

Pancreas aberrante: una causa rara di epigastralgia



Ann. Ital. Chir., LXXV, 4, 2004

C. Sciumè, G. Geraci, F. Pisello, F. Li Volsi,
T. Facella, G. Modica.

Università degli Studi di Palermo
Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico "Paolo Giaccone"
Dipartimento di Chirurgia Generale, d'Urgenza e dei Trapianti
d'Organo
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico
Direttore: Prof. G. Modica

Pancreas aberrante: una causa rara di epigastralgia

Con il termine pancreas aberrante (aberrant pancreas, PA), definito in letteratura anche pancreas ectopico (pancreatic ectopy) o eterotopico (heterotopic) o accessorio (accessory) o soprannumerario si intende la presenza congenita di isole di tessuto pancreatico funzionante privo di continuità vascolare ed anatomica con il corpo principale della ghiandola (1-4). Schultz riportò il primo caso di pancreas ectopico nel 1727 e Klob pubblicò le prime immagini in microscopia ottica nel 1859 (5). Presentiamo di seguito un caso di PA gastrico trattato endoscopicamente con successo.

Caso clinico

Maschio, di 33 anni, con pregressa tiroidite autoimmune e storia di sintomatologia algica epigastrica di tipo colico post-prandiale da circa 5 anni, trattata in modo sintomatico con Ranitidina al bisogno (1 cpr da 300 mg), con buoni risultati. Eseguita EGDS nel 2002, veniva evidenziata una gastropatia antrale non HP correlata ed un polipo sessile dell'antro gastrico, ricoperto da mucosa apparentemente integra, per cui, con il sospetto di un leiomioma, veniva consigliata l'esecuzione di una EUS gastrica, la quale metteva in evidenza, a carico della lesione endoscopicamente documentata, un lieve ispessimento a carico dei primi due strati della parete (inter-

Abstract

ABERRANT PANCREAS: A RARE CAUSE OF EPIGASTRALGIA

Objective: *The Authors report their experience about a case of aberrant pancreas that lead epigastralgia.*

Design: *Report of 1 case and endoscopic treatment (upper endoscopy + EUS + endoscopic polypectomy + endoscopic biopsy of the base. Surgical effectiveness evaluation.*

Setting: *Section of General and Thoracic Surgery, Department of General Surgery, Emergency and Organ Transplantation. Policlinico "Paolo Giaccone", Palermo.*

Intervention: *After correct and sure diagnosis, the patient was submitted to endoscopic polypectomy with radical and curative intention.*

Results: *Complete recovery. Hematochemical and endoscopic follow-up (1 months) negative.*

Conclusions: *Diagnosis of aberrant pancreas is very hard and always post-resection. Symptoms are poor and makes the clinical diagnosis extremely difficult, except when the mass attains big dimension (>5 cm). The best treatment of aberrant pancreas is based on correct diagnosis (upper endoscopy + EUS + FNAB) and on a radical treatment that, if the lesion is mucosal, is totally endoscopic (endoscopic polypectomy), without specific risk.*

Key words: Ectopic (heterotopic or aberrant) pancreas, stomach, upper endoscopy.

faccia e mucosa), deponendo per la pertinenza mucosa della lesione stessa. Per il ripresentarsi della sintomatologia algica epigastrica, resistente alla somministrazione di inibitori di pompa protonica, il paziente giungeva alla nostra osservazione, dove, dopo essere stato sottoposto agli esami routinari (tutti i valori nella norma, comprese amilasi e lipasi sieriche), veniva sottoposto a EGDS (reperto normale tranne piccolo polipo sessile iuxtapiilorico) con asportazione del polipo dell'antro gastrico (polipo sessile del diametro di 5 mm) mediante ansa diatermica previa infiltrazione della sua base con soluzione adrenalinata 1:10000. All'ispezione endoscopica, al termine della polipectomia, si apprezzava un prolungamento della base di impianto del polipo, di colorito gialla-

