

# ECTOPIA PANCREÁTICA

Susana OURÔ, Filipa TARÉ, Luís MONIZ

## RESUMO

A ectopia pancreática (EP) consiste na existência de tecido pancreático fora da sua localização normal a nível do pâncreas. Esta patologia rara, com uma incidência incerta, ocorre mais frequentemente a nível do estômago, duodeno e jejuno. O pâncreas ectópico cursa normalmente de uma forma assintomática, mas pode tornar-se clinicamente significativo quando é alvo das mesmas complicações que afectam o pâncreas normal – inflamação, hemorragia, obstrução da estrutura anatómica onde está localizado e transformação maligna. Sendo a submucosa a localização mais comum deste tipo de lesão, a ecoendoscopia revela-se o exame mais útil na sua caracterização; o diagnóstico definitivo é, porém, histológico. A ressecção cirúrgica está indicada nos casos sintomáticos e quando há transformação maligna.

A propósito de um caso clínico é apresentada uma revisão teórica sobre a EP fazendo a abordagem da sua etiopatogénese, semiologia, modo de diagnóstico e terapêutica, referindo as indicações e opções cirúrgicas no tratamento desta rara patologia.

## SUMMARY

### PANCREATIC ECTOPIA

Pancreatic ectopia (PE) consists in the existence of pancreatic tissue outside its usual location in the normal pancreas. This rare condition, with an uncertain incidence, occurs most often in the stomach, duodenum and jejunum. The ectopic pancreas is usually asymptomatic but it may become clinically significant when it becomes affected with the same kind of complications which affect the normal pancreas – inflammation, bleeding, obstruction of the anatomic structure where it is located and malignant transformation. As the most common site of this kind of lesion is the submucosa, endoscopic ultrasonography is the most useful exam in its characterization; the final diagnosis is, however, histological. Surgical resection is indicated in symptomatic cases and when there is malignant transformation of the lesion.

In this article the author presents a clinical case of gastric PE and makes a theoretical review about this entity, its etiopathogenesis, semiology, method of diagnosis and therapy, noting the indications and surgical options to treat this rare condition.

S.O., F.T., L.M.: Serviços de Cirurgia Geral 1 e de Medicina Interna. Hospital de S. Francisco Xavier (CHLO). Lisboa

© 2011 CELOM

## CASO CLÍNICO

O presente caso clínico diz respeito a uma doente do sexo feminino, de 49 anos, com antecedentes familiares de neoplasia (carcinoma pavimento-celular do esófago) em parente de primeiro grau, apresentando queixas com seis meses de evolução de epigastralgia, pirose e enfartamento, sem alterações ao exame objectivo. Para o estudo deste quadro realiza uma endoscopia digestiva alta (EDA) que revela lesão subepitelial na parede gástrica anterior ao nível da transição entre o corpo e o antro, de cerca de 7 a 8 mm de diâmetro (Figura 1), cuja biópsia traduz gastrite crónica não atrófica. A ecografia abdominal e análises (hemograma, leucograma, provas hepáticas e de função renal) revelam-se normais.



Fig. 1 – Imagem de EDA mostrando uma lesão subepitelial localizada na parede gástrica anterior.

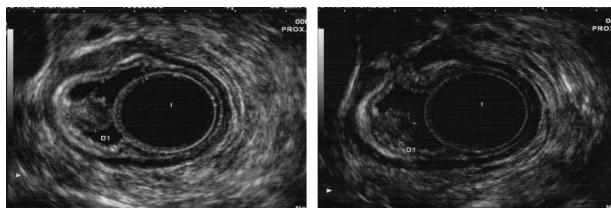


Fig. 2 – Imagem de ecoendoscopia de lesão subepitelial gástrica, com origem na muscularis mucosae

Efectua uma ecoendoscopia que mostra a referida lesão subepitelial da face anterior do antro, hipocogénica, ligeiramente heterogénea, de 9x9 mm e com origem na *muscularis mucosae* (Figura 2), compatível com tumor do estroma

gastrointestinal (*gastrointestinal stromal tumor*, GIST). Apesar desta neoformação não apresentar critérios imagiológicos de suspeição de malignidade, é colocada indicação operatória de ressecção pela presença de sintomas.

