

Heterotopia pancreática: análise clínico-patológica de 18 doentes

Pancreatic heterotopias: clinicopathological analysis of 18 patients

SANSOM HENRIQUE BROMBERG, ACBC SP¹; CARLOS CAMILO NETO²; ANTONIO FERNANDO ALLEMAND BORGES³;
MARIA ISETE FARES FRANCO⁴; LUIS CELSO MATTOSINHO FRANÇA⁵; NAGAMASSA YAMAGUCHI ECBC SP⁶

R E S U M O

Objetivo: Analisar as características clínico-patológicas do tecido pancreático heterotópico em órgãos digestivos abdominais. **Métodos:** Realizamos estudo retrospectivo analisando 18 portadores de pâncreas heterotópico diagnosticados histologicamente. Seus dados clínicos e histopatológicos foram revistos. O tecido pancreático heterotópico foi classificado em três modelos histológicos: tipo I constituído por três componentes do pâncreas normal (ácinos, ductos e ilhotas), tipo II com dois componentes e tipo III com somente um componente. **Resultados:** A média de idade foi de 52,7 anos, variando de 34 a 73 anos, com nove homens e nove mulheres. Sintomas foram observados em somente quatro doentes, sendo suas lesões diagnosticadas por gastroscopia. Os 14 restantes eram assintomáticos e suas anomalias descobertas acidentalmente. A maioria das lesões situava-se no trato superior: sete (38,9%) no estômago, seis (33,3%) no duodeno e três (16,6%) no jejuno. A heterotopia localizou-se preferencialmente na submucosa (83,3%), mas também foi observada na muscular própria e na sub-serosa. Em sete (38,9%) espécimes todos os componentes pancreáticos foram constatados (tipo I), em oito (44,4%) estavam presentes glândulas exócrinas e ductos excretórios (tipo II) e em três (16,7%) somente o tecido exócrino foi observado (tipo III). **Conclusão:** A heterotopia pancreática é rara. Doentes com ectopia pancreática diagnosticadas pelo estudo patológico, assintomáticos ou com sintomas discretos devem permanecer em observação. As lesões detectadas acidentalmente durante procedimentos cirúrgicos necessitam ser removidas por procedimentos conservadores.

Descritores: Coristoma. Pâncreas. Sistema digestório. Cirurgia.

INTRODUÇÃO

Pâncreas heterotópico, ectópico ou aberrante é definido como a presença de tecido pancreático em localização topográfica anômala, sem qualquer conexão anatômica, neural ou vascular com o pâncreas normal¹.

O pâncreas heterotópico (PH) é anomalia congênita relativamente incomum, com incidência entre 0,55% e 13,7% em séries de autópsias, com frequência média entre 1 a 2%^{1,2}. A cada 500 procedimentos cirúrgicos no abdome superior encontra-se um pâncreas ectópico¹. Em adultos, ocorre preferencialmente no sexo masculino, entre a quarta e sexta década de vida, localizando-se principalmente no estômago, duodeno e jejuno, em proporções bem menores no íleo e divertículo de Meckel, e raras vezes é encontrada no esôfago, fígado, vesícula biliar, omento, pulmões, mediastino, trompas uterinas e umbigo^{3,4}.

A maioria dos portadores de pâncreas ectópico é assintomática e o diagnóstico geralmente realizado por

ocasião de exame radiológico ou endoscópico do trato digestivo ou durante explorações cirúrgicas motivadas por outras doenças.

Sua importância prende-se ao fato de serem lesões parietais extra-mucosas, e portanto, incluídas no diagnóstico diferencial de importantes doenças ali localizadas⁵.

O presente estudo teve o intuito de rever em nossa instituição, todos os pacientes em que o diagnóstico histológico de ectopia pancreática foi realizado, objetivando analisar parâmetros clínicos-patológicos dessa anomalia.

MÉTODOS

No espaço de tempo entre dezembro de 1968 e janeiro de 2003 (34 anos), 18 pacientes com pâncreas heterotópico foram atendidos no Serviço de Gastroenterologia Cirúrgica do HSPE-FMO, recebendo di-

Trabalho realizado no Serviço de Gastroenterologia Cirúrgica e no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo – Francisco Morato de Oliveira - São Paulo – SP.

1. Cirurgião do Serviço de Gastroenterologia Cirúrgica do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo – Francisco Morato de Oliveira (HSPE-FMO)– São Paulo – SP; 2. Residente do Serviço de Anatomia Patológica do Serviço de Anatomia Patológica do HSPE-FMO - São Paulo – SP; 3. Patologista do Serviço de Anatomia Patológica do HSPE-FMO - São Paulo – SP; 4. Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do HSPE-FMO - São Paulo – SP; 5. Diretor do Serviço de Anatomia Patológica do HSPE-FMO - São Paulo – SP; 6. Diretor do Serviço de Gastroenterologia Cirúrgica do HSPE-FMO - São Paulo – SP.

agnóstico definitivo após o estudo histológico dos espécimes no Serviço de Anatomia Patológica da mesma instituição. Os dados constantes de seus prontuários foram revisados, analisando-se os parâmetros clínicos e patológicos ali existentes. As lâminas que serviram para o diagnóstico, coradas por hematoxilina e eosina, foram todas revisadas e sempre que necessário novos cortes dos blocos de parafina estocados foram realizados e devidamente processados para estudo.

