

Páncreas ectópico gástrico: presentación de un caso inusual y revisión de la bibliografía

G. Delgado Duatis¹, R. Béjar Sánchez², J.A. Blanca³

¹FEA Cirugía Pediátrica. ²DUE Pediatría. ³Gastroenterología Pediátrica.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Resumen

Introducción: El páncreas ectópico (PE) es una anomalía congénita con presencia de tejido pancreático aberrante en cualquier parte del tracto gastrointestinal, pero más comúnmente en el antro gástrico. Suele ser asintomática, pero puede llegar a ser clínicamente evidente en función del tamaño, la ubicación, los cambios patológicos o la transformación maligna. Según su localización, puede presentarse con diferentes síntomas inespecíficos. Esta revisión se realizó para determinar la importancia clínica de esta infrecuente entidad durante la infancia.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente de 13 años, con dolor epigástrico crónico y vómitos posprandiales. En la endoscopia se descubrió una tumoración umbilicada yuxtapiórica típica del PE. Se realizó una resección en cuña debido a la persistencia de los síntomas, con lo que la paciente permaneció posteriormente asintomática.

Conclusiones: Aunque el PE es inusual y su diagnóstico preoperatorio es difícil, debe considerarse en las tumoraciones gástricas y optarse por técnicas mínimamente invasivas como tratamiento de primera elección.

Palabras clave: Páncreas ectópico, cuadro oclusivo gástrico, complicaciones, endoscopia, cirugía.

Abstract

Title: Symptomatic gastric heterotopic pancreas: an unusual case and literature review

Objective: Heterotopic pancreas (HP) is an uncommon congenital anomaly defined as aberrant pancreatic tissue that can occur anywhere in the gastrointestinal tract, but most commonly is found in the antrum of the stomach. It is generally asymptomatic, but it may become clinically evident depending on the size, location and the pathological changes or malignant transformation. Depending on location, various nonspecific symptoms may be presented. This review was conducted to determine the clinical significance of this rare entity in childhood.

Fecha de recepción: 10/09/15. Fecha de aceptación: 19/11/15.

Correspondencia: G. Delgado Duatis. Secretaría de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Puerta del Mar. Avda. Ana de Viya, 21. 11009 Cádiz. Correo electrónico: delgadoduatis@yahoo.es

Cómo citar este artículo: Delgado Duatis G, Béjar Sánchez R, Blanca JA. Páncreas ectópico gástrico: presentación de un caso inusual y revisión de la bibliografía. Acta Pediatr Esp. 2016; 74(3-4): e55-e62.

Case report: We report a 13-year-old girl with chronic epigastric pain accompanied by heartburn and vomiting. Endoscopic examination revealed a typical umbilical tumor next to the pylorus. We opted for surgery (wedge resection) due to persistent symptoms, and she has been asymptomatic to date.

Conclusion: Although the HP is unusual and preoperative diagnosis is difficult, should be considered in gastric tumors and minimally invasive techniques should be considered as first choice.

Keywords: Heterotopic pancreas, gastric outlet obstruction, complications, endoscopy, surgery.

Introducción

El páncreas ectópico (PE), también conocido como páncreas heterotópico, aberrante o accesorio, se define como la presencia de tejido pancreático fuera de su ubicación normal y sin continuidad anatómica y vascular con el cuerpo principal del páncreas¹⁻³. El PE se encuentra comúnmente en el estómago, el duodeno y el yeyuno proximal (>75%)¹⁻³, aunque también puede hallarse en cualquier parte del tracto gastrointestinal, en los divertículos de Meckel o, con menos frecuencia, en cualquier localización intraabdominal o del tórax^{4,5}. Se han descrito también casos en el hígado, la vesícula biliar, el bazo, los pulmones y el esófago^{6,7}, así como en duplicaciones gástricas e ileales. En los divertículos de Meckel, el tejido pancreático es el segundo tipo de celularidad más frecuente después de la mucosa gástrica ectópica, llegando a encontrarse hasta en un 16% de éstos^{8,9}.

