colestásico y la ictericia franca orientaron prioritariamente hacia un síndrome icterico obstructivo, por lo que se instauró un manejo conservador con hidratación, analgesia, ajuste metabólico y antibióticos de amplio espectro mientras se descartaba la etiología infecciosa. Las serologías para virus hepatotropos y leptospira, así como otros estudios etiológicos infecciosos e inmunológicos, resultaron negativas.

Durante la hospitalización el dolor cedió progresivamente; sin embargo, se documentó labilidad glucémica con glicemias >300 mg/dL pese a ajustes del esquema de insulina cada 48 horas, y persistencia de la ictericia clínica y de las alteraciones colestásicas en los controles seriados, sin normalización completa de las bilirrubinas durante el curso intrahospitalario. El servicio de cirugía general, ante la combinación de ictericia, vesícula distendida y alteraciones bioquímicas, consideró la posibilidad de síndrome icterico obstructivo de probable origen periampular, lo que planteó como hipótesis un proceso neoproliferativo (signo de Courvoisier-Terrier). La endoscopia digestiva alta no evidenció lesiones en el bulbo o la segunda porción duodenal ni signos de tumor periampular.

La colangiopancreatografía por resonancia magnética (MRCP) se solicitó como estudio de elección para caracterizar la vía biliar y el páncreas. Este examen confirmó distensión vesicular sin litiasis ni dilatación de la vía biliar

Tabla 1. Paraclínicos de control del paciente

Paraclínico	Valor del paciente	Rango de referencia
Hemoglobina	14 g/dL	Hombres 13,5-17,5 g/dL Mujeres 12,0-15,5 g/dL
Hematocrito	42%	Hombres 41%-53% Mujeres 36%-46%
Leucocitos	13 470 × 10 ³ /mm ³	4,5-11 × 10 ³ /mm ³
Neutrófilos	12 160 × 10 ³ /mm ³	1,5-8,0 × 10 ³ /mm ³
Linfocitos	610 × 10 ³ /mm ³	1,0-4,0 × 10 ³ /mm ³
Plaquetas	329 000 × 10 ³ /mm ³	150-400 × 10 ³ /mm ³
Sodio	131 mmol/L	136-145 mmol/L
Potasio	4,73 mmol/L	3,6-5,5 mmol/L
Cloro	96 mmol/L	95-108 mmol/L
Amilasa	44 U/L	25-115 U/L
Lipasa	118 U/L	73-393 U/L
Fosfatasa alcalina	766 U/L	46-116 U/L
AST (TGO)	184 U/L	15-37 U/L
ALT (TGP)	253 U/L	16-63 U/L
γ-glutamil transferasa	1 878 U/L	15-85 U/L
LDH	178 U/L	85-227 U/L
Creatinina	1,70 mg/dL	0,70-1,30 mg/dL
BUN	24 mg/dL	7-18 mg/dL
Glucosa	452 mg/dL	74-106 mg/dL
Bilirrubina total	5,7 mg/dL	0,2-1,0 mg/dL
Bilirrubina directa	5,5 mg/dL	0,0-0,2 mg/dL
Bilirrubina indirecta	0,2 mg/dL	≤0,76 mg/dL
Proteína C-reactiva	31,4 mg/dL	<0,3 mg/dL

Paraclínico	Valor del paciente	Rango de referencia
HbA _{1c}	11,3 %	Diabetes ≥6,5 %
Antihepatitis C	Negativo	Negativo
IgG/IgM Leptospira	Negativo	Negativo
IgG hepatitis A	>100 mIU/mL	Reactivo >20 mIU/mL
IgM hepatitis A	0,25 UI	Reactivo >1,2 UI
HBsAg	Negativo	Negativo
HIV	Negativo	Negativo
IgM CMV	0,27 (UI)	Negativo <0,90
IgG CMV	9,55 (UI)	Positivo >1,1
T ₄ libre	1,27 ng/dL	0,8-2,2 ng/dL
T ₃ total	3,81 ng/mL	0,8-2,0 ng/mL
TSH	2,47 μIU/mL	0,4-4,0 μIU/mL
ANA	Negativo	Negativo
IgG total	1 116 mg/dL	650-1 600 mg/dL
TP (paciente/control)	9,5 s/11,4 s	11-13,5 s
INR	0,9	0,8-1,2
aPTT (paciente/control)	26,6 s/27,3 s	25-35 s
Orina pH	6,0	4,6-8,0
Densidad (orina)	1,015	1,005-1,030
Glucosuria	1 000 mg/dL	Negativa
Proteinuria	30 mg/dL	Negativa
Sedimento leucocitos	0-2 × campo	≤5 × campo
Sedimento hematíes	0-2 × campo	≤3 × campo
Bacterias en orina	Positivas (+)	Negativo