Os dados obtidos referiram-se à idade, cor, sexo, quadro clínico, procedimentos diagnósticos, terapêutica adotada e evolução dos doentes. Durante o estudo anátomo-patológico anotou-se o órgão onde se assestara o pâncreas aberrante, sua localização na parede dos mesmos e sua composição histológica. O tecido pancreático heterotópico foi classificado em três tipos: tipo I, quando exibia três componentes do tecido pancreático normal (ácinos, ductos e ilhotas de Langerhans); tipo II, quando presentes dois componentes pancreáticos e tipo III, quando presente um só deles. Cuidado especial foi dedicado na pesquisa de anormalidades celulares sugestivas de atipias ou degenerações neoplásicas.

RESULTADOS

A idade dos doentes variou de 34 a 73 anos, com média de 52,7 anos e mediana de 54 anos. O maior número de enfermos (seis) estava na sexta década, quatro estavam na quinta, três na quarta, três na

sétima e dois na oitava década respectivamente. Dezesesseis pacientes eram brancos, um amarelo e um negro. nove pacientes eram do sexo feminino e nove do masculino.

O tecido pancreático aberrante localizou-se no estômago de sete (38,9%) dos doentes, no duodeno em seis (33,3%), no jejuno em três (16,6%), na vesícula biliar em um paciente (5,5%) e no divertículo de Meckel em um (5,5%) (Tabela 1).

No estômago, o pâncreas heterotópico situava-se em seis pacientes na grande curvatura da região antral, a menos de 5 cm do piloro e em um paciente localizava-se na parede posterior do corpo gástrico. Macroscopicamente mostrou-se nodular em cinco oportunidades, sendo reconhecido durante exame endoscópico em quatro delas, recobertos por mucosa íntegra, de cor amarelada e com umbilicação central em três deles; foram biopsiados e o estudo histológico reconheceu tecido pancreático em todos eles. O nódulo de localização subcutânea foi observado, palpado e retirado (nodulectomia) durante cirurgia bariátrica. Nos demais doentes foram reconhecidos durante o exame microscópico do estômago, um ressecado por câncer e outro por úlcera péptica (Tabela 2).

Aqueles localizados no duodeno foram reconhecidos no exame microscópico das peças cirúrgicas extirpadas por úlcera péptica (cinco) e câncer gástrico (um) (Tabela 2).

Um dos espécimes localizados no jejuno foi reconhecido durante operação motivada por úlcera péptica;

Tabela 1 - Localização, nível parietal e composição histológica de 18 pâncreas heterotópicos.

	Local	Nível parietal	Componentes
1	Duodeno	MM	ácinos – ductos – ilhotas
2	Duodeno	SM	ácinos – ductos
3	Duodeno	SM MM	ácinos – ductos
4	Duodeno	SM MM	ácinos – ductos
5	Jejuno	SM MM SS	ácinos – ductos – ilhotas
6	Duodeno	SM MM	ácinos – ductos
7	Estômago	SM MM SS	ácinos – ductos – ilhotas
8	Estômago	SM	ácinos
9	Vesícula biliar	MM	ácinos - ductos
10	Estômago	SS	ácinos – ductos – ilhotas
11	Divertículo de Meckel	SM MM	ácinos – ductos – ilhotas
12	Estômago	SM	ácinos
13	Duodeno	SM	ácinos
14	Jejuno	SM MM SS	ácinos – ductos – ilhotas
15	Estômago	SM	ácinos – ductos – ilhotas
16	Jejuno	SM MM	ácinos - ductos
17	Estômago	SM	ácinos - ductos
18	Estômago	SM	ácinos - ductos

SM : sub-mucosa

MM : muscular própria

SS : sub-serosa

Tabela 2 – Doenças básicas e procedimentos em 18 pacientes com heterotopia. pancreática.

