

CARCINOMA ENDOCRINO BIEN DIFERENCIADO SOBRE HETEROTOPIA PANCREÁTICA DUODENAL

CARMEN ETXEZARRAGA ZULUAGA*, IGONE IMAZ MURGA**, LEIRE ETXEGARAI GANBOA*, JOSE IGNACIO LOPEZ*, FRANCISCO JOSE BILBAO ERCORECA*

* Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Basurto-UPV ESPAÑA

** Sevicio de Anatomía Patológica Hospital de Galdakano Vizcaya ESPAÑA

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 73 años con episodios repetidos de pancreatitis aguda y que en la CPR endoscópica que se le realiza muestra papila de Vater indurada y rígida ,sospechosa de ampuloma , realizándosele una biopsia endoscópica que fué diagnosticada de "tumor endocrino pancreático". Se le practicó una duodenopancreatectomía cefálica en la que se identificó macroscópicamente una tumoración nodular sólida y amarillenta, de 1,4 cms., localizada en zona ampular y pared duodenal periampular. Histológicamente se trataba de un tumor endocrino bien diferenciado con un patrón de crecimiento insular-organoide, sin evidencia de invasión vascular y actividad mitótica inaparente, localizado en pared duodenal (submucosa y capa muscular) y pared ampular, sin afectación del parénquima pancreático periampular ni periduodenal. En los márgenes del tumor y en transición con el mismo se observó la presencia de tejido pancreático normal . Aunque la heterotopia pancreática es una entidad poco frecuente y asintomática generalmente, puede dar clínica por ulceraciones, hemorragia, obstrucción y cambio quístico, y muy raramente desarrollarse un carcinoma sobre el mismo, la mayoría de los descritos adenocarcinomas y en localización gástrica , habiéndose descrito algunos tumores endocrinos, como nuestro caso. El patólogo debe de conocer su existencia y los criterios histológicos para su diagnóstico: presencia de tejido pancreático heterotópico dentro o en el margen tumoral, transición entre ambos componentes y el tejido pancreático no-neoplásico bien desarrollado conteniendo acinos y ductos.

Introducción

La heterotopia pancreática se define como la presencia de tejido pancreático en localizaciones aberrantes. Es rara, normalmente asintomática y las localizaciones más frecuentes son estómago y duodeno, habiéndose descrito, también, en yeyuno, vesícula biliar, divertículo de Meckel, ampolla de Vater y esófago. La sintomatología más frecuente descrita consiste en : ulceraciones , hemorragia, anemia, obstrucción y cambio quístico; raramente, se describen casos de desarrollo de carcinoma sobre tejido pancreático heterotópico, en su mayor parte en localización gástrica e histológicamente adenocarcinomas. Existen sólo casos aislados comunicados de tumor endocrino sobre tejido pancreático heterotópico. Aportamos un nuevo caso de tumor endocrino sobre heterotopia pancreática en localización duodeno-ampular.

Caso clínico

Mujer de 73 años con historia clínica de diabetes no-insulinodependiente, hipotiroidismo, cardiopatía isquémica e insuficiencia renal crónica, y antecedentes de colecistectomía y esfinterectomía de Oddi hace 11 años por coledocolitiasis y coledocolitiasis. Ingresa por episodios repetidos de pancreatitis aguda, en relación con los cuales se le realizó CPR Endoscópica informada como: papila de Vater indurada y rígida, sospechosa de ampuloma(se realiza biopsia), y litiasis en 1/3 medio de vía biliar (extracción mediante esfinteretomía); y Colangiografía Magnética que se informa como: hígado y páncreas sin alteraciones, litiasis en conducto hepático común y dilatación de colédoco intrapancreático. La biopsia endoscópica fué informada de " tumor endocrino pancreático".

Estudio Anatomopatológico

Se practicó una duodenopancreatectomía cefálica .

