

Tejido pancreático ectópico: ¿donde podemos encontrarlo?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Silvia Lopez Romero, Irune Perez Arroyuelos, Ainize Cancho Salcedo, Pablo Sadaba Sagrero, Elena Ingunza Loizaga, Ainhoa Telleria Bajo

Objetivos Docentes

Conocer esta anomalía congénita, su patogenia y localizaciones mas frecuentes. Describir los hallazgos radiológicos más característicos que ayudan a su diagnóstico diferencial.

Imágenes en esta sección:



Fig. 13:

Revisión del tema

DEFINICIÓN E HISTORIA

El páncreas ectópico; también conocido como heterotópico, accesorio o aberrante representa una anomalía congénita y se define como aquel tejido pancreático fuera de su localización anatómica habitual, que carece de conexión ductal o vascular con la glándula ortotópica.

El primer caso de páncreas ectópico fue descrito en 1727 por Jean Schultz en el seno de un divertículo ileal; aunque la primera confirmación histológica no llegó hasta 1859 (Klob).

ETIOLOGIA

Existen varias teorías sobre su posible origen embriológico; si bien la más aceptada es la alteración en la migración celular durante el desarrollo de las vesículas embrionarias, que se encuentran en íntimo contacto con la parte distal de estómago y duodeno; así en esta fase, parte del tejido puede desprenderse y quedar englobado en una localización ectópica, normalmente en el interior de la pared del tracto gastrointestinal. Otros autores creen que las células endodérmicas pluripotenciales podrían diferenciarse hacia tejido pancreático. A favor de esta última teoría está el hecho de existir casos de páncreas ectópicos en pulmón, mediastino y ganglios linfáticos.

INCIDENCIA

La frecuencia varía entre los 0,55% - 13 %, si bien la incidencia real es desconocida; dado que la mayoría de los pacientes son asintomáticos y su hallazgo casual.

CLINICA Y PATOGENIA

La mayoría de los casos de páncreas ectópico son asintomáticos, pero dado que este tejido puede sufrir los mismos procesos que la glándula pancreática nativa, entre los que se incluyen inflamación, fibrosis, formación de pseudo-quistes e incluso transformación maligna, existe una clínica variable que va a depender de la combinación de factores como tamaño, localización y activación de enzimas pancreáticas; si bien la mayoría de los síntomas no son característicos e incluyen el dolor epigástrico, pérdida de peso, obstrucción intestinal, sangrado e invaginación.

La localización más frecuente del páncreas ectópico es el tracto gastrointestinal superior; sobre todo estómago (30%) seguido del duodeno (20%) y yeyuno (15%). Sin embargo; también se han descrito casos en vesícula, íleon, región periampular, omento, divertículo de Meckel, vía biliar, bazo, trompas de Falopio y mediastino.

La lesión asienta con frecuencia en la capa submucosa (70% en el caso del estómago); pero a veces puede localizarse en la muscular (17%) o en la serosa (10%).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del páncreas ectópico es difícil de lograr radiológicamente, por lo que el diagnóstico definitivo se realiza mediante la cirugía o estudio endoscópico, lo que permite el estudio histológico de la lesión y su clasificación. La más aceptada es la clasificación de Heinrich; en tres subtipos:

- Tipo I: Todos los elementos de una glándula pancreática normal (acinos, ductos e islotes). Se trata del tipo más frecuente.

- Tipo II: Ausencia de los islotes

- Tipo III: Solo ductos.

A continuación describimos los hallazgos radiológicos más característicos de esta entidad mediante diferentes técnicas de imagen.

ESTUDIOS BARITADOS

Se presentan como una masa submucosa de pequeño tamaño (1-3 cm), generalmente en la curvatura mayor del antro gástrico, por lo que veremos un defecto de llenado de contornos regulares, con una amplia base de implantación y con ángulos obtusos o rectos con la pared en la que asienta. En ocasiones puede observarse una umbilicación central (resto de bario en el centro de la lesión), que representa un conducto pancreático rudimentario y cuyo hallazgo es característico de esta entidad. Aunque menos frecuente, también se han descrito casos con una forma de presentación polipoidea sésil.