Pre-operatoriamente é feita marcação do tumor com tinta da China, visando a sua excisão por via laparoscópica; no entanto, por impossibilidade de localização do mesmo com esta via de abordagem, efectua-se conversão para laparotomia e gastrectomia parcial atípica (em cunha) englobando a lesão.

O pós-operatório decorre sem intercorrências, tendo a doente alta hospitalar encaminhada para a consulta da especialidade. O estudo anatomopatológico da peça operatória revela a existência de proliferação ductular e acinar na submucosa, com morfologia de tecido pancreático endócrino e exócrino em suporte de estroma fibrovascular, compatível com ectopia pancreática em região antral gástrica (Figura 3).

Durante o seguimento em consulta de Cirurgia Geral a doente evidencia regressão parcial das queixas dispépticas, mantendo actualmente, aos seis meses de pós-operatório, sintomas muito esporádicos de enfartamento não relacionados com a ingestão. A EDA de controlo não revela alterações *de novo*.

## DISCUSSÃO

A entidade clínica Pâncreas Ectópico (PE), também designada por pâncreas heterotópico, aberrante ou acessório, consiste em todo o tecido pancreático encontrado fora da sua localização normal e sem ligação anatómica/vascular com o órgão ortotópico.

Descrita pela primeira vez em 1727 por *Jean Schultz*, é uma entidade relativamente rara com uma incidência reportada de 0,5%-15% em autópsias e de 1/500 cirurgias abdominais<sup>1-12</sup>.

São propostas várias teorias explicativas da sua etiopatogénese sendo a mais aceite a da migração do tecido pancreático ao longo do tubo digestivo primitivo durante

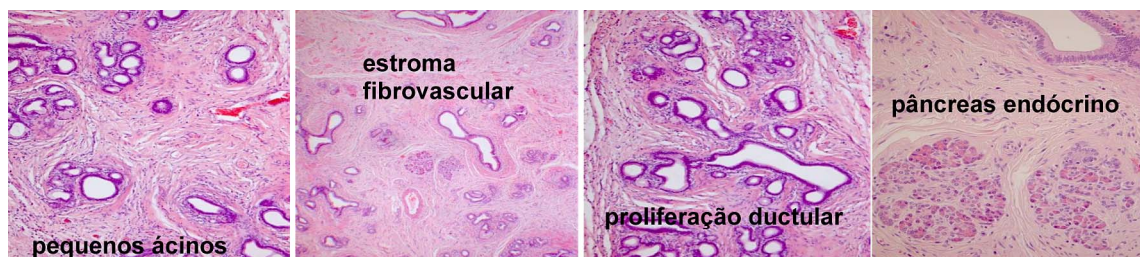


Fig. 3 – Imagens dos cortes histológicos da lesão subepitelial gástrica excisionada, revelando elementos de tecido pancreático exócrino e endócrino em suporte de estroma fibrovascular

o crescimento longitudinal. As localizações mais frequentes deste tipo de lesões são o estômago (25%-40%)<sup>2,7</sup>, duodeno (17%-36,3%)<sup>7</sup> e jejuno (15%-21,7%)<sup>7</sup>, que perfazem 70%-90% de todos os casos reportados<sup>1,9</sup>; quando no estômago, localiza-se preferencialmente no antro (85%-95%)<sup>7</sup> ao longo da grande curvatura<sup>2-4,7</sup>.

As localizações pouco usuais de PE incluem divertículo de *Meckel* (local mais comum nas crianças), cólon, apêndice, mesentério, mesocólon, grande *epiploon*, colédoco, canal cístico, vesícula biliar, fígado, ligamento hepato-duodenal, ampola de *Vater*, papila do ducto pancreático acessório, região da pequena curvatura gástrica, baço, hilo esplênico e trompas de Falópio. Estão também descritos casos de PE a nível do esófago, hérnia do hiato, cicatriz e cordão umbilical, brônquios e quistos broncogénicos, pulmões e mediastino<sup>2,4,6,7,9,10</sup>. O PE está ainda reportado em teratomas maduros, particularmente nos de origem mediastínica<sup>6</sup>.