	Sexo	Idade	Doença Básica	Procedimento
1	M	63	Úlcera péptica	Gastrectomia parcial
2	M	43	Úlcera péptica	Vagotomia + duodenectomia
3	M	50	Úlcera péptica	Gastrectomia parcial
4	F	48	Câncer gástrico	Gastrectomia D2
5	F	52	Úlcera péptica	Nodulectomia jejunal
6	M	63	Úlcera péptica	Gastrectomia parcial
7	F	70	Úlcera péptica	Gastrectomia parcial
8	M	36	Dispepsia	Endoscopia + biópsia
9	F	40	Litíase biliar	Colecistectomia
10	M	67	Câncer gástrico	Gastrectomia D2
11	F	57	Intussuscepção	Enterectomia + diverticulectomia. Meckel
12	F	57	Dispepsia	Endoscopia + biópsia
13	M	56	Úlcera péptica	Gastrectomia parcial
14	F	59	Obstrução intestinal	Enterectomia
15	F	34	Obesidade	Nodulectomia
16	M	73	Obstrução intestinal	Enterectomia
17	F	46	Dispepsia	Endoscopia + biópsia
18	M	36	Dispepsia	Endoscopia + biópsia

mostrou-se de aspecto nodular, amarelado, logo abaixo da serosa intestinal, sendo retirado por nodulectomia. Os outros dois espécimes, sob forma de pequenos nódulos, localizavam-se em segmentos intestinais extirpados para o tratamento de obstrução intestinal e intussuscepção respectivamente, sendo reconhecidos na macroscopia (Tabela 2).

O pâncreas ectópico localizado no divertículo de Meckel, extirpado por intussuscepção, somente foi detectado no estudo histológico. O mesmo sucedeu com o nódulo situado na vesícula biliar, retirada por litíase sintomática.

Em 15 dos espécimes o PH foi observado na sub-mucosa; em sete oportunidades mostrava-se isoladamente, em outras cinco ocupava também a túnica muscular própria e em três espécimes foram notados na sub-mucosa, muscular e sub-serosa. Nos três restantes, o pâncreas aberrante situava-se isoladamente em duas oportunidades na túnica muscular e em uma na sub-serosa (Tabela 1).

Dos 18, sete dos espécimes tiveram seu tamanho anotado, medindo o menor 2 mm e o maior 20 mm de diâmetro, com média de 10,7 mm.

O estudo histológico reconheceu a presença de todos os componentes pancreáticos em sete (38,9%) dos casos (tipo I), a presença de ácinos e ductos em oito (44,4%) (tipo II) e somente ácinos (tipo III) em três (16,7%) deles (Tabela 1). Os ácinos estiveram presentes em todos os casos. Processo inflamatório crônico (Figuras 1 e 2).

Não foram observadas células atípicas ou neoplásicas em nenhuma das amostras examinadas.

DISCUSSÃO

O pâncreas desenvolve-se a partir de dois divertículos embrionários, dorsal e ventral, originários do duodeno primitivo. Por ocasião da sexta semana de gestação eles se fundem, originando-se a porção cefálica e o processo unciforme do broto ventral enquanto a invaginação dorsal formará o restante do órgão⁶.

Embora a patogenia do pâncreas ectópico permaneça desconhecida, diferentes teorias foram propostas para explicar o seu aparecimento: a transplantação de células pancreáticas embrionárias às estruturas vizinhas durante o processo de rotação axial do intestino explicaria a ectopia nessas estruturas². Por outro lado, brotos embrionários que permanecessem aderidos ao duodeno primitivo, poderiam ser levados durante o crescimento e formação do trato gastro-intestinal para locais proximais ou distais ao mesmo¹. Já a ocorrência de tecido pancreático em órgãos distantes, como a glândula tireóide, pulmões ou trompas uterinas deveria merecer outra explicação, lembrando-se da possibilidade de ter origem na metaplasia de células endodérmicas multipotentes ou em teratomas⁷. Células multipotenciais do intestino primitivo, capazes de ampla diferenciação, também poderiam propiciar o aparecimento desta entidade^{8,9}.

Em um estudo com 11.265 pacientes encontrou-se 24 (0,21%) heterotopias abdominais, das quais a pancreática foi a mais comum (0,12%), seguida em ordem decrescente pela gástrica, adrenal e óssea¹⁰.

O PH vem sendo encontrado em todos os grupos etários, com predomínio na sexta década de vida. Em estudos com maior número de doentes a média de idade

variou de 47,5 a 51 anos^{4,7,8}, acusando valores menores – 42,5 anos - quando a população infanto-juvenil é incluída¹¹. A média de idade encontrada no nosso estudo situou-se ligeiramente acima - 52,7 anos - sendo maior no sexo masculino.

Em adultos a incidência maior é no sexo masculino, enquanto em doentes pediátricos prevalece o feminino³.

O tecido pancreático ectópico é detectado mais freqüentemente na submucosa e túnica muscular própria do trato gastro-intestinal, podendo ainda ser observado na sub-serosa ou até na serosa do segmento que o alberga. Nos 32 espécimes observados por Pang¹², 15 eram submucosos, 11 foram observados em todas as camadas exceção da mucosa, três localizavam-se na muscular própria e outros três na sub-serosa. De modo semelhante o presente estudo constatou 15 dos espécimes de PH na submucosa, sendo sete isoladamente, cinco em conjunto com a muscular própria e em três foram observados na submucosa, muscular e sub-serosa. Nos três restantes, o pâncreas aberrante situou-se em duas oportunidades na túnica muscular e no último isoladamente na sub-serosa.