ALT (TGP): alanina-aminotransferasa; ANA: anticuerpos antinucleares; aPTT: tiempo de tromboplastina parcial activado; AST (TGO): aspartato-aminotransferasa; BUN: nitrógeno ureico en sangre; CMV: citomegalovirus; HBsAg: antígeno de superficie del virus de la hepatitis B; HbA_{1c}: hemoglobina glucosilada; HIV: virus de la inmunodeficiencia humana; IgG: inmunoglobulina G; IgM: inmunoglobulina M; INR: relación internacional normalizada; LDH: lactato deshidrogenasa; TP: tiempo de protrombina; TSH: hormona estimulante de la tiroides. Tabla elaborada por los autores.

principal, hepatomegalia leve, pequeño volumen de líquido libre y ausencia del cuerpo y la cola pancreáticas, hallazgo compatible con agenesia dorsal pancreática congénita (**Figura 1**). De esta manera se descartó patología obstructiva quirúrgica y se reconsideró la hipótesis de neoplasia periampular inicialmente sugerida por cirugía. La realiza-

ción de CPRE se valoró como complemento diagnóstico; no obstante, se difirió por la ausencia de evidencia de obstrucción mecánica en la MRCP, la estabilidad clínica del paciente y el riesgo no despreciable de pancreatitis posprocedimiento. En el centro de atención no se cuenta con resonancia magnética con estímulo de secretina ni de