El PE se encuentra en personas de todas las edades, aunque un poco más a menudo en los hombres, pero es absolutamente inusual diagnosticarlo durante la infancia.

El PE, al igual que el divertículo de Meckel, es una causa conocida de invaginaciones intestinales ileales¹⁰. También se han observado en el PE enfermedades del páncreas, como la formación de quistes, la pancreatitis y la malignización¹¹⁻¹³.

El PE suele ser un hallazgo casual y generalmente asintomático, pero puede llegar a ser sintomático cuando se complica por la inflamación, la hemorragia, la obstrucción o la transformación maligna^{7,12}. Según su localización, puede presentarse con diferentes síntomas. El dolor abdominal y el sangrado son frecuentes en el PE gástrico, pero a menudo hay síntomas debido a obstrucciones mecánicas, como invaginaciones, o cuando afecta el antro gástrico o la vesícula biliar, obstruyendo el flujo de salida del órgano respectivo¹.

El tejido pancreático heterotópico se encuentra a menudo incidentalmente en los pacientes operados por otras razones o durante las autopsias. Barbosa et al.¹⁴, en la Clínica Mayo, informaron de aproximadamente 1 caso por cada 500 operaciones abdominales del tracto digestivo superior y una incidencia en todas las autopsias del 1,7%.

A continuación presentamos un caso inusual de PE que cursó con dolores epigástricos crónicos, y revisamos la bibliografía, con especial énfasis en el diagnóstico y el tratamiento del PE gástrico.

Caso clínico

Paciente de 13 años, que refería dolor epigástrico de varios meses de evolución, junto con náuseas y vómitos posprandiales frecuentes que los padres no relacionaban con ningún cambio de ingesta ni se acompañaba de ningún hábito tóxico.

El dolor gástrico era refractario al tratamiento con inhibidores de la bomba de protones (IBP). No refería pérdida de peso, hábito asténico ni cambio en la consistencia de las deposiciones. En el examen físico, la paciente presentaba un buen estado de salud, su abdomen era blando y no doloroso, sin masas ni megalias palpables. Estaba afebril, y sus signos vitales y el resto de la exploración física eran normales. Las analíticas sanguíneas y los parámetros bioquímicos estaban dentro de la normalidad, por lo que se decidió realizar una fibrogastroscopia para completar el estudio.

En la endoscopia se observó una tumoración submucosa umbilicada yuxtapilórica típica del PE. La lesión era redondeada, umbilicada en el centro, sésil-polipoide, localizada en la pared posterior del antro gástrico, a unos pocos milímetros del píloro, con mucosa normal suprayacente (figura 1). El endoscopio consiguió con dificultad pasar alrededor de la lesión al píloro y el duodeno, que resultaron ser normales. Se decidió biopsiar la lesión por ecoendoscopia para acabar de estadificarla, y se observó un tumor submucoso sólido heterogéneo de 2 cm, compatible con PE.

La ecografía abdominal reveló una lesión sólida hipoeoica de 2 x 2 cm en la región antral gástrica; el páncreas, el hígado y el bazo eran normales.

Debido a los síntomas persistentes de la paciente, se optó por la cirugía con la técnica menos invasiva, realizándose una resección en cuña (figura 2). La paciente presentó un postoperatorio sin incidencias, permaneciendo posteriormente asintomática.

Discusión

El PE es un diagnóstico inusual en la infancia; sólo existen 17 casos pediátricos de localización gástrica descritos en la literatura¹⁵⁻²⁷. La edad en la presentación osciló entre 2 días y 15 años. Los pacientes eran predominantemente varones (con una relación varón/mujer de 10:6).

Suelen ser tumoraciones de escaso tamaño (entre 3 mm y 4 cm de diámetro). La gran mayoría de ellas estaban localizadas en el antro gástrico (93%), 2 en el cuerpo, 1 en el cardias, y 1 era parte de un quiste de duplicación en el antro.

