

# Pâncreas ectópico: forma rara de apresentação

## Ectopic pancreas: a less common presentation

*J. Marques<sup>1</sup>, J. Castro<sup>2</sup>, H. Oliveira<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Interno Complementar de Cirurgia Geral; <sup>2</sup> Assistente Graduado de Cirurgia Geral;

<sup>3</sup> Director do Serviço de Cirurgia Geral

Centro Hospitalar Tondela-Viseu – Unidade de Viseu – Serviço de Cirurgia 2

### RESUMO

Pâncreas ectópico é uma malformação congénita definida pela presença de tecido pancreático em localização diferente da habitual. A localização a nível jejunal é rara, tal como a apresentação na forma de oclusão intestinal. A maioria são achados incidentalmente, sendo clinicamente evidentes quando complicados. O caso clínico reporta-se a uma paciente de setenta e quatro anos de idade que recorreu ao Serviço de Urgência com um quadro de oclusão intestinal condicionada por massa sólida na dependência do jejuno. Foi submetida a cirurgia com ressecção da neoformação. A histologia revelou pancreatite aguda em pâncreas ectópico em ansa de delgado. Sendo a histologia fundamental, o uso de exame extemporâneo intra-operatório poderá evitar cirurgias excessivamente radicais. Este caso é apresentado com o objectivo de manter presente esta entidade no diagnóstico diferencial de situações de oclusão intestinal.

**Palavras chave:** *pâncreas ectópico; oclusão intestinal.*

### ABSTRACT

Ectopic pancreas is a congenital malformation, defined by the presence of normal pancreatic tissue outside its usual location. It is unusual to affect the jejunum. It is usually an incidental finding, becoming clinically evident when complicated. This clinical case reports a seventy-four years-old patient that presents in the Emergency Department with an intestinal obstruction caused by a solid mass in the jejunum. After surgical resection, histology revealed acute pancreatitis in ectopic pancreas adherent to a small bowel loop. Histology is mandatory for diagnostic. Frozen sections may help avoiding a radical surgery. We present this case to keep in mind this entity on differential diagnosis of intestinal obstruction.

**Key words:** *ectopic pancreas; intestinal obstruction.*

### INTRODUÇÃO

Pâncreas ectópico refere-se à presença de tecido pancreático em localização que não a sua habitual [1], sem continuidade anatómica com o pâncreas e pos-

suindo vascularização e sistema ductal próprios. Embora raro, desconhece-se com exactidão a sua frequência. É, pela ausência de sintomas ou inespecificidade dos mesmos, habitualmente um achado incidental. Os sintomas dependem da sua localização



e tipo de complicação associada (inflamação, sangramento, obstrução intestinal, malignização).

## CASO CLÍNICO

O presente caso reporta a história de uma doente do sexo feminino, de 74 anos de idade, sem antecedentes médicos nem cirúrgicos, que recorre ao SU por dores abdominais generalizadas e paragem de emissão de gases e fezes, com 3 dias de evolução.

Ao exame objectivo encontrava-se subfebril, com ruídos peristálticos normais, com dor e defesa à palpação do flanco e fossa ilíaca esquerdos, sem massas palpáveis. Sem evidência de defeitos herniários.

A radiografia simples de abdómen (Figura 1) revelava imagens de níveis hidro-aéreos.

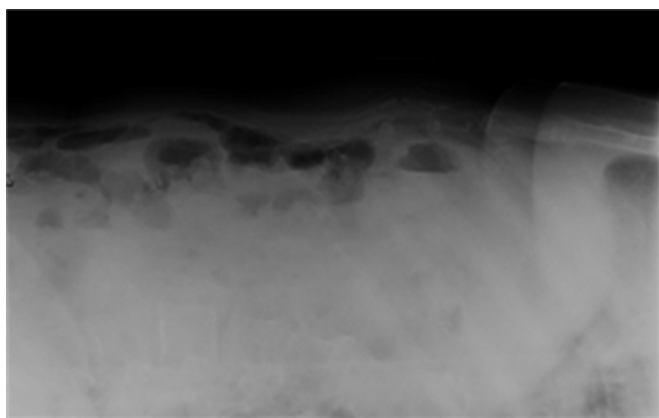


FIG. 1 – Radiografia simples de abdómen (raios tangenciais)

Analiticamente apresentou-se com elevação da contagem de leucócitos / neutrófilos e da Proteína C Reactiva.