El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con otros tumores gástricos submucosos como el leiomioma con los pólipos cuando se presentan como lesiones sésiles y con las úlceras o tumores ulcerados cuando el conducto

rudimentario es de mayor tamaño (Fig. 1)

TC

La mayoría de los páncreas ectópicos se presentan como pequeñas masas de morfología redondeada u oval, de márgenes lobulados, bien o mal definidas y con asiento en la pared gástrica o intestinal.

Lo más característico; y lo que más ayuda en su diagnóstico diferencial, es que muestre una densidad similar al resto de tejido pancreático nativo en las diferentes fases. Por este motivo; resulta útil realizar un estudio previo en fase arterial tardía (35-40 segundos); en el que se aprecie el realce homogéneo e intenso del tejido pancreático y posteriormente una fase venosa portal; en la que se comprueba que el tejido ectópico continúa con una densidad similar al resto de la glándula ortotópica (Fig. 2 y Fig.3). También se han descrito casos de páncreas ectópicos hipo o hiperdensos con respecto a la glándula nativa, según predomine el componente ductal o acinar en la misma.

Es importante saber diferenciar páncreas ectópicos de localización próxima a la glándula pancreática nativa (pero sin conexión vascular o ductal con la misma), con variantes anatómicas tales como lobulaciones prominentes (Fig.4) o el páncreas anular (Fig. 5).

El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con otras lesiones de asiento submucoso como los GIST (Fig. 6 y 7), si bien también puede plantear duda diagnóstica con los linfomas, el tumor carcinoide; e incluso con el carcinoma gástrico. La morfología aplanada; los márgenes mal definidos y el crecimiento fundamentalmente endoluminal; son hallazgos que orientan hacia páncreas ectópico.

RM

El tejido ectópico pancreático se presenta como masas bien o mal definidas; cuya intensidad de señal y realce es superponible al del tejido pancreático principal en todas las secuencias (T1, T2, DWI); incluyendo los estudios dinámicos y fundamentalmente la fase arterial. Debido a su alto contenido en proteínas y manganeso, el páncreas es uno de los órganos del abdomen con la mayor intensidad de señal en las secuencias de supresión grasa potenciadas en T1; hiperintensidad de señal que también suele presentar el tejido ectópico y que ayuda a su diagnóstico diferencial (Fig. 8 y 9).

Las secuencias potenciadas en T2 y fundamentalmente las secuencias colangiográficas, permiten ver el pequeño sistema ductal rudimentario dentro del páncreas ectópico; hallazgo que se conoce como “signo del ducto ectópico”; y es muy sugestivo de esta entidad (Fig. 10)

El diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con los GIST (Fig.11) y con otros tumores submucosos como los tumores neurogénicos, con los tumores carcinoideos y con el tumor glómico.

FORMAS DE PRESENTACION EN CASOS DE COMPLICACION

Como el tejido pancreático ectópico tiene las mismas funciones que la glándula nativa, la misma patología que afecta al páncreas puede afectar a este tejido. Así nos podemos encontrar:

- Cambios inflamatorios agudos (pancreatitis): La presentación clínica y analítica es igual que la pancreatitis de la glándula principal, con dolor abdominal y con elevación de enzimas pancreáticas (amilasa y lipasa). En el TC veremos una masa de partes blandas mal definida, rodeada de edema mesentérico y con un engrosamiento de la pared gástrica-intestinal sobre la que asienta. En la RM vuelven a ser de ayuda las secuencias colangiográficas para identificar un pequeño remanente ductal en el seno de un tejido central rodeado de cambios inflamatorios, tejido que mantiene una intensidad de señal muy similar a la de la glándula nativa. En estos casos el diagnóstico diferencial se plantearía con otros procesos inflamatorios como la gastritis, úlceras, yeyunitis, etc..