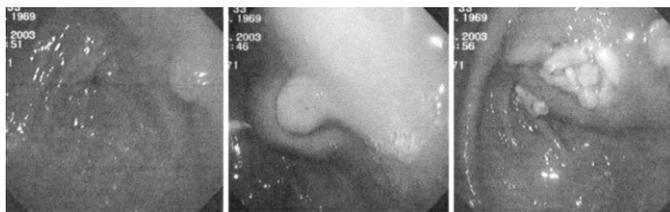


Fig. 1: Aspetto endoscopico del pancreas aberrante prima, durante e dopo la polipectomia.

stro, che veniva biopsizzato (Fig. 1). Non si è verificato sanguinamento della base di impianto. Il decorso post-operatorio è stato negativo ed il paziente è stato dimesso in 1 giornata dalla polipectomia, in attesa di conoscere il tipo di follow-up all'arrivo dell'esame istologico del polipo.

L'esame istologico depone per: "frammento di mm 6 x 4 x 4, istologicamente caratterizzato, in corrispondenza della sottomucosa, da un'isola di parenchima pancreatico (coesistenza di tutti gli elementi del normale pancreas). Il rivestimento mucoso superficiale appare indenne", così come "indenni appaiono le biopsie della base d'impianto". Il paziente, richiamato per il follow-up endoscopico a 6 mesi, appare in condizioni cliniche generali ottimali, asintomatico e con normali livelli di amilasi e lipasi. La cicatrice della base di impianto del polipo appare piana e ricoperta da tessuto cicatriziale.

Discussione

Il PA è solitamente asintomatico e viene spesso riportato come reperto occasionale all'endoscopia (2%), alla radiologia dello stomaco con mezzo di contrasto, alla chirurgia (0.2%) o in serie autoptiche (0.55-13%) (6).

La reale incidenza del PA, data la sua asintomaticità, non è conosciuta, ma è comunque riportato in letteratura più spesso dei tumori mesenchimali (7) e può essere considerato come la seconda anomalia pancreatica in ordine di frequenza, dopo il pancreas divisum.

Benché l'eziologia non sia ancora nota, sono 2 le più probabili teorie in grado di spiegare il PA (8-9): 1) eterotopia di gettoni di tessuto embrionale pancreatico che aderiscono alle strutture vicine durante le fasi di allungamento e rotazione dell'intestino primitivo o 2) inappropriata espressione di tessuto mesenchimale totipotente; è stato ipotizzato che isole di PA in stomaco o duodeno siano di provenienza dall'abbozzo embrionario del pancreas dorsale, mentre quelle digiunali e ileali originino dalla parte ventrale.

Isole di PA possono essere ritrovate in stomaco (30%), duodeno, digiuno prossimale, ileo (nel 55% dei casi) e, con minore frequenza, nell'ombelico, polmone, dotti epatici, colecisti, diverticolo del Meckel, ilo splenico, tube di Falloppio, mesentere, omento, vescica ed in regione perigastrica e paraduodenale (10).

Nello stomaco, il PA è di solito localizzato entro 6 cm

dal piloro, nella regione prepilorica (30%) o, più spesso, nell'antra (61%): a livello antrale, è più frequente (75%) la localizzazione sottomucosa, seguita da quella muscolare (15%) e sottosierosa (10%) (11, 12).

È stato calcolato che circa il 40% dei PA causano sintomi, e spesso sono lesioni localizzate nello stomaco, del diametro maggiore di 1.5 cm (13): anche se frequentemente il decorso è asintomatico, il PA può essere causa di sintomatologia algica localizzata in epigastrio ("pancreatite localizzata") nel 70% dei casi, di ematemesi e/o melena nel 30% dei casi (ulcerazione della superficie) o di dispepsia (20%), nausea e vomito (18%) (14); rara è l'incidenza di adenocarcinoma (2%) (15, 16).

Qualsiasi processo patologico che colpisce il pancreas può interessare anche il PA (pancreatite acuta, formazione di pseudocisti e fistole, pancreatite cronica con dolore cronico, neoplasie maligne) (17).