Foi solicitada Tomografia Axial Computorizada abdominal e pélvica (Figuras 2 e 3): “Na dependência do jejuno proximal massa sólida, com 3.4x3.0x2.0 cm de diâmetros, compatível com neoplasia. Esta ansa tem um marcado espessamento parietal com edema e zonas com ar intra-parietal, não se podendo

QUADRO I – Valores analíticos da doente no Serviço de Urgência

Parâmetro	Valor	Unidade	Normal
Leucócitos	16.7	X10 <sup>9</sup> /L	4.5-11.5
Neutrófilos	83.7	%	
Hemoglobina	11.6	g/dL	12-15
Hematócrito	33.5	%	35-49
Plaquetas	268	X10 <sup>9</sup> /L	150-450
Tempo Protrombina	15.3	Segundos	9.9-12.8
Protrombinémia	66	%	70-100
Ureia	35	mg/dL	16-42
Creatinina	1.2	mg/dL	0.5-1.2
Sódio	137	mEq/L	136-145
Potássio	3.9	mEq/L	3.4-4.4
Cloro	104.4	mEq/L	98-107
Amilase	88	UI/L	8-53
Lipase	170	UI/L	6-51
Proteína C Reactiva	21.85	mg/dL	< 0.5

excluir isquémia. A gordura adjacente apresenta-se marcadamente densificada, com formações ganglionares infracentimétricas. Ligeira quantidade de derrame peritoneal livre no fundo de saco de *Douglas*”.

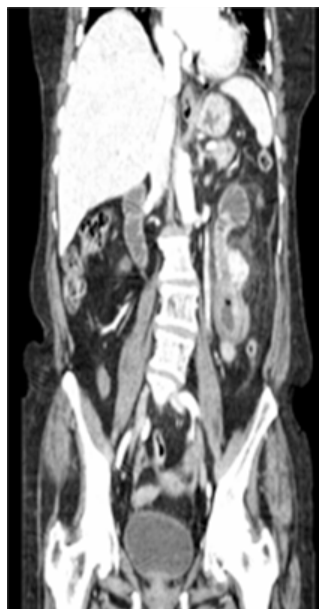


FIG. 2 – Imagem de TAC (corte sagital)

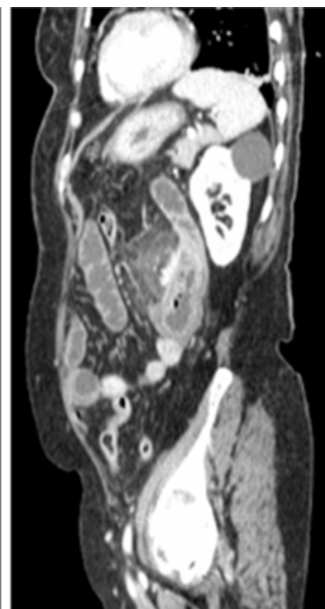


FIG. 3 – Imagem de TAC (corte coronal)



Proposta laparotomia exploradora de urgência, que a doente aceitou e consentiu. Verificou-se existência de neo-formação com atingimento da primeira ansa de jejuno e aparente atingimento do cólon transverso. Realizada ressecção em bloco de primeira ansa de jejuno e cólon transverso. Foi restabelecido o trânsito com entero-enterostomia látero-lateral e transverso-transversostomia látero-lateral, ambas mecânicas.

No pós-operatório apresentou boa evolução clínica. A anatomia patológica veio a revelar “Lesão nodular constituída por ácinos e ductos revestido por epitélio sem atipia e ilhéus de células neuroendócrinas, aspectos próprios de tecido pancreático ectópico, com lesões necro-inflamatórias que envolvem o mesentério do segmento entérico e o meso do segmento do cólon transverso aderente na peça. Mucosa entérica e cólica sem alterações. Gânglios linfáticos com alterações reativas e inespecíficas. Não há sinais de malignidade”.

## DISCUSSÃO

Pâncreas ectópico é uma entidade rara, habitualmente assintomática, descoberta durante intervenção cirúrgica (por outra causa) ou autópsia<sup>[2]</sup>.

A fisiopatologia desta malformação congénita não está totalmente compreendida. Existem duas teorias possíveis sobre a sua origem, sendo a primeira de fragmentação e separação de tecido pancreático durante embriogénese e a segunda de metaplasia tecidual. Embriologicamente o pâncreas tem origem em invaginações de tecido endodérmico do duodeno primitivo. A porção ventral dá origem à porção cefálica e a porção dorsal dá origem ao corpo e cauda do pâncreas. A primeira teoria assenta na deslocalização de fragmentos pancreáticos durante o processo de rotação do intestino primitivo, podendo posteriormente esses fragmentos de tecido adulto localizar-se em qualquer parte do tubo digestivo. A segunda teoria defende que a ectopia pancreática tem origem em fenómenos de metaplasia de tecido endodérmico que depois migra para a submucosa durante o desenvolvimento embriológico do tracto gastro-intestinal.