Geralmente mostram-se sob a forma de pequenos nódulos amarelados, podendo variar de 1 mm a 5 cm, tipicamente recobertos por mucosa intacta; muitas vezes exibem um orifício central nesta umbilicação, exteriorização do ducto pancreático geralmente rudimentar, passível de ser detectada por contraste baritado ou estudo endoscópico¹³. No entanto, lesões menores de 1,5 cm geralmente não apresentam tal orifício. As lesões gastroduodenais geralmente são de maior tamanho que as de outros locais^{8,12}. A média das lesões deste estudo foi de 10,7 mm, similar aos relatos de casos predominantemente assintomáticos^{2,9,11}. Em crianças essas formações medem 1 a 2 mm de diâmetro, mas aumentam em tamanho ao longo do crescimento de seus hospedeiros, explicando-se assim casos de sintomatologia tardia¹⁴.

Histologicamente a heterotopia pancreática foi classificada por Heinrich em três tipos: o tipo I, composto por todos os representantes celulares do pâncreas, conhecido como heterotopia pancreática completa; o tipo II contendo ácinos e ductos e o tipo III, composto somente por ductos e raras células acinares, ou somente ductos dilatados, os adenomiomas¹⁰. Essa classificação é incompleta por não tipificar o componente endócrino isoladamente ou em conjunto com um só dos demais componentes.

Por sua vez, Gaspar Fuentes *et al.*¹⁵ dividiram o pâncreas ectópico em quatro tipos: tipo I com todos os representantes pancreáticos (heterotopia completa), o tipo II composto somente por ductos (heterotopia canalicular), o tipo III somente com o componente acinar (heterotopia exócrina) e o tipo IV, somente com as ilhotas de Langerhans (heterotopia endócrina). Essa classificação não contempla achados acusando a presença de dois componentes, como ácinos e ductos, observados em nossa análise histológica.

Como no presente estudo, acreditamos ser mais simples caracterizar um tipo I como citado por ambas as classificações, um tipo II com somente dois componentes, sejam eles quais forem e um tipo III contando com um único componente. A denominação heterotopia completa, exócrina, canalicular ou endócrina permanecerá, fazendo-se com facilidade.

No geral, o componente endócrino é o representante pancreático menos freqüente na heterotopia, predominando quase sempre o contingente exócrino e canalicular; a concomitância da pancreatite crônica e conseqüente fibrose, quase sempre presente, poderia atrofiar tais estruturas, realizando ablação seletiva^{11,16}.

Neste trabalho, o representante endócrino (ilhotas) não apareceu isoladamente e o exócrino (ácinos) esteve presente em todos os espécimes. Os três componentes em conjunto e ácinos acompanhados de ductos foram detectados em 83,3 % dos casos. No entanto, esses achados não são homogêneos; Armstrong *et al.*⁸ detectaram ilhotas em 68% dos casos e ductos em 85% deles. Já Tanaka *et al.*⁴ encontraram os três componentes em 66,6% de seus 15 doentes e ácinos e ductos em somente 26,6% deles. Fatores como a idade do paciente e o tamanho da ectopia também contribuem para explicar tais desencontros.

Evidências de processo inflamatório crônico – fibrose peri-ductal ou intra-lobular e dilatação ductal foram observadas com freqüência; essas lesões podem ser interpretadas como conseqüentes à evolução de repetidos surtos de pancreatite aguda, a exemplo do que sucede no pâncreas normal. Neste estudo não foram observadas lesões compatíveis com processo inflamatório agudo.

Por muito tempo julgou-se ser o tecido ectópico incapaz de secretar enzimas ou hormônios. Atualmente, o estudo imunohistoquímico vem possibilitando reconhecer produtos secretados pelas células ectópicas, em tudo semelhante às do pâncreas normal. Na realidade tais recursos demonstraram haver completa atividade endócrina e exócrina nesses pâncreas anômalos^{12,17,18}.

Oitenta e nove por cento (16) dos casos do presente estudo localizaram-se no trato gastro-intestinal superior, 38,9% (sete) no estômago, 33,3% (seis) no duodeno e 16,6% (três) no jejuno, corroborando dados obtidos em estudos com maior número de pacientes, que apontam 70 a 90% dos casos situados neste segmento; dois estudos clássicos sobre pâncreas ectópico detectaram incidência gástrica variando de 25,5% a 38,2%, duodenal de 27,7% a 36,3% e jejunal de 15,6% a 15,9%^{1,2}.

No estômago as lesões são antrais em 85 a 95 % dos casos, situando-se em geral na grande curvatura, a menos de 5 cm do piloro^{2,9,11}, como também verificado neste estudo.