Las manifestaciones clínicas pueden incluir sangrado (17,6%), dolor epigástrico de tipo ardor o dispepsia (35%), y obstrucción con vómitos posprandiales (11,7%); sin embargo, la mayoría de casos se mantienen asintomáticos

(58,8%). La correlación de los síntomas no siempre es fácil de determinar, pero éstos suelen ceder después del tratamiento²⁸⁻³⁰.

Armstrong et al.³¹ observaron que los síntomas están relacionados con el tamaño de la lesión del PE, y postularon que un tamaño mayor de 1,5 cm es más probable que sea de importancia clínica. También encontraron que si la superficie de la mucosa gástrica no estaba intacta, era más probable que se produjeran síntomas.

Las enzimas pancreáticas, los marcadores tumorales y otros análisis de sangre y bioquímica son habitualmente normales.

La endoscopia se realizó en prácticamente todos los pacientes, indicada por los síntomas o por otro motivo, en la que se observaba la tumoración como hallazgo incidental. Sólo se observó en 8 casos de PE gástrico la imagen antral típica con una umbilicación o cráter central, mientras que otros 9 fueron descritos como pólipo, engrosamiento de la mucosa o defecto de la mucosa.

La formación de hoyuelo o umbilicación central característica se observa en menos de la mitad de los casos, por lo que el PE puede ser malinterpretado fácilmente en el examen endoscópico como otro tumor submucoso gástrico, como el tumor estromal gastrointestinal (GIST) o el leiomioma. Debido a que los GIST son, con mucho, los tumores submucosos gástricos más comunes en adultos jóvenes, el PE puede confundirse con frecuencia con ellos en la endoscopia.

Se pudieron tomar biopsias endoscópicas en 14 casos. Seis biopsias mostraron hallazgos inespecíficos, por lo que fue necesario realizar repetidas biopsias en 3 de estos casos. Sólo en 4 de los 17 pacientes la biopsia mostró un diagnóstico correcto. La realización de una ecoendoscopia puede ayudar en el diagnóstico y la estadificación inicial de la lesión, así como en la elección del tipo de tratamiento, pero esta prueba sólo se realizó en 7 de los pacientes estudiados.

Otras pruebas diagnósticas, como la tomografía computarizada (se realizó en un 29,4% de los pacientes), la ecografía, la radiografía simple o la resonancia magnética, no aportan habitualmente más información relevante. El tratamiento quirúrgico es motivo de debate. Se aconseja la resección quirúrgica si el PE es sintomático o cuando la lesión se encuentra incidentalmente durante la cirugía y tiene un tamaño >2 cm, con el fin de prevenir sus complicaciones³². Gracias al desarrollo de nuevas técnicas mínimamente invasivas, y para evitar una posible transformación maligna de la lesión, otros autores abogan por la resección de prácticamente todos ellos. La cirugía laparoscópica en el PE gástrico parece ser técnicamente factible y segura, y se debe considerar como una alternativa viable a la cirugía abierta³³. Varios artículos describen diversos métodos de resección endoscópica completa del PE gástrico^{34,35}.

Todos los casos descritos fueron intervenidos sin complicaciones a corto o largo plazo. La resección en cuña (realizada en el 31,2% de los casos) o la enucleación del tumor (43,7%) han demostrado ser eficaces y seguras, y se reserva la gastrectomía distal (Billroth I, en el 18,8% de los casos) en función del tamaño y la localización del tumor.

El examen histopatológico del tumor resecado mostró un tejido pancreático aberrante con componentes de acinos y conductos. No se observaron cambios neoplásicos, como sí se ha documentado en adultos^{6,12,32,36,37}.

Conclusión

Aunque el páncreas ectópico es inusual y su diagnóstico preoperatorio es difícil, debe considerarse en las tumoraciones gástricas y optarse por técnicas mínimamente invasivas como tratamiento de primera elección.