A incidência precisa é desconhecida, atingindo 0.1% a 0.2% em estudos de autópsia, com uma relação homens:mulheres de 3:1. Localiza-se em qualquer parte do tracto gastro-intestinal, encontrando-se 90% dos casos descritos no tracto gastro-intestinal alto e tendo dentro deste como localização preferencial o estômago (duodeno e jejuno são menos frequentes). Kilman e Berk reportaram uma série de 20 casos de pâncreas ectópico gástrico, 65% dos quais no antro, 30% no piloro e 5% no canal pilórico. Localizações menos habituais são: divertículo de Meckel, vesícula biliar, umbigo, mediastino, trompas, esófago, pulmão, via biliar comum, ducto cístico, ampola de Vater, baço, fígado, mesentério, omento, pele e gânglios linfáticos<sup>[3]</sup>.

Apesar do seu carácter congénito, habitualmente manifesta-se apenas na idade adulta por volta da sexta década de vida. O diâmetro habitual, no diagnóstico, é de 1-2 cm (no caso clínico apresentado era de 3.4 cm). A sua localização submucosa torna-o difícil de distinguir de outras entidades como Tumores do Estroma Gastro-Intestinal. Apesar de habitualmente assintomática, com o tempo e o crescimento do tecido ectópico (> 1.5 cm) e sua localização mais próxima da mucosa, esta condição pode produzir sintomas muitas das vezes inespecíficos como dor abdominal (45.5%), desconforto epigástrico (12.0%), náuseas e vômitos (9.6%), hemorragia (8.0%) e outros (24%). O mecanismo de produção de sintomas está relacionado com produção local de hormonas e enzimas causando inflamação, irritação e espasmo, conduzindo algumas vezes a quadros clínicos que podem ser confundidos com síndromes carcinóides. Para além da dimensão, a clínica está também dependente da localização da lesão <sup>[1,2]</sup>. Quando envolve a camada muscular pode exercer efeito de corpo estranho resultando em espasmo, dismotilidade e vômitos persistentes. Os sintomas obstrutivos estão intimamente associados à localização da lesão que, quando adjacente ao esfíncter de Oddi pode levar a quadro de icterícia obstrutiva enquanto que, em localização pré-pilórica conduz a obstrução pilórica com vômitos incoercíveis. A obstrução de intestino delgado parece



menos provável atendendo ao seu maior diâmetro e elasticidade própria da sua parede.

O pâncreas ectópico pode ainda apresentar-se através de complicações semelhantes às habitualmente associadas ao tecido pancreático, tais como pancreatite, formação de pseudo-quistos ou malignização. Podem ainda desenvolver-se tumores dos ilhéus pancreáticos como insulinosas, gastrinomas e tumores secretores de hormona de crescimento, sendo estes tumores complicados de hipoglicémia, Síndrome de Zollinger-Ellison e acromegália, respectivamente. O prognóstico associado a estas lesões malignas é no entanto mais favorável relativamente aos carcinomas que se desenvolvem no pâncreas em localização normal [4].

O diagnóstico pré-operatório é difícil, apesar dos avanços imagiológicos e endoscópicos. Estão disponíveis vários exames complementares de diagnóstico capazes de ajudar na obtenção de um diagnóstico, sendo importante lembrar que muitas das vezes se recorre a eles para estudo de situações gastro-intestinais mais frequentes, acabando as lesões de pâncreas ectópico por ser um achado incidental. Não existe um marcador específico de pâncreas ectópico. Classicamente, os estudos radiológicos revelam defeito de preenchimento regular nos trânsitos com bário ou uma imagem em TAC contrastado com um realce semelhante ao tecido pancreático normal. No entanto, a inflamação local torna os achados radiológicos frequentemente inespecíficos. Endoscopicamente apresenta-se como uma lesão submucosa de base larga e com depressão central [4] secundária a ducto pancreático subjacente. Mais uma vez, o espasmo tantas vezes induzido pelo processo inflamatório local dificulta o acesso endoscópico. Mesmo em lesões identificadas endoscopicamente, as biópsias muitas vezes acabam apenas por revelar tecido superficial com características inflamatórias crónicas não permitindo o diagnóstico de lesões submucosas. A ecografia endoscópica é o exame *gold-standard* para avaliação de lesões submucosas do tracto gastro-intestinal, sendo um instrumento valioso para estabelecer diagnóstico diferencial com Tumores do Estroma Gastro-Intestinal [1]. A ecografia endoscópica permite diagnóstico de lesões

de pâncreas ectópico com dimensão entre 0.5-2 cm e quando associada a biópsia guiada permite obtenção de estudos citológicos com níveis de sensibilidade de 80% a 100%. Apenas o estudo histológico da peça operatória permite um diagnóstico definitivo. Histologicamente a classificação é feita em função do tipo de estruturas pancreáticas que são encontradas na lesão. Heinrich classificou pâncreas ectópico em três diferentes tipos (Quadro II).