O divertículo de Meckel é sede freqüente de heterotopia tecidual, sendo mais comum a gástrica, que ocorre em 50 a 60% dos casos e a pancreática, responsável por 5 a 16% delas^{10,12}. A presença de pâncreas

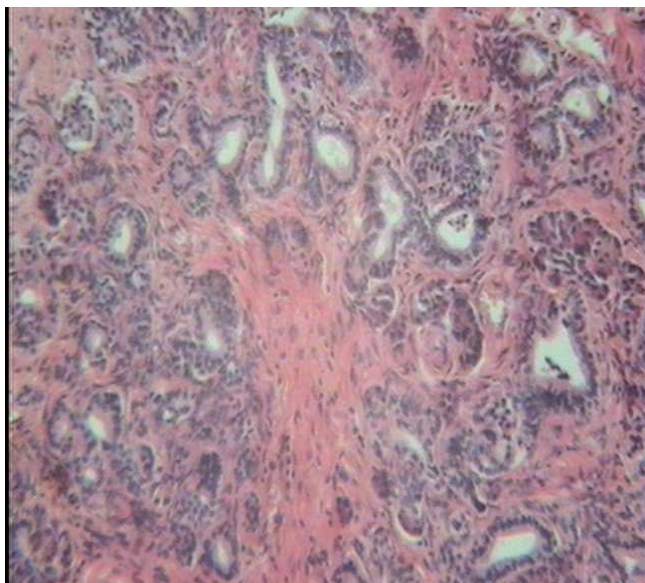


Figura 1 - Numerosos ductos pancreáticos, notando-se agrupamento de ácinos e focos de fibrose (HE x 40).

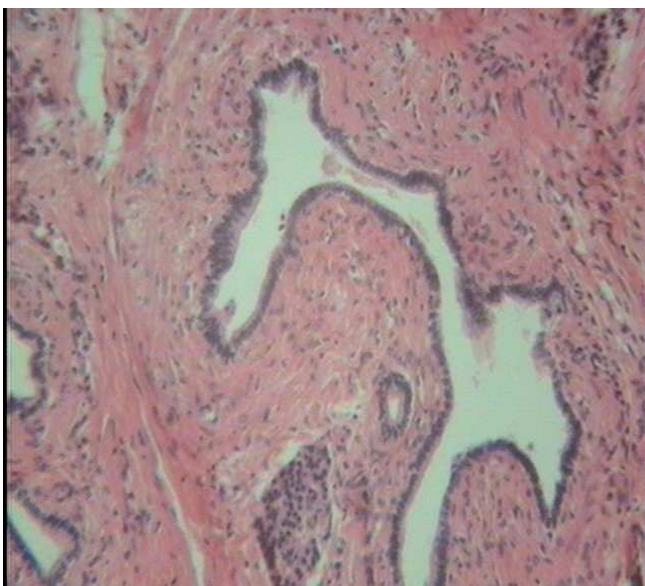


Figura 2 - Ductos pancreáticos dilatados, intercalados por tecido muscular liso, traves fibróticas e agrupamento de ácinos pancreáticos (HE x 25).

aberrante na parede do divertículo de Meckel, além de provocar alterações motoras, pode servir como fulcro invaginante da intussuscepção, principalmente quando localizado em sua extremidade¹⁹.

Os doentes deste estudo eram assintomáticos em sua grande maioria, estando em conformidade com os demais relatos^{1,2,8,12}. Aqueles submetidos à endoscopia, apresentavam quadro dispéptico e epigastralgia de aparecimento irregular, sendo medicados com sintomáticos, antiulcerosos e acompanhados no ambulatório sem desenvolver novos sintomas ou doenças digestivas. Nenhum outro doente deste trabalho desenvolveu sintomatologia passível de ser atribuída à presença da ectopia.

Quando sintomáticos, cerca de 30% do total mimetizam quadro clínico semelhante ao das moléstias do órgão em que a heterotopia se encontra⁴. Sendo esta primordialmente localizada no trato gastro-intestinal superior são comuns as queixas dispépticas, dor epigástrica, náuseas, vômitos, hematêmese e icterícia^{2,4,8,20}. Quadros obstrutivos em função do efeito massa causado pelo PH são representados pela presença de obstrução pilórica (pólipo, prolapsos mucosos, espessamento pilórico), obstrução ou intussuscepção no intestino delgado (forma mais comum de apresentação neste segmento), obstrução da árvore biliar (ducto cístico, colédoco distal, papila maior)^{8,11,16,21-23}.

Por ser o tecido ectópico capaz de reproduzir todas as doenças do pâncreas original, sintomas relacionados à pancreatites, formação de cistos e pseudocistos, síndromes neuroendócrinas e doenças malignas podem ser exibidos pelos pacientes^{3,4,24-26}. Justifica-se assim a cuidadosa pesquisa de células pancreáticas atípicas no presente estudo.