Esta entidade é actualmente classificada em quatro tipos: tipo 1, tecido pancreático típico, com ácinos, ductos e ilhéus de *Langerhans*, similares aos encontrados no pâncreas normal; tipo 2, composto apenas por ductos pancreáticos, designado variante canalicular; tipo 3, que apresenta unicamente tecido acinar (pâncreas exócrino); e tipo 4, formado somente por ilhéus de *Langerhans* (pâncreas endócrino)<sup>7</sup>.

No caso clínico apresentado o foco de PE encontrou-se a nível da face anterior do antro gástrico, sendo compatível com a localização preferencial desta patologia, e histologicamente correspondeu ao subtipo 1.

Macroscopicamente as lesões de PE caracterizam-se em geral como nódulos redondos ou lobulados, bem circunscritos, intramurais ou submucosos com mucosa intacta. Pode, no entanto, encontrar-se uma ulceração ou umbilicação central, correspondente ao orifício de um ducto pancreático rudimentar<sup>2,4-6</sup>. Em termos microscópicos os focos de PE, em particular no estômago, encontram-se a nível da submucosa em 73%-75% dos casos, da *muscularis propria* em 17%, da subserosa em 10%, estendendo-se ao longo das três camadas em alguns doentes<sup>4</sup>.

A maior parte dos doentes com esta patologia não apresenta sintomas, sendo a anomalia descoberta acidentalmente em exames imagiológicos ou no contexto de cirurgia por outra patologia. Quando sintomáticos, apresentam genericamente queixas dispépticas inespecíficas: dor ou desconforto abdominal, maioritariamente no epigastro (45,5%-77% e 12% dos doentes, respectivamente)<sup>1,2,4,5,7,9</sup>, enfartamento (30% dos doentes)<sup>9</sup>, náuseas e vômitos (9,6%-10,5% dos doentes)<sup>2,9,11</sup>, pirose, eructação e distensão abdominal<sup>9</sup>. De todos estes sintomas, a dor é o mais frequente e o mais sugestivo deste tipo de lesões.

No PE podem ocorrer todos os processos patológicos que acometem o tecido pancreático ortotópico: inflamação com pancreatite aguda (11%) ou crónica, abscesso (2%) ou pseudoquisto (20%)<sup>2,3,7,8,10,12</sup>; produção enzimática com ulceração da mucosa suprajacente e hemorragia digestiva (2,8%-8%)<sup>3,7,9</sup>; obstrução a nível da área anatómica onde se localiza (obstrução ao esvaziamento gástrico [12%], icterícia obstrutiva [22%], intussuspecção [38%] e obstrução intestinal)<sup>3,4,7,9</sup>; desenvolvimento de tumores endócrinos benignos produtores de hormonas (27%), nomeadamente insulinooma (originando hipoglicémias), gastrinoma (com doença ulcerosa péptica grave recidivante e Síndrome de *Zollinger-Ellison*), tumor secretor de hormona de crescimento (levando a acromegalia) e VIPoma (condicionando a ocorrência de diarreias secretórias)<sup>3,6,9,12</sup>; e ainda degenerescência maligna (12,7%)<sup>2,7,8,11,12</sup>, sendo o adenocarcinoma a forma mais frequente<sup>6,9</sup>. Nos raros casos descritos de transformação maligna, esta verifica-se preferencialmente em localização gástrica, nos tumores de maiores dimensões e em indivíduos mais jovens.

O PE apresenta diagnóstico diferencial com todos os tumores submucosos (nomeadamente leiomioma, GIST – *gastrointestinal stromal tumor* –, GANT – *gastrointestinal autonomic nervous tumor* – e lipoma), tumores polipóides e neoplasias metastáticas<sup>2,4,5,7,9</sup>. No caso apresentado o sintoma predominante foi a epigastralgia, que se acompanhou de enfartamento e pirose. Esta lesão revelou-se submucosa e ecoendoscopicamente compatível com um GIST.