Allo studio radiologico con bario (18), il PA si presenta come una piccola massa mucosale a larga base d'impianto, liscia, a carico della grande curvatura, in prossimità del piloro; può essere presente una ombelicatura centrale ("bull's eye") attraverso cui può refluire parte del mezzo baritato, dando un classico e diagnostico quadro di microarborizzazione (club-shaped structures); se invece è assente l'ombelicatura centrale è praticamente impossibile distinguere il PA da altre lesioni come un leiomioma, un linfoma, un polipo adenomatoso, un GIST (gastrointestinal stromal tumour).

Endoscopicamente, la lesione si presenta raramente di diametro maggiore di 4 cm, è tipicamente sessile, rotondeggiante, di consistenza parenchimatosa-molle, circondata da mucosa normale, a localizzazione sottomucosa (85%) e ricoperta da mucosa integra o lievemente iperemica o giallastra. È presente (20-40%) e patognomonica una ombelicatura centrale che corrisponde all'orificio del sistema duttale filiforme degli acini pancreatici ectopici che costituiscono la massa (19).

Dal punto di vista **ecoendoscopico** (EUS) il PA si presenta a margini indistinti (struttura lobulare del tessuto acinare) e contenuto eterogeneo (tessuto acinoso ipoecogeno attraversato da strie iperecogene costituite da tessuto adiposo), a localizzazione tra il terzo ed il quarto strato ("fusion type") o solo nel terzo strato ("separate type") (12, 20).

Il campionamento biptico multiplo spesso non è diagnostico (21) poiché raramente fornisce campioni adeguati (20); è preferibile eseguire, nel caso di sospetto di lesione a partenza dalla sottomucosa, una EUS-FNAB (fine needle agobiopsy echoultrasound guided) (22).

Istologicamente, la massa può essere costituita da tessuto pancreatico normale, costituito da acini, dotti e stroma; isole di Langerhans sono osservabili in 1/3 dei casi, ma possono anche essere presenti solo abbozzi pancreatici rudimentali con possibili quadri istologici marcatamente aberranti.

Il PA è stato classificato istologicamente da Heinrich in tipo I (presenza di tutti gli elementi del normale tessu-

to pancreatico), tipo II (tessuto pancreatico senza isole di Langerhans) e tipo III (presenza dei soli dotti pancreatici e stroma, identificato come adenomioma) (20, 23-25). Il trattamento radicale è indicato in caso di complicanze e prevede l'escissione locale del tessuto ectopico, con esame istologico del campione per escludere la presenza di patologia neoplastica (2%) e della base di impianto (26), poiché le resezioni gastriche sono indicate solo nei casi di grandi lesioni responsabili, ad esempio, di ostruzione pilorica (20).

Dopo il trattamento radicale si osserva la scomparsa dei sintomi nella quasi totalità dei casi. In letteratura non sono stati riportati casi di recidiva ma è comunque indicato un follow-up lungo per prevenire il rischio di complicanze a lungo termine, peraltro molto basso (14).

Conclusioni

Il management ed il trattamento del PA rimane ancora controverso: essendo frequentemente asintomatico, il reperto accidentale non ne impone l'escissione endoscopica, che è comunque gravata da più complicanze rispetto alla normale polipectomia gastrica per la localizzazione sottomucosa della lesione e per il conseguente rischio di perforazione o di emorragia post-polipectomia.

La diagnosi non può fare a meno della EGDS e della EUS, con biopsia EUS-guidata, tenendo presente che ogni manovra invasiva su parenchima pancreatico può essere responsabile di uno screezio pancreatico o addirittura di un episodio di pancreatite acuta, per cui devono sempre essere predisposti tutti i presidi medici atti a limitare l'estensione della patologia stessa.