As formações císticas resultam da impossibilidade da secreção exócrina ganhar a cavidade do órgão em que se localizam (cistos de retenção) e quando puncionadas revelam níveis aumentados de amilase; a presença de pseudocistos é incomum²⁴.

Os sintomas parecem guardar relação entre o tamanho da lesão e a extensão da mesma nas proximidades da mucosa; assim, lesões maiores de 1,5 cm e de maior expressão associaram-se à presença de sintomatologia mais intensa⁸.

Outros estudiosos colocam em dúvida se a presença de muitos desses sintomas seriam causados pelo pâncreas heterotópico^{2,7}.

O aparecimento de sintomas não específicos é explicado pela dismotilidade local provocada pelo pâncreas ectópico e por sua secreção enzimática, determinando o aparecimento de espasmos, irritação química dos tecidos vizinhos e processos inflamatórios de variadas natureza¹⁶. Quando específicos geralmente são acompanhados por níveis séricos pouco elevados da amilase, explicados pela menor quantidade de tecido formador^{3,27}.

O diagnóstico de pâncreas ectópico é difícil, apesar dos modernos avanços no campo laboratorial, das imagens e de outros instrumentais propedêuticos; inexistem indicadores ou marcadores específicos para tal, de modo que o diagnóstico definitivo é sempre histopatológico, realizado em material retirado por biópsias endoscópicas ou ressecções.

Os sinais radiológicos mais evidentes revelam no estudo baritado defeito parietal por formação sub-mucosa bem delineada, por vezes com sua característica umbilicação central^{8,11-13}. Espessamentos solitários da parede no antro distal são outros achados de importância^{10,28}. Nos casos de intussuscepção intestinal são mostradas as típicas lesões em alvo, sugestivas desta entidade²¹.

Ao exame endoscópico o pâncreas aberrante apresenta-se tipicamente como nódulo intra-mural ou sob

forma de pólipo séssil com umbilicação central, recoberto por mucosa normal²⁹. Quando a umbilicação se mostra alargada pode ser confundida com lesão ulcerada, no entanto a umbilicação não está presente nas formações menores de 1,5 cm¹². Na maioria dos casos as biópsias endoscópicas, utilizando pinças comuns, são superficiais, não incluindo tecido pancreático nas amostras e portanto não diagnósticas^{7,29}. Tal fato não aconteceu no presente trabalho, pois nos quatro casos biopsiados elas mostraram-se positivas.

A contribuição diagnóstica da ecografia pode ser obtida no fácil reconhecimento das lesões polipoides no interior da vesícula biliar e nas imagens de anéis concêntricos com alternância de ecogenidade típicas das intussuscepções do delgado^{17,19,21}. No entanto é incapaz de diferenciar essas lesões das demais que incidem nesses órgãos.

A tomografia computadorizada, além de revelar as lesões já citadas (espessamentos parietais, lesões polipoides e nodulações, obstruções lumenares ou compressivas), facilmente identifica a morfologia do pâncreas normal, fato de importância quando da presença de valores enzimáticos elevados^{10,28}.

O ultrassom endoscópico (EUS) reconhece facilmente lesões submucosas menores de 2 cm mas também não é específico; no entanto fornece com precisão a camada de origem das lesões submucosas, fato que permite suspeitar de algumas delas.

As imagens do pâncreas ectópico são caracterizadas por seu aspecto heterogêneo, hipocóico, com margens pouco delimitadas, localizados na terceira e quarta camada ecóica (tipo fusão) ou somente na terceira camada (tipo separado); parece haver associação do tipo fusão com heterotopia total e do tipo separado com a presença de um único componente da ectopia²⁹. Áreas anecóicas no interior do PH representam estruturas ductais.

Tumores estromais gastrointestinais (GIST) mostram-se hipocóicos, bem demarcados, de estrutura interna homogênea, originando-se da segunda ou quarta camada ecóica (muscular da mucosa e muscular própria); quando malignos demonstram a presença de necrose por

rarefação de ecos⁵. Já lesões lipomatosas são caracteristicamente hiperecoicas e originam-se da terceira camada (submucosa)³⁰. Outra expressiva contribuição do EUS é no reconhecimento de lesões extrínsecas, capazes de exercer fenômenos compressivos³⁰.

Embora o diagnóstico de malignidade só possa ser definido pelo estudo anátomo-patológico, alguns dados obtidos na ecoendoscopia estão frequentemente associados a essas lesões: diâmetro maior de 4 cm, margens mal delimitadas, espaços císticos e focos ecogênicos internos, linfonodopatia adjacente e crescimento rápido³⁰.