Bibliografía

1. Ormarsson OT, Haugen SE, Juul I. Gastric outlet obstruction caused by heterotopic pancreas. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 410-413.
2. Anagnostopoulos D, Lappas E, Kasselas V, Sfougaris D. The heterotopic pancreas in children. A propos of 4 new cases. *Chir Pediatr.* 1990; 31(3): 164-166.
3. Ogata H, Oshio T, Ishibashi H, Takano S, Yagi M. Heterotopic pancreas in children: review of the literature and report of 12 cases. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24(3): 271-275.
4. Fukueda M, Hamada N, Kaieda M, et al. A case of heterotopic pancreas in the liver with primary cholesterol hepatolithiasis. *Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi.* 2000; 97(8): 1.057-1.061.
5. Temes RT, Menen MJ, Davis MS, et al. Heterotopic pancreas of the oesophagus masquerading as Boerhaave's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69(1): 259-261.
6. Marchevsky AM. Lung tumors derived from ectopic tissue. *Semin Diagn Pathol.* 1995; 12(2): 172-184.
7. Nisar PJ, Zaitoun AM, Lobo DN, et al. Heterotopic pancreas in the spleen: malignant degeneration to mucinous cystadenocarcinoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2002; 14(7): 793-796.
8. Steyaer H, Voigt JJ, Brouet P, et al. Uncommon complication of gastric duplication in a three-year-old child. *Eur J Pediatr Surg.* 1997; 7(4): 243-244.
9. Sato T, Oyamada M, Chiba H, et al. Ileal duplication cyst associated with heterotopic pancreas: report of a case and a literature review. *Acta Pathol Jpn.* 1993; 43(10): 597-602.
10. Hamada Y, Yonekura Y, Tanano A, et al. Isolated heterotopic pancreas causing intussusception. *Eur J Pediatr Surg.* 2000; 10(3): 197-200.
11. Shimizu M, Matsumoto T, Sakurai T, et al. Acute terminal pancreatitis occurring in jejunal heterotopic pancreas. *Int J Pancreatol.* 1998; 23(2): 171-173.
12. Jeong HY, Yang HW, Seo SW, et al. Adenocarcinoma arising from an ectopic pancreas in the stomach. *Endoscopy.* 2002; 34(12): 1.014-1.017.