La asportazione chirurgica va riservata ai casi complicati, dove alla sintomatologia clinica si associano sanguinamento ricorrente, ostruzione o degenerazione maligna. In conclusione, sulla base della nostra seppur minima ed iniziale esperienza, ma confortati dai report della letteratura nazionale ed internazionale, siamo fermamente orientati a trattare endoscopicamente (polipectomia endoscopica) tutte quelle lesioni gastriche di pertinenza mucosa, studiate morfologicamente anche con una EUS o citologicamente, eventualmente con un EUS-FNAB.

Riassunto

Obiettivo: Gli autori riportano un caso di pancreas aberrante, causa di epigastralgia.

Disegno Sperimentale: Report di un caso e trattamento endoscopico (EGDS + EUS + polipectomia endoscopica + biopsie endoscopiche della base d'impianto). Valutazione dell'efficacia del trattamento.

Ambiente: Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Dipartimento di Chirurgia Generale,

d'Urgenza e dei Trapianti d'Organo. Policlinico "Paolo Giaccone" di Palermo.

Intervento: Dopo aver posto diagnosi di natura, il paziente è stato sottoposto a polipectomia endoscopica a scopo curativo e con intento radicale.

Risultati: Guarigione completa. Follow-up ematochimico ed endoscopico ad 1 mese negativo.

Conclusioni: La diagnosi di pancreas aberrante e complessa e spesso post-resezione. La sintomatologia è spesso sfumata, rendendo la diagnosi differenziale clinica estremamente ardua, se non nei rari casi in cui la massa raggiunge dimensioni importanti (>5 cm).

Il migliore trattamento del PA si basa su una diagnosi sicura (EGDS + EUS con esame citologico) e su un trattamento radicale che, se la lesione appare, come nel nostro caso, superficiale, può essere totalmente endoscopica e priva di rischi, a parte quelli generici di una polipectomia endoscopica.

Parole chiave: Pancreas ectopico (eterotopico o aberrante), stomaco, EGDS.

Bibliografia

- 1) Dolan R.V., ReMine W.H., Dockerty M.B.: *The fate of heterotopic pancreatic tissue. A study of 212 cases.* Arch Surg, 1974, 109:762-765.
- 2) Grendell J.H., Ermak T.H.: *Anatomy, Histology, Embriology, and Developmental Anomalies of the Pancreas.* In: Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, Philadelphia, WB Saunders, 1998; 761-71.
- 3) Kopelman H.R.: *The pancreas: Congenital anomalies.* In: Walker W.A., Durie P.R., Hamilton R.J., Walker-Smith J.W., Watkins J.B. eds., Pediatric Gastrointestinal Disease, St. Louis, Mosby, 1996, 1427-6.
- 4) Parker H.W.: *Congenital anomalies of the pancreas.* In: Sivak M.V., Gastroenterologic Endoscopy, Philadelphia, WB Saunders, 1987; 770-779.
- 5) Barbosa deCastro J.J., Dockerty M.B., Waugh J.M.: *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.
- 6) Tanaka K., Tsunoda T., Eto T. et al.: *Diagnosis and management of heterotopic pancreas.* Int Surg, 1993; 78:32-35.
- 7) Mönig S.P., Selzner M., Raab M., Eidt S.: *Heterotopic pancreas: a difficult diagnosis.* Dig Dis Sci, 1996; 41:1238-40.
- 8) Scarpelli D.G.: *The Pancreas.* In: Rubin E., Faber J.L. (Eds), Pathology, Philadelphia, Lippincott, 1988; 811.
- 9) Grendell J.H., Ermak T.H.: *Anatomy, Histology, Embriology, and Developmental Anomalies of the Pancreas.* In: Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, Philadelphia, WB Saunders, 1998; 761-71.
- 10) Masi C., Benvenuti P., Freschi G., et al.: *Frequency and clinical significance of ectopic pancreas.* Minerva Chir, 1990; 45:5-10.