En el análisis macroscópico, a la sección de la zona ampular, se observó una tumoración sólida y amarillenta de 1,4 cms. afectando a zona ampular y pared duodenal periampular, con parénquima pancreático macroscópicamente normal; en la mucosa duodenal periampular se observaba algún pliegue mucoso más grueso.

Microscópicamente se trata de un tumor endocrino bien diferenciado, localizado en pared duodenal (submucosa y capa muscular) y pared ampular contigua, con un patrón de crecimiento tubular e insular-organoide, actividad mitótica inaparente, positividad para Cromogranina y Sinaptofisina , y sin evidencia de invasión vascular (Figura 1). El parénquima pancreático periampular y periduodenal no está afectados (Figura 2). Dos ganglios linfáticos regionales estaban infiltrados (2/5). En el margen tumoral se identificaron focos de tejido pancreático heterotópico (Figuras 3, 4 y 5). En relación al pliegue mucoso duodenal engrosado se observó presencia de tejido pancreático normal heterotópico en mucosa y capa muscular duodenal (Figura 6).

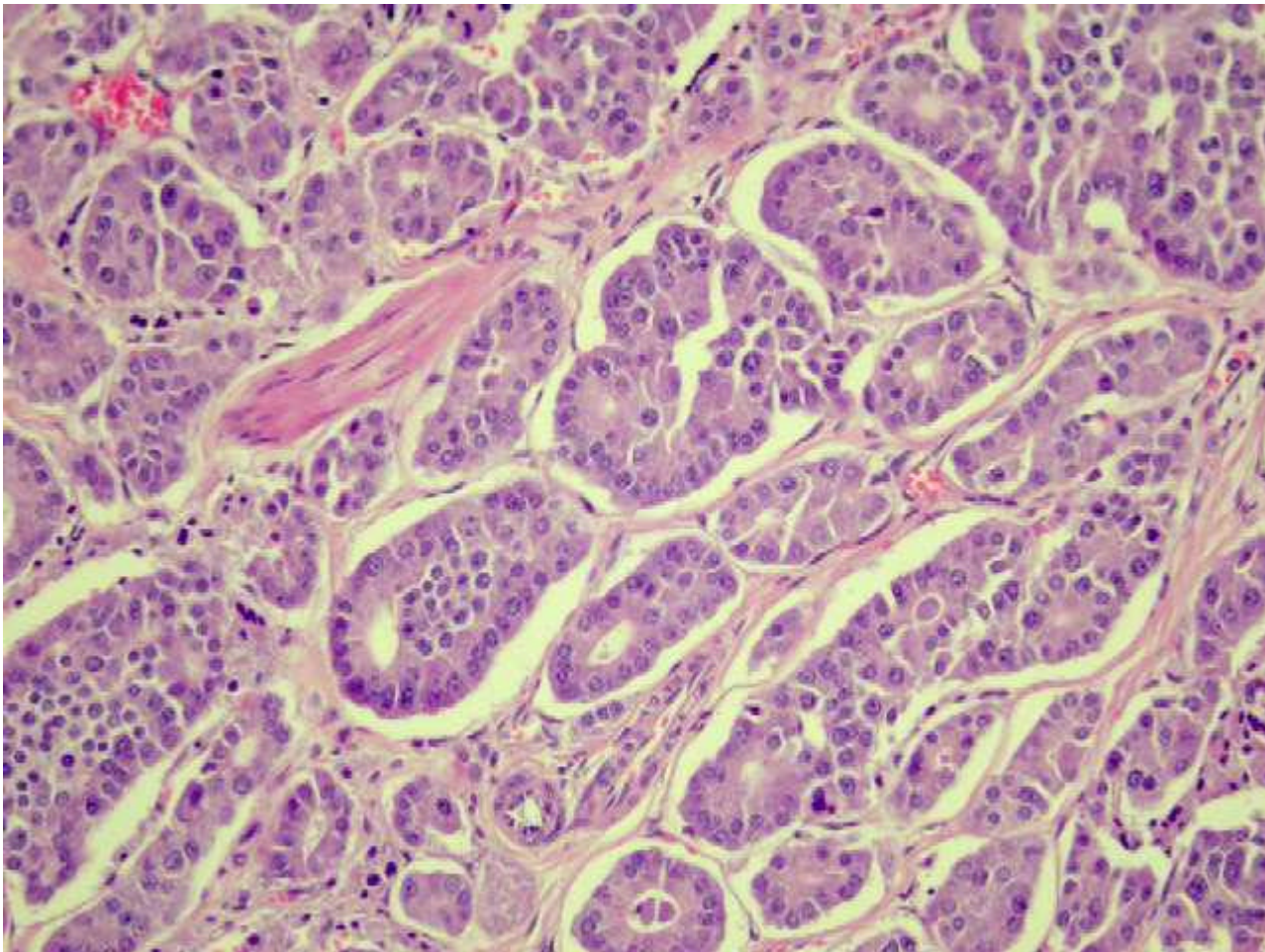


Figura 1: Tumor endocrino bien diferenciado. Patrón insular-organoide

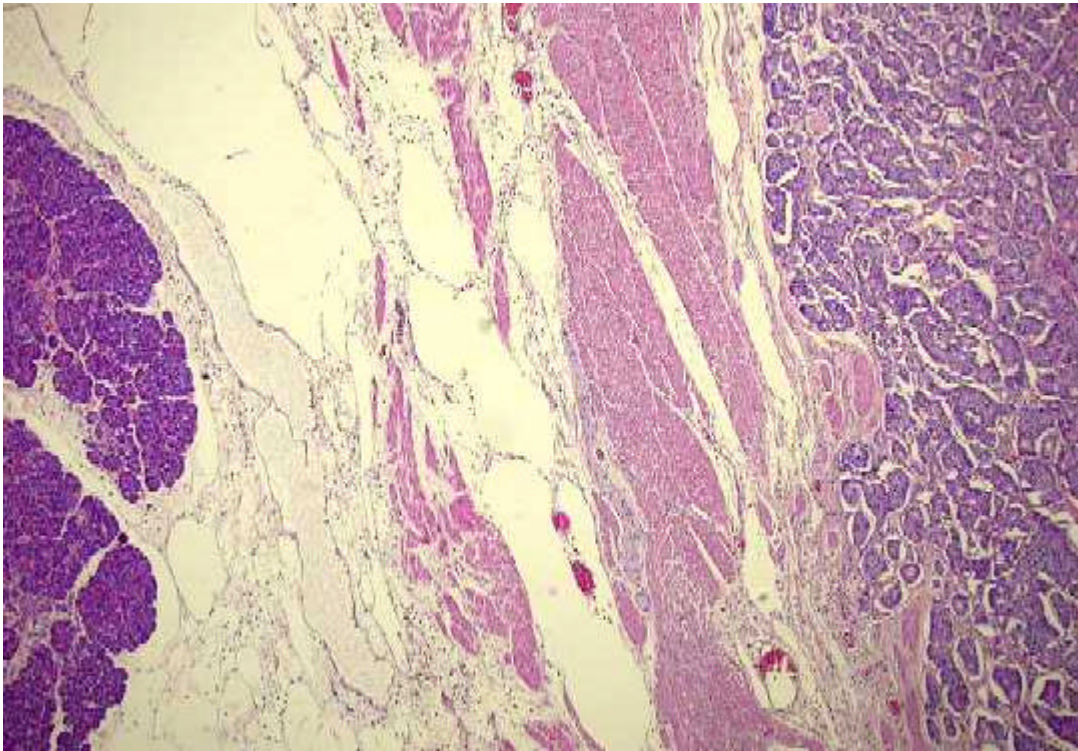


Figura 2: Tumor localizado en pared duodenal, sin traspasar la capa muscular. Parénquima pancreático periduodenal normal.