- Cambios inflamatorios crónicos: Pueden verse cambios quísticos en el seno del tejido pancreático ectópico, en el seno de la pared del asa en el que asientan y dilatación del remanente ductal; al igual que sucede en la glándula nativa (Fig.12).

- Obstrucción: Podemos encontrarnos diferentes tipos de cuadros obstructivos según donde asiente el tejido pancreático ectópico. Así podemos ver casos de invaginación cuando se localizan en el intestino delgado de dilatación de la vía biliar si se localizan en vecindad a la ampolla de Vater y de disfagia si se localizan en esófago; entre otros.

- Transformación maligna: Es una complicación muy poco frecuente y con pocos casos descritos en la literatura. La mayoría de los carcinomas que se originan en el páncreas ectópico son adenocarcinomas o carcinomas anaplásicos; si bien también hay casos descritos de neoplasia mucinosa papilar intraductal, cistoadenocarcinomas e incluso insulinosomas. En estos casos los hallazgos radiológicos no son específicos y el diagnóstico definitivo se logra tras la cirugía.

TRATAMIENTO

Cuando es imposible realizar un diagnóstico con certeza de páncreas ectópico; y sobre todo, cuando es imposible diferenciarlo de entidades agresivas como los tumores primarios o metastásicos, se precisa de la extirpación quirúrgica del mismo. Lo mismo sucede cuando aún teniendo un diagnóstico de certeza o de alta probabilidad, este tejido es sintomático. La técnica quirúrgica variará según la localización del tumor; pudiendo incluso en algún caso superarse el tratamiento endoscópico.

No existe consenso en cuanto a tratar o no los páncreas ectópicos asintomáticos. Algunos autores opinan que ante el riesgo de complicaciones futuras; es recomendable la extirpación quirúrgica del mismo; mientras que otros prefieren la actitud conservadora. En cualquier caso, la Sociedad Americana de Gastroenterología, recomienda individualizar cada caso y tener en cuenta tamaño, localización y tipo histológico del páncreas ectópico.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1:



Fig. 2:

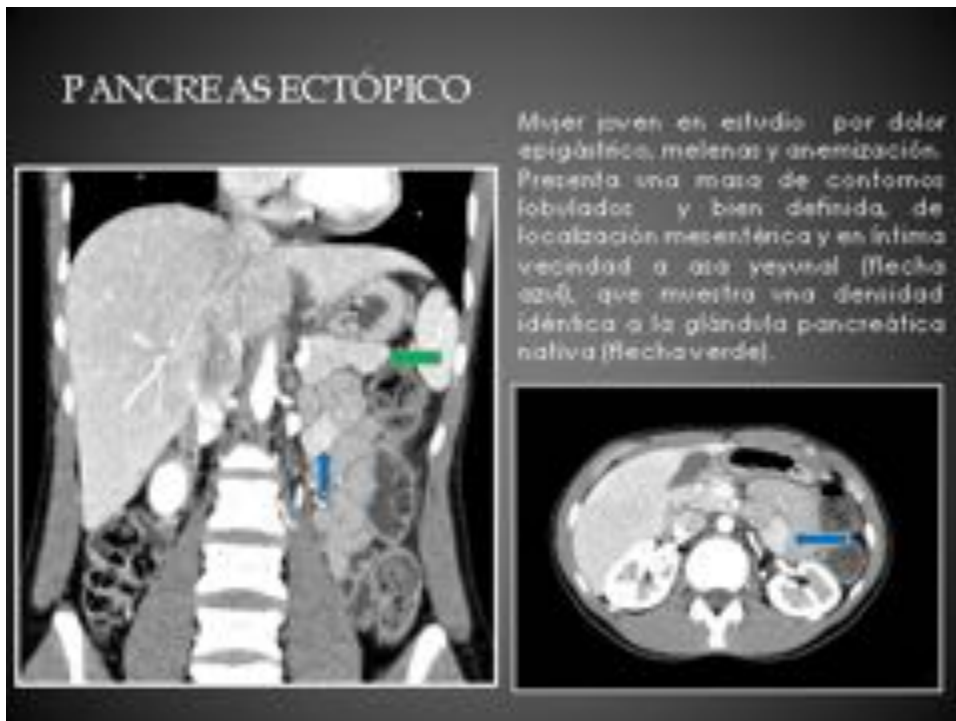


Fig. 3:



Fig. 4:



Fig. 5:

GIST

Lesión submucosa localizada en la región subcardial de la pared gástrica (flecha azul), que muestra un crecimiento fundamentalmente endofítico y una densidad inferior a la glándula pancreática (flecha verde) en una fase venosa portal.