- 11) Lucandri G., Castaldo P., Meloni E., Ziparo V.: *Ectopic pancreas with gastric localization: a clinical case and review of the literature*. G Chir, 1994; 15:162-6.
- 12) Matsushita M., Hajiro K., Okazaki K., Takakuwa H.: *Gastric aberrant pancreas: EUS analysis in comparison with the histology*. Gastrointest Endosc, 1999; 49:433-9.
- 13) Armstrong C.P., King P.M., Dixon K.M. et al.: *The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract*. Brit J Surg, 1981; 68:384-387.
- 14) Hsia C.Y., Wu C.W., Lui W.Y.: *Heterotopic pancreas: a difficult diagnosis*. J Clin Gastroenterol, 1999; 28(2):144-147.
- 15) Arao J., Fukui H., Hirayama D., et al.: *A case of aberrant pancreatic cancer in the jejunum*. Hepatogastroenterology, 1999; 46:504-7.
- 16) Jeng K., Yang K.C., Kuo H.: *Malignant degeneration of heterotopic pancreas*. Gastrointest Endosc, 1991; 37(2):196-198.
- 17) Souli A., Person B., Cervi C., et al.: *Pseudotumor pyloric stenosis of aberrant pancreas*. Press Med, 1997; 26:1293-4.
- 18) Kilman W.J., Berk R.N.: *The spectrum of radiographic features of aberrant pancreatic rests involving the stomach*. Radiology, 1977; 123:291-6.
- 19) Barrocas A., Fontenelle W., Williams M.J.: *Gastric heterotopic pancreas: a case report and review of literature*. Am Surg, 1973, 39:361-5.
- 20) Matsushita M., Hajiro K., Okazaki K., et al.: *Preoperative histological diagnosis of heterotopic pancreas*. Dig Dis Sci, 1999; 44:552.
- 21) Hedenbro J.L., Ekelund M., Wetterberg P.: *Endoscopic diagnosis of submucosal gastric lesion. The results after routine endoscopy*. Surg Endosc, 1991; 5:20-22.
- 22) Vilmann P., Hancke S., Henrikson F.W., Jacobson G.K.: *Endoscopic ultrasonography-guided fine needle aspiration biopsy of lesions in the upper gastrointestinal tract*. Gastrointest Endosc, 1995; 41:230-5.
- 23) Heinrich H.: *Ein Beitrag zur Histologie des sogen akzessorischen Pankreas*. Virchows Arch Path Anat Physiol, 1909; 198:392-401.
- 24) Riyaz A., Cohen H.: *Ectopic pancreas presenting as a submucosal gastric antral tumor that was cystic on EUS*. Gastrointest Endosc, 2001; 53:675-7.
- 25) Babàl P., Zaviacic M., Danihel L.: *Evidence that adenomyoma of the duodenum is ectopic pancreas*. Histopathology, 1998; 33:487-488.
- 26) Lee T.H., Wang H.P., Juang F. et al.: *Endoscopic mucosal resection for treatment of heterotopic pancreas in the stomach*. J Formos Med Ass, 1999; 98(9):643-645.

Commento

Commentary

Prof. Edoardo TRIGGIANI

Ordinario di Chirurgia Generale
Università degli Studi di Palermo

La grande diffusione della pratica endoscopica e la valutazione approfondita e critica dei quadri via via osservati ed analizzati alla luce della diagnostica per immagini e, soprattutto, istologica ha dimostrato che la frequenza della condizione malformativa segnalata come "pancreas aberrante" è superiore a quanto precedentemente ritenuto risultando spesso asintomatica. L'articolo rappresenta un contributo in tal senso.

The incidence of "aberrant pancreas" is truly higher than what was considered before the large use of digestive endoscopy and imaging modern investigation.

This fact was also dependent from the often asymptomatic clinical presentation. This paper stresses this point.

Autore corrispondente:

Prof. Carmelo SCIUMÈ
Via Eduardo Carapelle, 12
90129 PALERMO
Tel.: 3398537308 - 0916552644
Fax: 0916554508
E-mail: carmesci@hotmail.com-girgera@tin.it