13. Bethel CA, Luquette MH, Besner GE. Cystic degeneration of heterotopic pancreas. *Pediatr Surg Int*. 1998; 13(5-6): 428-430.
14. Barbosa J, Dockerty MB, Waugh JM. Pancreatic heterotopia review of the literature and report of 41 authenticated surgical cases of which 25 were clinically significant. *Surg Gynecol Obstet*. 1946; 82: 527-542.
15. Blais C, Massé S. Preoperative ultrasound diagnosis of a gastric duplication cyst with ectopic pancreas in a child. *J Pediatr Surg*. 1995; 30(9): 1.384-1.386.
16. Eklöf O, Lassrich A, Stanley P, Chrispin AR. Ectopic pancreas. *Pediatr Radiol*. 1973; 1(1): 24-27.
17. Fam S, O'Briain DS, Borger JA. Ectopic pancreas with acute inflammation. *J Pediatr Surg*. 1982; 17(1): 86-87.
18. Fragoso AC, Correia-Pinto J, Carvalho JL, Dias JA, Troncoso MP, Estevão-Costa J. Ectopic pancreas and foveolar hyperplasia in a newborn: a unifying etiopathogenesis for gastric outlet obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004; 39(1): 92-94.
19. Goto S, Okazaki T, Koga H, Miyano G, Arakawa A, Yao T, et al. Ectopic pancreas presenting as a submucosal gastric tumor: case report and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2011; 27(1): 107-109.
20. Hayes-Jordan A, Idowu O, Cohen R. Ectopic pancreas as the cause of gastric outlet obstruction in a newborn. *Pediatr Radiol*. 1998; 28(11): 868-870.
21. Lee SY, Ko JS. Gastric duplication cyst with ectopic pancreas in a child. *Korean J Gastroenterol*. 2012; 60(6): 391-393.
22. Lucaya J, Ochoa JB. Ectopic pancreas in the stomach. *J Pediatr Surg*. 1976; 11(1): 101-102.
23. Mollitt DL, Golladay ES. Symptomatic gastroduodenal pancreatic rest in children. *J Pediatr Surg*. 1984; 19(4): 449-450.
24. Odinak VM, Trubitsina IA, Roshke EV, Borodulin IV. Diagnosis and treatment of pancreas ectopy in the gastric wall in children. *Khirurgia (Mosk)*. 1996; 4: 43-45.
25. Ozcan C, Celik A, Güçlü C, Balik E. A rare cause of gastric outlet obstruction in the newborn: pyloric ectopic pancreas. *J Pediatr Surg*. 2002; 37(1): 119-120.
26. Pang LC. Pancreatic heterotopia: a reappraisal and clinicopathologic analysis of 32 cases. *South Med J*. 1988; 81(10): 1.264-1.275.
27. Sharma SB, Gupta V. Ectopic pancreas as a cause of gastric outlet obstruction in an infant. *Indian J Gastroenterol*. 2004; 23(6): 219.
28. Armstrong CP, King PM, Dixon JM, et al. The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. *Br J Surg* 1981; 68(6): 384-387.
29. Papaziogas B, Koutelidakis I, Tsiaousis P, et al. Carcinoma developing in ectopic pancreatic tissue in the stomach: a case report. *Cases J*. 2008; 1: 249-254.
30. Gálvez-Valdovinos R, Mendoza-Rodríguez A, Coronado-Pérez JH, Santillan EM, Funes-Rodríguez F. Laparoscopic treatment of heterotopic pancreas in the prepyloric region. *J Minim Access Surg*. 2006; 2: 224-226.

31. Khashab MA, Cummings OW, DeWitt JM. Ligation-assisted endoscopic mucosal resection of gastric heterotopic pancreas. *World J Gastroenterol.* 2009; 15: 2.805-2.808.
32. Ryu DY, Kim GH, Park Do Y, et al. Endoscopic removal of gastric ectopic pancreas: an initial experience with endoscopic submucosal dissection. *World J Gastroenterol.* 2010; 16: 4.589-4.593.
33. Makhoulf HR, Almeida JL, Sobin LH. Carcinoma in jejunal pancreatic heterotopia. *Arch Pathol Lab Med.* 1999; 123: 707-711.
34. Hickman DM, Frey CF, Carson JW. Adenocarcinoma arising in gastric heterotopic pancreas. *West J Med.* 1981; 135(1): 57-62.
35. Fitzgerald JP, Troncone R, Pouessel G, Michaud L, Guimber D, Turck D. Clinical quiz. Prepyloric heterotopic pancreas. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2001; 33(4): 476-487.
36. Habibi H, Devuni D, Rossi L. Ectopic pancreas: a rare cause of abdominal pain. *Conn Med.* 2014; 78(8): 479-480.
37. Trifan A, Târcoveanu E, Danciu M, Huțanașu C, Cojocariu C, Stanciu C. Gastric heterotopic pancreas: an unusual case and review of the literature. *J Gastrointestin Liver Dis.* 2012; 21(2): 209-212.