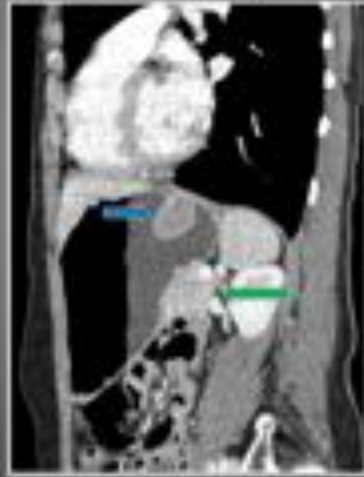
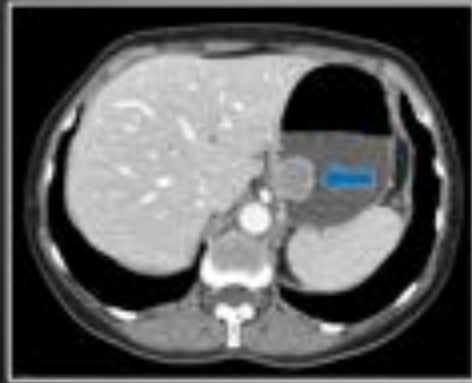


Fig. 6:

Hallazgo casual en estudio por antecedentes familiares de adenocarcinoma de colon. Tumorción hiperdensa (flecha azul) y de contornos lobulados localizada en el mesocolon descendente.

GIST



Fig. 7:

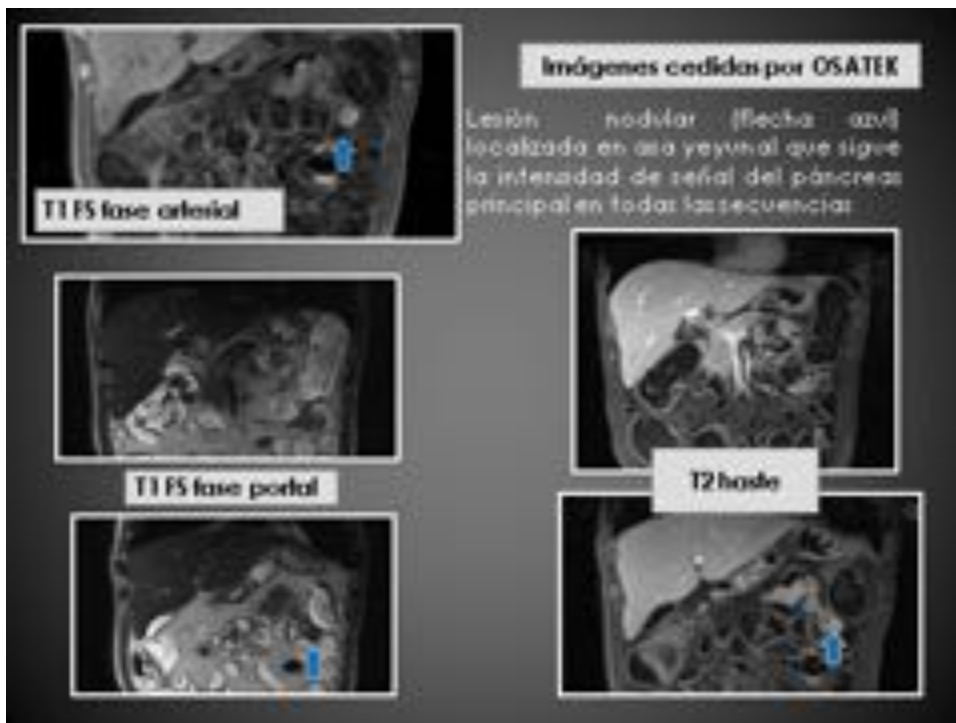


Fig. 8:

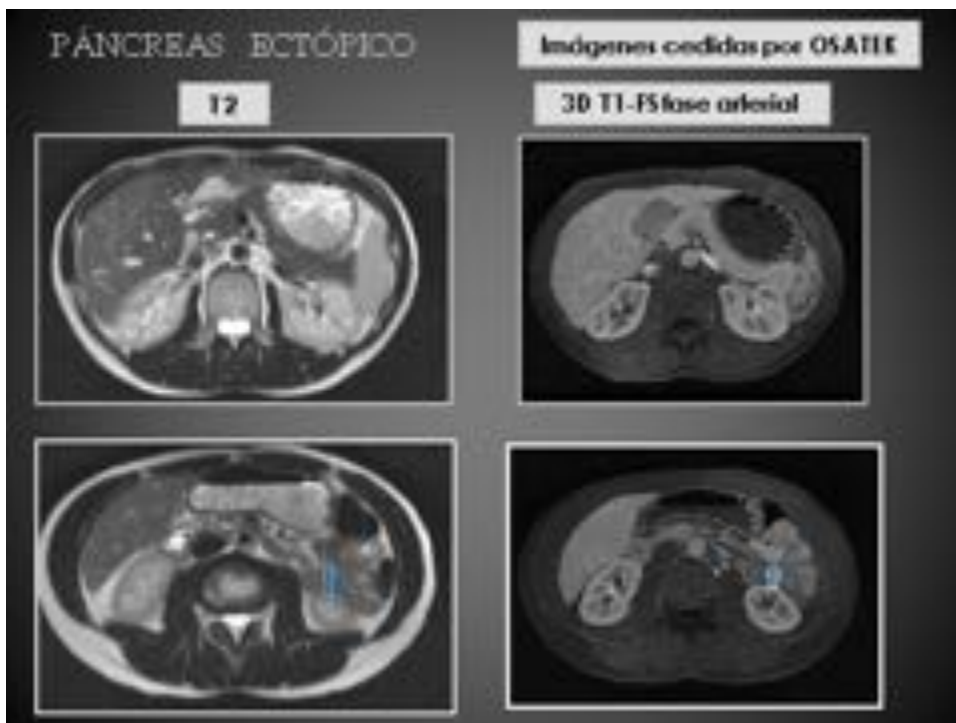


Fig. 9:

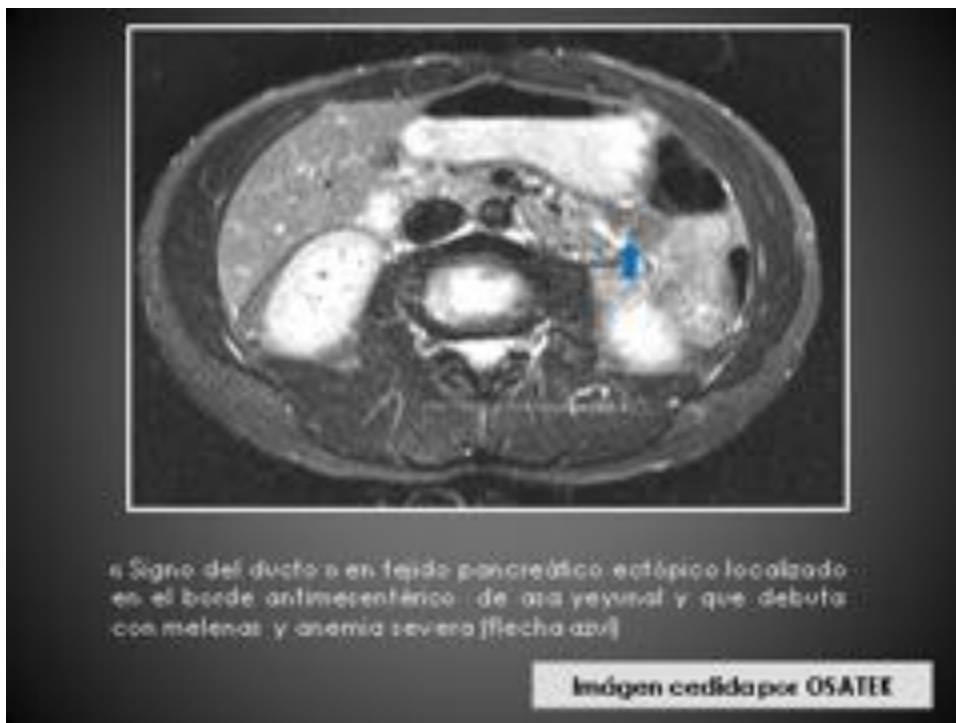


Fig. 10:



Fig. 11:



Fig. 12:

Conclusiones

El páncreas ectópico representa un reto diagnóstico prequirúrgico; al tratarse de una entidad poco frecuente y con hallazgos a menudo poco específicos; si bien debe tenerse en cuenta ante masas murales gastro-intestinales; o de otra localización, cuya densidad y realce sea similar al tejido pancreático base.

Bibliografía / Referencias

- 1.- 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.
- 2.- L-H Lin, S-F Ko, C-C Huang, S-H Ng, J-W Lin, S-M Sheen-Chen. Retroperitoenal ectopic pancreas: Imaging findings. *The British Journal of Radiology*, 82 (2009), e253-e255.
- 3.- J.W. Kung, A. Brown, J.B. Krustal, J-D. Goldsmith, I. Pedrosa. Heterotopic pancreas:typical and atypical imaging findings. *Clinical Radiology* 65 (2010) 403-407.
- 4.- Nihal Uslu. Ectopic (heterotopic) pancreas in the mesentery of the jejunum: Imaging findings. *Case Reports in Clinical Medicine* 2 (2013) 277-280.
- 5.- Debesh Rimal, Sonu R.Thapa, Namal Munasinghe, Vivek V.Chitre. Symptomatic gastric

heterotopic pancreas: Clinical presentation and review of literature. *International Journal of Surgery* 6 (2008) 52-54

6.- Ji Young Kim, MD, Jeong Min Lee, MD, Kyung Won Kim, MD. Ectopic pancreas: CT findings with emphasis of differentiation from small gastrointestinal stromal tumor and leiomyoma. *Radiology* 252 (2009) 92-100.

7.- Jang KM., Kim SH, Park HJ, Lim S, Kang TW, Lee SJ, Choi D. Ectopic pancreas in upper gastrointestinal tract: MRI findings with emphasis on differentiation from submucosal tumors. *Acta Radiol* (2013) Dec 15:54; 1107-16

8.- Ormasson OT, Gudmundsdottir I, Marvick R. Diagnosis and treatment of gastric heterotopic pancreas. *World Journal of Surgery*. 2006 Sep;30(9):1682-9.

9.- Senthur J Thangasamy, Larry Zheng, Lacey McIntos, Paul Lee, Abhiji Roychowdhury. Dynamic Contrast-Enhanced MRI Findings of Acute Pancreatitis in Ectopic Pancreatic Tissue: Case Report and Review of the Literature. *JOP. J. Pancreas* (Online) 2014 July 28; 15(4):470-410.

10.- Marta Strutynska-Karpinska, Mirosław Nienartowicz, Alicja Markowska-Woyciechowska, Katarzyna Budrewicz-Czapska. Heterotopic pancreas in the stomach (type II according to Heinrich) – literature review and case report. *Polski Przegląd Chirurgiczny* (2011), 83, 3 171–174

11.- C.-K. Wang, Y.-T. Kuo, K.-W. Yeung, C.-J. Wu, G.-C. Liu. CT appearance of ectopic pancreas: a case report. *Abdominal Imaging*. 23:332–333 (1998).