Doentes assintomáticos mas com diagnóstico positivo devem permanecer sob vigilância clínica e revistos periodicamente. Já pacientes sintomáticos não complicados devem ter sua lesão extirpada, se possível por ressecção local. Em locais acessíveis ao fibroscópio e em mãos e ambientes adequados, a remoção endoscópica em doentes selecionados pode ser realizada a contento; é imperativo a utilização da ecografia endoscópica nesta intervenção³⁰.

Pâncreas heterotópicos encontrados durante procedimentos cirúrgicos motivados por outras doenças devem ser ressecados e submetidos a estudo de congelação sempre que necessário, evitando-se assim possíveis complicações e a necessidade de nova operação.

Quando da existência de lesões associadas à hemorragia, obstrução ou frente a suspeita de neoplasia, impõe-se conduta cirúrgica apropriada. Na presença de intussuscepção em adultos recomenda-se a extirpação cirúrgica, como procedido neste estudo, frente às altas taxas de doenças malignas ali assestadas.

Embora a heterotopia pancreática seja rara, ela deve ser lembrada no diagnóstico diferencial de várias lesões digestivas. Por estar em situação intra-parietal necessita ser diferenciada de outras lesões extra-mucosas. Pela possibilidade de gerar fenômenos obstrutivos, processos inflamatórios de variada intensidade, bem como de degeneração neoplásica, o pâncreas heterotópico também deve ser lembrado no diagnóstico diferencial dessa gama de processos patológicos.

A B S T R A C T

Objective: To analyze the clinical and pathological features of heterotopic pancreatic tissue in abdominal digestive organs. **Methods:** We retrospectively studied 18 patients with histologically diagnosed heterotopic pancreas. Clinical and histopathologic data were reviewed. Heterotopic pancreatic tissues were classified in three histological models: Type I consists of three components of normal pancreas (acini, ducts and islets), type II with two components and type three with only one component. **Results:** The mean age was 52.7 years, ranging from 34 to 73 years, nine of them men and nine women. Symptoms were observed in only four patients, and their lesions were diagnosed by gastroscopy. The remaining 14 were asymptomatic and their anomalies were discovered accidentally. Most of the lesions were located in the upper gastrointestinal tract: seven (38.9%) in the stomach, six (33.3%) in the duodenum and three (16.6%) in the jejunum. Heterotopia was mostly located in the submucosa (83.3%) but was also observed in the muscularis propria and in the sub-serosa. In seven specimens (38.9%) all pancreatic components were found (type I), in eight (44.4%) exocrine glands and excretory ducts were present (type II) and in three (16.7%) only exocrine tissue was observed (type III). **Conclusion:** Pancreatic heterotopia is rare. Patients with pancreatic ectopia diagnosed by pathological study, whether asymptomatic or with mild symptoms, should be observed. Lesions incidentally detected during surgeries need to be removed by conservative procedures.

Key words: Choristoma. Pancreas. Digestive system. Surgical.