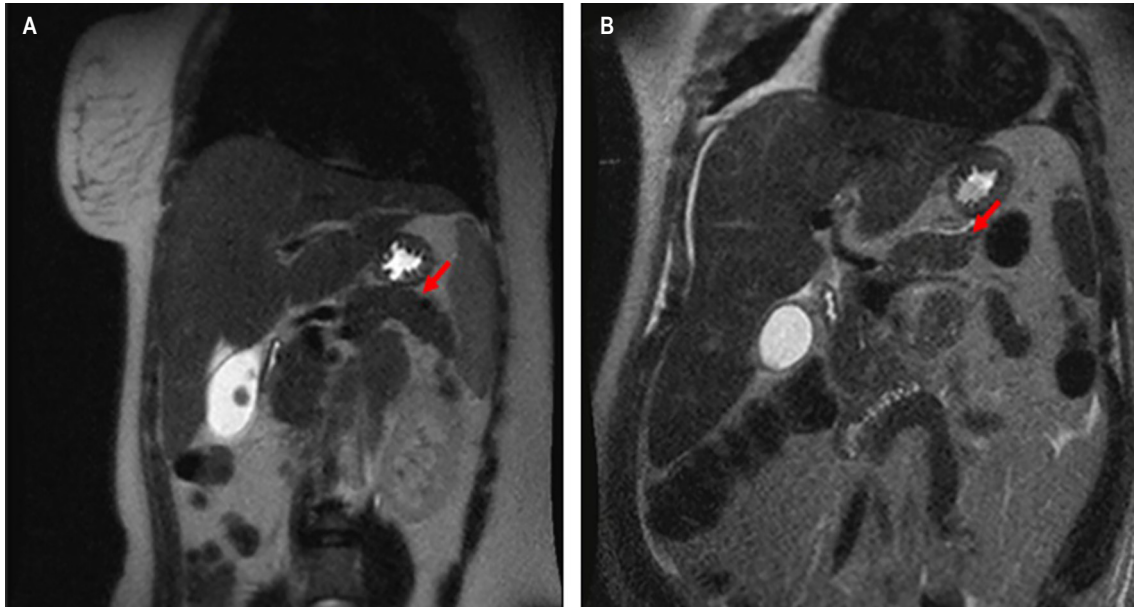


Figura 1. Examen de CPRE del caso clínico. **A.** Corte coronal en secuencia T2 de colangiorresonancia con visualización de anatomía pancreática normal (flecha). **B.** Corte transversal en secuencia T2 de colangiorresonancia del paciente con evidencia de agenesia de cola de páncreas (flecha). Imágenes propiedad de los autores.

endosonografía pancreatobiliar; por limitaciones de disponibilidad y cobertura no fue posible realizar estos estudios, aunque se recomendaron como complementarios en el seguimiento ambulatorio, de acuerdo con lo sugerido en la literatura para la evaluación funcional y anatómica detallada del conducto pancreático en la agenesia dorsal.

El servicio de endocrinología documenta una hemoglobina glicosilada de 11,3% y ajustó el tratamiento insulínico asociado a educación intensiva en autocontrol y monitorización domiciliaria. No se realizaron estudios genéticos específicos para descartar variantes asociadas a malformaciones pancreáticas congénitas, y su consideración le corresponde a los centros de referencia en el seguimiento a largo plazo. El paciente evolucionó con mejoría completa del dolor, descenso progresivo de las enzimas hepáticas y mejoría del control glucémico luego de la optimización del tratamiento. Fue dado de alta al día 12 de hospitalización con seguimiento combinado por gastroenterología, endocrinología y cirugía, orientado a monitorizar la función exocrina y endocrina pancreática, así como a descartar complicaciones biliares o pancreáticas a largo plazo.

DISCUSIÓN

Definición y clasificación

La ADP es una anomalía congénita extremadamente rara en la que el brote dorsal pancreático no se desarrolla o

involuciona en forma parcial o total^(1,4). Se distinguen dos fenotipos morfológicos, la ADP completa, que se caracteriza por ausencia del cuello, cuerpo, cola, papila menor y conducto accesorio de Santorini, y la ADP parcial, en la que persisten porciones variables de cuerpo, papila menor o conducto de Santorini^(1,4,6).

En la literatura también se describen los términos *páncreas corto* e *hipoplasia pancreática*, que corresponden a expresiones incompletas de la misma alteración embriológica⁽¹⁾.

Epidemiología

Desde el primer caso identificado en una autopsia en 1911, los reportes han crecido con la difusión de la MRCP y de la EUS⁽²⁻⁴⁾. Las revisiones sistemáticas más recientes recogen de 68 a 106 casos publicados entre 1913 y 2021, aunque series de casos y comunicaciones aisladas elevan la cifra a \approx 150-160 pacientes hasta 2025⁽⁷⁾. La prevalencia poblacional real continúa siendo incierta; los datos de series radiológicas la sitúan en 1-2 por 10.000 exploraciones abdominales^(2,4,7).

Embriogénesis y etiopatogenia

La organogénesis pancreática se presenta entre la cuarta y séptima semanas de gestación con la formación de dos yemas endodérmicas: el brote ventral, que es el futuro proceso unciforme, y la mitad caudal de la cabeza y el brote dorsal, que corresponde a la mitad craneal de la cabeza, cuello, cuerpo y

cola. Entre las semanas 6 y 7, el duodeno rota y ambos brotes se fusionan, lo que origina el conducto principal de Wirsung y, colateralmente, el accesorio de Santorini (**Figura 2**)^(1,4).

Se han implicado alteraciones de la vía Hedgehog, del gradiente retinoide y, sobre todo, variantes patogénicas en genes reguladores de la organogénesis pancreática representados en la **Tabla 2**^(2,9-11).