Do ponto de vista do exame objectivo, o PE não se faz acompanhar de sinais clínicos específicos exceptuando nas situações de complicação associadas a hemorragia digestiva, ulceração, obstrução e malignização. O diagnóstico pré-operatório é de difícil realização uma vez que a maioria dos doentes se apresenta assintomática e a sintomatologia, quando presente, é inespecífica. Pode, no entanto, recorrer-se à realização de alguns exames complementares que permitem aumentar o grau de suspeição quanto ao diagnóstico desta entidade.

A radiografia contrastada esófago-duodenal pode fazer um diagnóstico presumptivo de PE ao evidenciar defeitos de preenchimento arredondados com uma indentação central, e com eventual entrada de contraste nas estruturas ductais rudimentares; este exame tem uma sensibilidade de 87,5% e uma especificidade de 71,4%<sup>7</sup>. AEDA tem como papel primordial a diferenciação com outras patologias comuns, como a úlcera péptica ou o adenocarcinoma. O achado mais frequente é um nódulo submucoso de base larga com uma umbilicação central típica, recoberto por mucosa normal ou ulcerada. Por serem muito superfi-

ciais, as biopsias são frequentemente não diagnósticas<sup>3,4,7,9</sup>.

O principal exame complementar para o diagnóstico de PE é a ecoendoscopia, a qual fornece informação quanto à localização do tumor, permite o diagnóstico diferencial com outras lesões submucosas e possibilita ainda a realização de citologia por agulha fina ecoguiada, obtendo amostras teciduais em profundidade e uma sensibilidade de 80%-100%<sup>10</sup>. Ecoendoscopicamente o PE caracteriza-se por apresentar margens indistintas, aparência heterogênea com predomínio de áreas hipocogênicas, localização a nível da submucosa e/ou *muscularis própria* e área anecogénica justa-lesional. A tomografia computadorizada (TC) constitui apenas um suplemento no diagnóstico de PE, visto os achados serem geralmente inespecíficos.

Laboratorialmente, perante uma EP poderá verificar-se elevação da amilase, principalmente se associada a obstrução, inflamação ou hemorragia<sup>6</sup>. O diagnóstico definitivo de ectopia pancreática é histológico.

A abordagem terapêutica perante uma lesão de PE está dependente da presença ou ausência de sintomas e da incerteza quanto à existência de malignidade. Assim, nos doentes sintomáticos, com lesões de dimensão superior a 3 cm, com um diagnóstico incerto ou perante a suspeita de malignidade, a ressecção é a opção recomendada<sup>1,2,3,7,12</sup>. Não é consensual, no entanto, a indicação de ressecção *versus* tratamento conservador com vigilância periódica nas lesões assintomáticas, menores que 2 cm ou quando *incidentalomas* em contexto de cirurgia por outras patologias ou na sequência de exames complementares.

A ressecção do PE pode ser efectuada por via endoscópica ou cirúrgica. A via endoscópica está indicada nas lesões de pequenas dimensões (< 2 cm), pedunculadas e nas lesões superficiais. A ressecção cirúrgica está indicada nas lesões mais profundas, de maiores dimensões e quando a exérese endoscópica é ineficaz.

Os tumores localizados na parede gástrica anterior ou em áreas acessíveis da parede posterior podem ser ressecados eficazmente através de uma excisão em cunha por via laparoscópica, de abordagem minimamente invasiva<sup>9</sup>. Os tumores posteriores implicam a realização de gastrostomia anterior, com identificação da lesão, seguida de ressecção transgástrica<sup>9</sup>. Outros procedimentos cirúrgicos a considerar perante uma lesão de PE de maiores dimensões ou suspeita de malignidade incluem a ressecção gástrica com margem oncológica de segurança através de ressecção atípica em cunha, antrectomia, gastrectomia subtotal ou mesmo total; os casos de PE evidenciando complicações obstrutivas, ulcerosas ou hemorrágicas poderão necessitar também de procedimentos de ressecção.