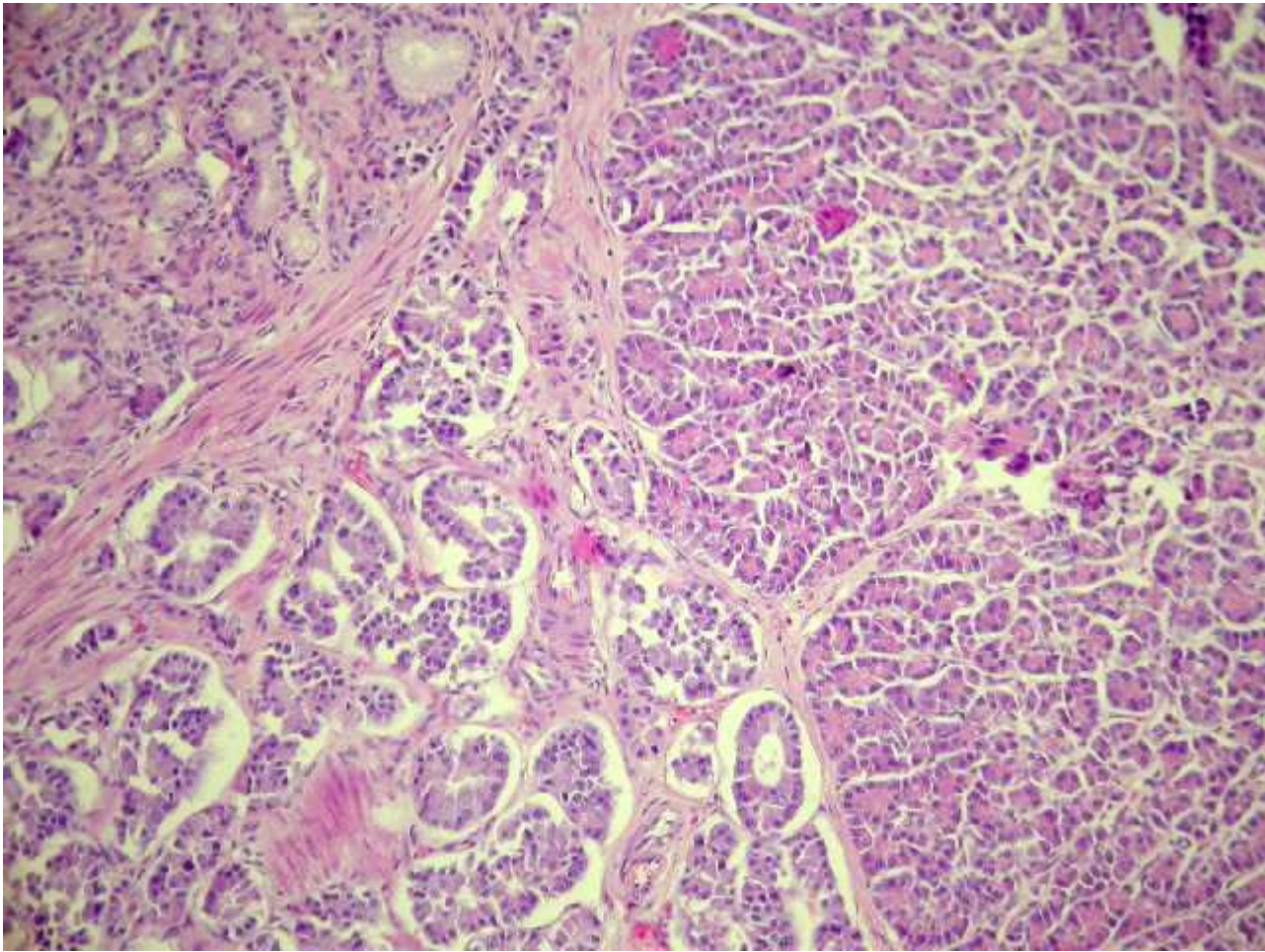


Figura 3: Perifería del tumor: transición entre tumor y tejido pancreático heterotópico.