La mayoría de los casos sigue considerándose esporádica; sin embargo, se han descrito patrones autosómicos dominantes y herencia ligada al X en familias con heterotaxia y poliesplenia⁽¹⁾.

Manifestaciones clínicas

El 60% de los pacientes con ADP tienen un curso clínico asintomático y su diagnóstico llega de forma incidental. En aquellos sintomáticos, los síntomas predominantes son dolor

epigástrico crónico o recurrente ($\approx 90\%$), probablemente secundario a disfunción del esfínter de Oddi o hipertensión ductal del remanente ventral; se puede presentar también diabetes *mellitus* (40%-60%), habitualmente requirente de insulina, atribuida a la pérdida de islotes β del cuerpo y la cola; la pancreatitis aguda o crónica, esteatorrea y pérdida ponderal se han reportado en un bajo porcentaje de casos asociados a insuficiencia exocrina franca en $< 10\%$ ^(1,4,12). Otros hallazgos incluyen síndrome icterico obstructivo, secundarismo biliar y nefropatía quística asociada.

Diagnóstico por imagen

La tomografía contrastada sugiere la anomalía al mostrar ausencia de parénquima pancreático por delante de la vena esplénica; la interposición gástrica o yeyunal genera el “signo del estómago/dependiente del intestino”^(4,7,12).

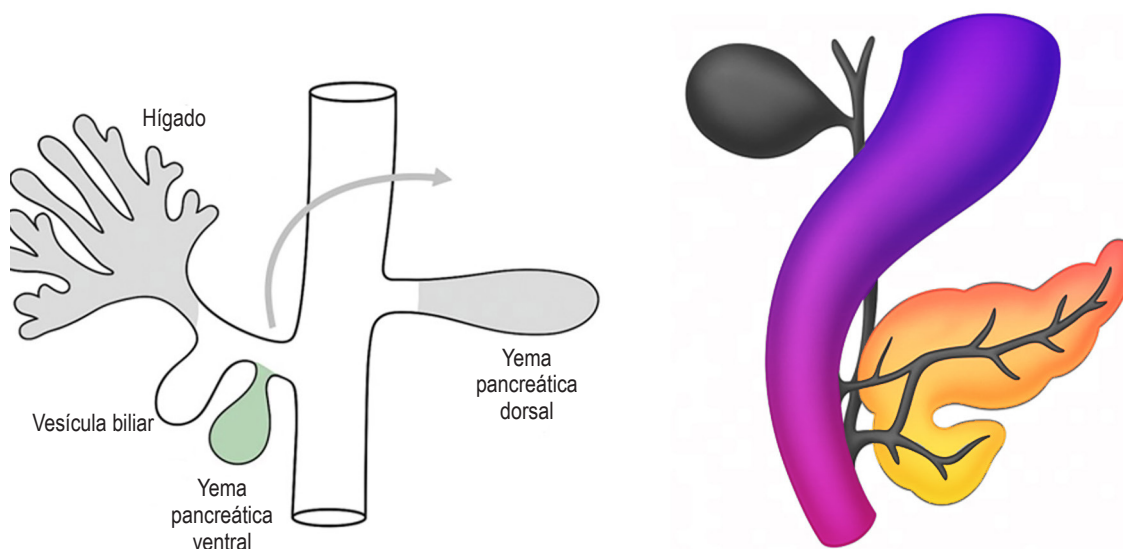


Figura 2. Desarrollo embriológico del páncreas. Adaptada de: Suckale J, et al. *Front Biosci.* 2008;13:7156-71⁽⁸⁾.

Tabla 2. Genes implicados en la agenesia dorsal del páncreas

Gen	Mecanismo propuesto	Evidencia clínica
<i>HNF1B</i>	Regulación temprana de células progenitoras dorsales	Mutaciones heterocigotas con ADP, diabetes y nefropatía quística
<i>GATA6</i>	Esencial para la proliferación y ramificación del endodermo pancreático	Haploinsuficiencia ligada a agenesia y diabetes neonatal
<i>PDX1 (MODY-4)</i>	Transcripción de genes de islotes	ADP parcial acompañada de diabetes de inicio juvenil

Tabla elaborada por los autores.