No caso apresentado, tratando-se de uma lesão na face anterior gástrica, foi realizada marcação pré-operatória endoscópica com vista à sua excisão por via laparoscópica; no entanto, no intra-operatório, por impossibilidade de detecção da mesma, optou-se pela conversão e realização da gastrectomia parcial atípica em cunha.

As lesões benignas de tecido pancreático ectópico têm um bom prognóstico, havendo geralmente uma resolução completa da sintomatologia dispéptica após a ressecção do tumor. Nos casos de degenerescência maligna do PE, o prognóstico parece ser melhor do que no pâncreas ortotópico (sobrevida reportada de 32% aos dois anos).

## CONCLUSÃO

A existência de um tecido pancreático ectópico deve ser sempre considerada na presença de um tumor gastrintestinal submucoso, sobretudo gástrico, e de sintomatologia dispéptica, nomeadamente dor epigástrica. Perante esta suspeita, a ecoendoscopia complementada com citologia por agulha fina ecoguiada da lesão permite fazer o seu diagnóstico etiológico. Embora raras, a possibilidade de transformação maligna deste tecido ectópico, juntamente com a existência de sintomas, constituem a principal indicação para ressecção. É controversa, contudo, a conduta terapêutica perante tumores de pequenas dimensões e assintomáticos. Quando esta lesão é benigna, o seu prognóstico é favorável.

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos a Luísa Carneiro de Moura do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de São Francisco Xavier.

### Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## BIBLIOGRAFIA

1. HSU S, CHAN D, HSIEH H, CHEN T, YU J, CHOU S: Ectopic pancreas presenting as ampulla of Vater tumor. *Am J Surg* 2008; 195:480-500
2. PAPAIOGAS B, KOUTELIDAKIS I, TSIAOUSIS P et al: Carcinoma developing in ectopic pancreatic tissue in the stomach: a case report. *Cases Journal* 2008;1:249
3. TEKE Z, KABAY B, KELTEN C, YILMAZ M, DUZCAN E: Ectopic pancreas of the gastric antrum contiguous to a gastro-

intestinal stromal tumor manifesting as upper gastrointestinal bleeding: Report of a case. *Surg Today* 2007;37:74-7

4. ORMARSSON OT, GUDMUNSDOTTIR I, MARVIJ R: Diagnosis and treatment of gastric heterotopic pancreas. *World J Surg* 2006;30:1682-9

5. SHAH A, GORDON AR, GINSBERG GG, FURTH EE, LEVINE MS: Ectopic pancreatic rest in the proximal stomach mimicking gastric neoplasms. *Clin Radiol* 2007;62:600-2

6. ERKAN N, VARDAR E, VARDAR R: Heterotopic pancreas: Report of two cases. *J Pancreas (Online)* 2007;8(5):588-591

7. CHRISTODOULIDIS G, ZACHAROULIS D, BARBANIS S, KATSOGRIDAKIS E, HATZITHEOFILOU K: Heterotopic pancreas in the stomach: A case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2007;13(45):6098-6100

8. PHILLIPS J, KATZ A, ZOPOLSKY P: Intraductal papillary mucinous neoplasm in an ectopic pancreas located in the gastric

wall. *Gastrointestinal Endoscopy* 2006;64(5):814-5

9. HAROLD KL, STURDEVANT M, BRENT M, MISHRA G, HENIFORD, T: Ectopic pancreas tissue presenting as submucosal gastric mass. *J Laparoendoscopic Advanced Surg Techniques* 2002; 12(5):333-8

10. MATSUKI M, GOUDA Y, ANDO T et al: Adenocarcinoma arising from aberrant pancreas in the stomach. *J Gastroenterol* 2005;40:652-6

11. HIKI N, YAMAMOTO T, FUKUNAGA T et al: Laparoscopic and endoscopic cooperative surgery for gastrointestinal stromal tumor dissection. *Surg Endosc* 2008;22:1729-35

12. NOBILI C, FRANCIOSI C, DEGRATE L et al: A case of pancreatic heterotopy of duodenal wall, intraductal papillary mucinous tumor and intraepithelial neoplasm of pancreas, papillary carcinoma of kidney in a single patient. *Tumori* 2006;92:455-8