QUADRO II – Classificação de Heinrich para pâncreas ectópico.

<b>Tipo I</b>	Ductos, ácinos e ilhéus endócrinos
<b>Tipo II</b>	Ductos e ácinos
<b>Tipo III</b>	Ductos com poucos ácinos ou apenas ductos ectasiados, denominado adenomioma

Outras classificações descreveram quatro tipos de lesões (Quadro III).

QUADRO III – Classificação com quatro tipos de pâncreas ectópico.

<b>Tipo I</b>	Contendo todo o tipo de células – ectopia total
<b>Tipo II</b>	Contendo apenas ductos – ectopia canalicular
<b>Tipo III</b>	Contendo apenas células acinares – ectopia exócrina
<b>Tipo IV</b>	Contendo apenas células dos ilhéus pancreáticos – ectopia endócrina

Histologicamente, a lesão da doente do caso clínico apresentado classificava-se como Tipo I de Heinrich.

A orientação a dar a cada doente é ainda controversa, quer no que respeita a intervenção cirúrgica, quer no que se refere a vigilância.

Perante situações sintomáticas, nas quais se tenham excluído as causas mais comuns de queixas abdominais, está indicada a ressecção sobretudo se não houver um resultado histológico confiável [2].

Lesões assintomáticas benignas não requerem habitualmente intervenção cirúrgica. No entanto, lesões que levantam dúvidas quanto ao seu potencial de



malignidade têm indicação para cirurgia de ressecção.

Perante um achado intra-operatório, é mandatória a excisão total da lesão. A realização de procedimentos mais radicais com ressecção em bloco de estruturas adjacentes, embora deva ser evitada, pode ser por vezes a solução para evitar dúvidas diagnósticas ou reduzir a probabilidade de uma re-operação tecnicamente mais exigente [5].

Perante situações sintomáticas ou achados incidentais em cirurgia, a realização de procedimentos menos radicais como excisão parcial ou biópsia podem levar a recorrência / persistência de sintomas.

Não sendo ainda consensual a orientação terapêutica para doentes assintomáticos, a necessidade de um diagnóstico histológico torna a cirurgia muitas vezes inevitável. Contudo, há que salientar o papel que a

análise extemporânea intra-operatória poderá ter para a realização de uma cirurgia com uma radicalidade menos excessiva.

## CONCLUSÃO

Apesar de rara, a condição de pâncreas ectópico deve ser tida em conta no diagnóstico diferencial de situações de oclusão intestinal alta. Sendo difícil o diagnóstico pré-operatório, a cirurgia de ressecção e exame histológico impõem-se como passos fundamentais para o estabelecimento diagnóstico desta condição.

No entanto, continua ainda por definir qual a melhor estratégia de seguimento de lesões assintomáticas de pequenas dimensões e não suspeitas de malignidade.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jyothi AR, Sharmila PS, Rajaram T. Pancreatic Heterotopia in Jejunum presenting as small Bowel Obstruction. Medica Innovatica, June 2013, Volume 2, Issue 1
2. Gupta MK, Karlitz JJ, Raines DL, et al. Heterotopic pancreas. J La State Med Soc, 2010; 162: 310-313
3. Ormarsson OT, Gudmundsdottir I, Marvik R. Diagnosis and treatment of gastric heterotopic pancreas. World J Surg 2006; 30: 1682-1689
4. Christodoulidis G, Zacharoulis D, Barbanis S, et al. Heterotopic pancreas in the stomach: a case report and literature review. World J Gastroenterol 2007; 13: 6098-6100
5. Chandra N, Campbell S, Gibson M, Reece-Smith H, Mee A. Intussusception caused by a heterotopic pancreas. Case report and literature review. JOP. J Pancreas (Online) 2004; 5: 476-479

*Correspondência:*

JÚLIO MARQUES

e-mail: julio.tondela@clix.pt

*Data de recepção do artigo:*

06/03/2015

*Data de aceitação do artigo:*

27/07/2015