REFERÊNCIAS

1. de Castro JJB, Dockerty MB, Waugh JM. Pancreatic heterotopia. *Surg Gynecol Obstet.* 1946;82(5):527-42.
2. Dolan RV, Remine WH, Dockerty MB. The fate of heterotopic pancreatic tissue. A study of 212 cases. *Arch Surg.* 1974;109(6):762-65.
3. Lai EC, Tompkins RK. Heterotopic pancreas. Review of a 26 year experience. *Am J Surg.* 1986;151(6):697-700.
4. Tanaka K, Tsunoda T, Eto T, Yamada M, Tajima Y, Shimogama H, et al. Diagnosis and management of heterotopic pancreas. *Int Surg.* 1993;78(1):32-35.
5. Otani Y, Yoshida M, Saikawa Y, Wada N, Kubota T, Kumai K, et al. Discrimination between gastric ectopic pancreas and mesenchymal tumours, including GIST – from 12 years' surgical experience in one institute. *Aliment Pharmacol Ther.* 2006;24(Suppl. 4):292-96.
6. Slack JM. Developmental biology of the pancreas. *Development.* 1995;121(10): 1569-80.
7. Hsia CY, Wu CW, Lui WY. Heterotopic pancreas: a difficult diagnosis. *J Clin Gastroenterol.* 1999;28(2):144-7.
8. Armstrong CP, King PM, Dixon JM, Macleod IB. The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. *Br J Surg.* 1981;68(6):384-7.
9. Chetty R, Weinreb I. Gastric neuroendocrine carcinoma arising from heterotopic pancreatic tissue. *J Clin Pathol.* 2004;57(3):314-7
10. Yigit T, Yigitler C, Güleç B, Atabek C, Ozcan A, Kozak O, et al. Abdominal heterotopic tissues: review of 24 cases diagnosed on postoperative histological evaluation. *Turk J Gastroenterol.* 2006;17(1):20-4.
11. Ormarsson OT, Gudmundsdottir I, Mårvik R. Diagnosis and treatment of gastric heterotopic pancreas. *World J Surg.* 2006;30(9):1682-9.
12. Pang LC. Pancreatic heterotopia: a reappraisal and clinicopathologic analysis of 32 cases. *South Med J.* 1988;81(10):1264-75.
13. Ayantunde AA, Pinder E, Heath DI. Symptomatic pyloric pancreatic heterotopia: report of three cases and review of the literature. *Med Sci Monit.* 2006;12(6):CS49-52. Epub 2006 May 29.
14. Olguner M, Ozdemir T, Ateş O, Akgür FM, Aktuğ T, Ozer E. A case of proximal ectopic pancreas causing sporadic vomiting. *Turk J Pediat.* 2003;45(2):161-4.
15. Gaspar Fuentes A, Campos Tarrech JM, Fernandez Burgui J, Castells Tejon E, Ruiz Rossello J, Gomez Perez J, et al. Ectopias pancreáticas. *Rev Esp Enferm Apar Dig.* 1973;39(1):255-68.
16. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 26-1999. A three-week-old girl with pyloric stenosis and an unexpected operative finding. *N Engl J Med.* 1999;341(9):679-84.
17. Beltrán MA, Barria C. Heterotopic pancreas in the gallbladder. The importance of an uncommon condition. *Pancreas.* 2007;34(4):488-91.
18. Murakami M, Tsutsumi Y. Aberrant pancreatic tissue accompanied by heterotopic gastric mucosa in the gall-bladder [letter]. *Pathol Int.* 1999;49(6):580-2.
19. Groebli Y, Bertin D, Morel P. Meckel's diverticulum in adults: retrospective analysis of 119 cases and historical review. *Eur J Surg.* 2001;167(7):518-24
20. Wall I, Shah T, Tangorra M, Li JJ, Tenner S. Giant heterotopic pancreas presenting with massive upper gastrointestinal bleeding. *Dig Dis Sci.* 2007;52(4): 956-9. Epub 2007 Mar 7.
21. Sandrasegaran K, Maglinte DD, Cummings OW. Heterotopic pancreas: presentation as jejunal tumor. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187(6):W607-9
22. Biswas A, Husain EA, Feakins RM, Abraham AT. Heterotopic pancreas mimicking cholangiocarcinoma. Case report and literature review. *JOP.* 2007;8(1):28-34.
23. Chou SJ, Chou YW, Jan HC, Chen VTK, Chen TH. Ectopic pancreas in the ampulla of Vater with obstructive jaundice. *Dig Surg.* 2006;23(2):262-4. Epub 2006 Oct 10.
24. Hirasaki S, Tanimizu M, Moriwaki T, Nasu J. Acute pancreatitis occurring in gastric aberrant pancreas treated with surgery and proved by histological examination. *Intern Med.* 2005;44(11):1169-73.
25. Mizuno Y, Sumi Y, Nachi S, Ito Y, Marui T, Saji S, Matsutomo H. Acinar cell carcinoma arising from an ectopic pancreas. *Surg Today.* 2007;37(8):704-7. Epub 2007 Jul 26.
26. Zhang L, Sanderson SO, Lloyd RV, Smyrk TC. Pancreatic intraepithelial neoplasia in heterotopic pancreas: evidence for the progression model of pancreatic ductal adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol.* 2007;31(8):1191-5.
27. Kobayashi S, Okayama Y, Hayashi K, Sano H, Shiraki S, Goto K, et al. Heterotopic pancreas in the stomach with caused obstructive stenosis in the duodenum. *Intern Med.* 2006;43(11):1137-41. Epub 2006 Nov 15.
28. Cho JS, Shin KS, Kwon ST, Kim JW, Song CJ, Noh SM et al. Heterotopic pancreas in the stomach: CT findings. *Radiology.* 2000;217(1):139-44.
29. Matsushita M, Hajiro K, Okazaki K, Takakuwa H. Gastric aberrant pancreas: EUS analysis in comparison with the histology. *Gastrointest Endosc.* 1999;49(4 Pt 1):493-7
30. Shen, E F, Arnott ID, Plevris J, Penman ID. Endoscopic ultrasonography in the diagnosis and management of suspected upper gastrointestinal submucosal tumours. *Br J Surg.* 2002;89(2):231-5.

Recebido em 06/11/2009

Aceito para publicação em 08/01/2010

Conflito de interesse: nenhum

Fonte de financiamento: nenhuma

Como citar este artigo:

Bromberg SH, Camilo Neto C, Borges AFA, Franco MIF, França LCM, Yamaguchi N. Heterotopia pancreática: análise clinicopatológica de 18 doentes. *Rev Col Bras Cir.* [periódico na Internet] 2010; 37(6). Disponível em URL: <http://www.scielo.br/rcbc>

Endereço para correspondência:

Dr. Sansom Henrique Bromberg
E-mail: brombergsh@yahoo.com.br