La resonancia magnética abdominal con secuencias T2 y la MRCP estimulada con secretina constituyen la herramienta diagnóstica de elección ya que delimitan el árbol ductal, confirman la ausencia del conducto dorsal y descartan pseudoagenesia u atrofia por pancreatitis. La reconstrucción 3D incrementa la sensibilidad sin generar exposición a radiación ni riesgo de pancreatitis inducida^(1,3,4).

La EUS proporciona la mejor resolución parenquimatosa y permite categorizar y definir muestras de lesiones ocupantes incidentales. La CPRE queda reservada a casos en que se plantee intervención terapéutica con esfinterotomía o prótesis⁽¹³⁾.

Enfermedades y malformaciones asociadas

La ADP se relaciona con anomalías de línea media como polisplenia, heterotaxia, bazo errante y malrotación intestinal; alteraciones urológicas como riñón en herradura y displasia renal; alteraciones cardíacas como tetralogía de Fallot y coartación, y ginecológicas como útero didelfo⁽⁹⁻¹²⁾.

En los últimos 15 años se han descrito múltiples neoplasias pancreáticas como los tumores neuroendocrinos, mucinosos y adenocarcinomas, que se asocian a ADP. Aunque la causalidad no está establecida, la pancreatitis crónica subyacente y la estimulación regenerativa del remanente ventral podrían constituir un terreno de riesgo por la respuesta inflamatoria no regulada⁽¹⁻³⁾.

Diagnóstico diferencial

Entre los diagnósticos diferenciales a tener presentes se debe considerar la pseudoagenesia por atrofia pancreática pospancreatitis crónica, la lipomatosis pancreática distal en la cual el parénquima es sustituido por grasa, el conducto dorsal está íntegro, el páncreas *divisum* en el cual el cuerpo y la cola son normales, y el drenaje dual de Wirsung-Santorini se conserva; finalmente, el carcinoma cefálico con atrofia retrógrada y los tumores quísticos del cuerpo-cola^(6,7,12).

Tratamiento y seguimiento

Teniendo en cuenta su poca frecuencia, no existe un tratamiento establecido para la ADP⁽¹⁾. Es común que el paciente con ADP se trate de acuerdo con la sintomatología. Con base en la clínica que se presenta en los casos de ADP, la recomendación va enfocada a modificaciones dietéticas bajas en grasas y el control de la diabetes como medidas de elección primarias del tratamiento^(3,4). Se recomienda el uso de analgésicos para el manejo del dolor, al igual que el

uso de enzimas pancreáticas que disminuyen la secreción pancreática y alivian el dolor. Los pacientes con ADP asociada a pancreatitis y alteraciones del conducto pancreático pueden beneficiarse de la esfinterotomía. El tratamiento endoscópico se presenta como una alternativa para solventar la resistencia conductual al flujo pancreático^(4,6,13).

Pronóstico

El pronóstico es generalmente favorable si se controlan el dolor y las complicaciones metabólicas. No obstante, la coexistencia de pancreatitis crónica o neoplasia obliga a un seguimiento multidisciplinario prolongado.

CONCLUSIONES

La agenesia dorsal del páncreas, aunque excepcional, debe integrarse de manera sistemática en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal recurrente e ictericia obstructiva, especialmente cuando los estudios iniciales descartan causas litiásicas o neoplásicas evidentes. Este caso pone de relieve tres puntos cardinales. Primero, la importancia de considerar malformaciones congénitas pancreáticas cuando no hay imágenes diagnósticas concluyentes en principio; la MRCP y la EUS se consolidan como técnicas indispensables para delimitar la anatomía ductal y evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias. Segundo, la trascendencia del abordaje multidisciplinario: la estrecha colaboración entre gastroenterología, cirugía, radiología y endocrinología permite un diagnóstico oportuno, optimiza el control glucémico e identifica complicaciones asociadas como pancreatitis o insuficiencia exocrina. Tercero, la necesidad de seguimiento a largo plazo ante el riesgo creciente de pancreatitis crónica y posible transformación neoplásica en el remanente ventral. En suma, la ADP, aunque infrecuente, debe contemplarse en el algoritmo diagnóstico del dolor abdominal e ictericia; su detección precoz y un plan de vigilancia estructurado son esenciales para mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida del paciente.