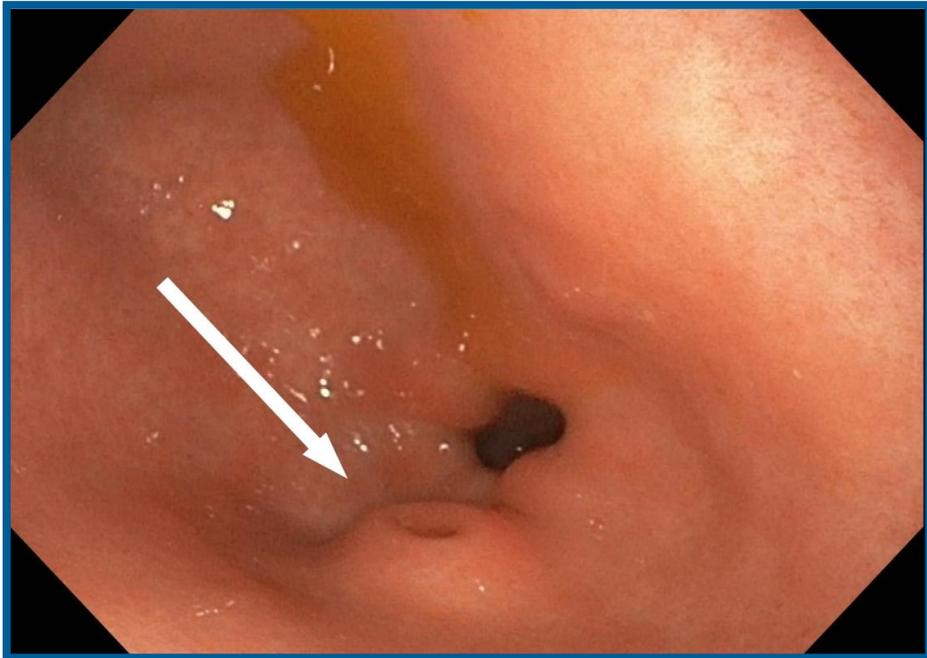


Figura 1. Tumoración umbilicada yuxtapiilórica típica del PE (flecha)

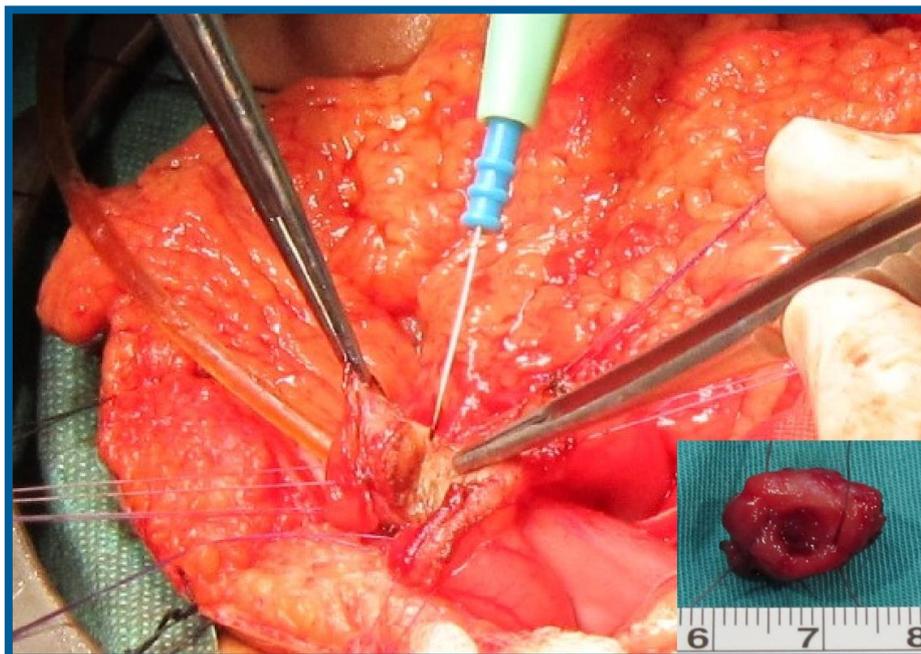


Figura 2. Resección del PE a través de una incisión gástrica. La sonda identifica el píloro. Pieza quirúrgica tras la resección en cuña