Conflictos de interés

Los autores no declaran conflicto de intereses para el siguiente caso clínico.

Fuentes de financiación

La financiación fue realizada por parte de los autores, sin recibir recaudos externos.

REFERENCIAS

1. Cienfuegos JA, Rotellar F, Salguero J, Benito A, Solórzano JL, Sangro B. Agnesis of the dorsal pancreas: Systematic review of a clinical challenge. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas*. 2016;108(8):479-484. <https://doi.org/10.17235/reed.2016.4474/2016>
2. Guo M, Xu Q, Yu X, Yang Q, Shao S. Association of Agnesis of the Dorsal Pancreas With HNF1B Heterozygote Mutation: A Case Report. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2021;12:640006. <https://doi.org/10.3389/fendo.2021.640006>
3. Lalchandani A, Maurya A, Rizvi SFM, Yadav A. Agnesis of the Dorsal Pancreas: A Rare Cause of Diabetes and Recurrent Upper Abdominal Pain. *Cureus*. 2023;15(2):e34689. <https://doi.org/10.7759/cureus.34689>
4. Paredes S, Valenzuela R, Oporto F, Valdivia S. Dorsal pancreatic agnesis: Case report and topic review. *Revista Medica Clinica Las Condes*. 2022;33(5):529-533. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2022.07.008>
5. Low J, Williams D, Chaganti JR. Polysplenia syndrome with agnesis of the dorsal pancreas and preduodenal portal vein presenting with obstructive jaundice-a case report and literature review. *Br J Radiol*. 2011;84(1007):e219. <https://doi.org/10.1259/bjr/27680217>
6. Foladi N, Farzam F, Milad Fekrat SM, Rahil N, Karimy MJ. Partial agnesis of the dorsal pancreas with features of chronic pancreatitis: A case report. *Radiol Case Rep*. 2024;20(1):674-679. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2024.10.050>
7. Cauchi D, Mangion S, Cassar N. Dorsal agnesis of the pancreas: an incidental finding. *J Surg Case Rep*. 2024;2024(10):rjae655. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjae655>
8. Suckale J, Solimena M. Pancreas islets in metabolic signaling--focus on the beta-cell. *Front Biosci*. 2008;13:7156-71. <https://doi.org/10.2741/3218>
9. Sellick GS, Barker KT, Stolte-Dijkstra I, Fleischmann C, Coleman RJ, Garrett C, et al. Mutations in PTF1A cause pancreatic and cerebellar agnesis. *Nat Genet*. 2004;36(12):1301-1305. <https://doi.org/10.1038/ng1475>
10. Lango Allen H, Flanagan SE, Shaw-Smith C, De Franco E, Akerman I, Caswell R, et al. GATA6 haploinsufficiency causes pancreatic agnesis in humans Europe PMC Funders Group. *Nat Genet*. 2014;44(1):20-22. <https://doi.org/10.1038/ng.1035>
11. Caetano LA, Santana LS, Costa-Riquetto AD, Lerario AM, Nery M, Nogueira GF, et al. PDX1 -MODY and dorsal pancreatic agnesis: New phenotype of a rare disease. *Clin Genet*. 2018;93(2):382-386. <https://doi.org/10.1111/cge.13044>
12. Ray S, Behera KK, Tripathy TP. Complete agnesis of dorsal pancreas: A rare cause of insulin-dependent diabetes mellitus. *J Postgrad Med*. 2023;70(2):113. https://doi.org/10.4103/jpgm.jpgm_377_23
13. Mei W, Cao F, Li F. Two cases of agnesis of the dorsal pancreas and a review of the literature. *BMC Gastroenterol*. 2020;20(1):94. <https://doi.org/10.1186/s12876-020-01245-8>