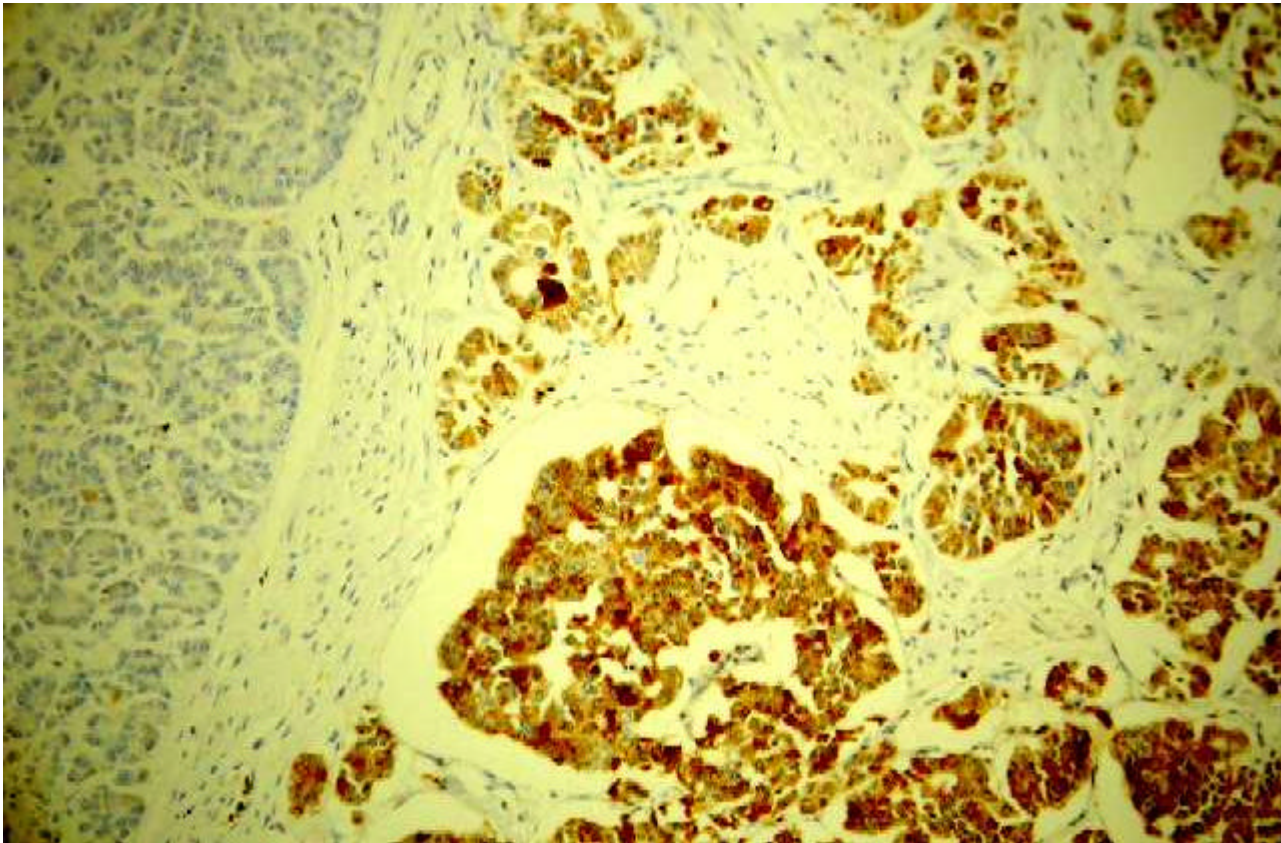


Figura 4: Tinción positiva para Sinaptofisina. Tejido heterotópico pancreático adyacente.

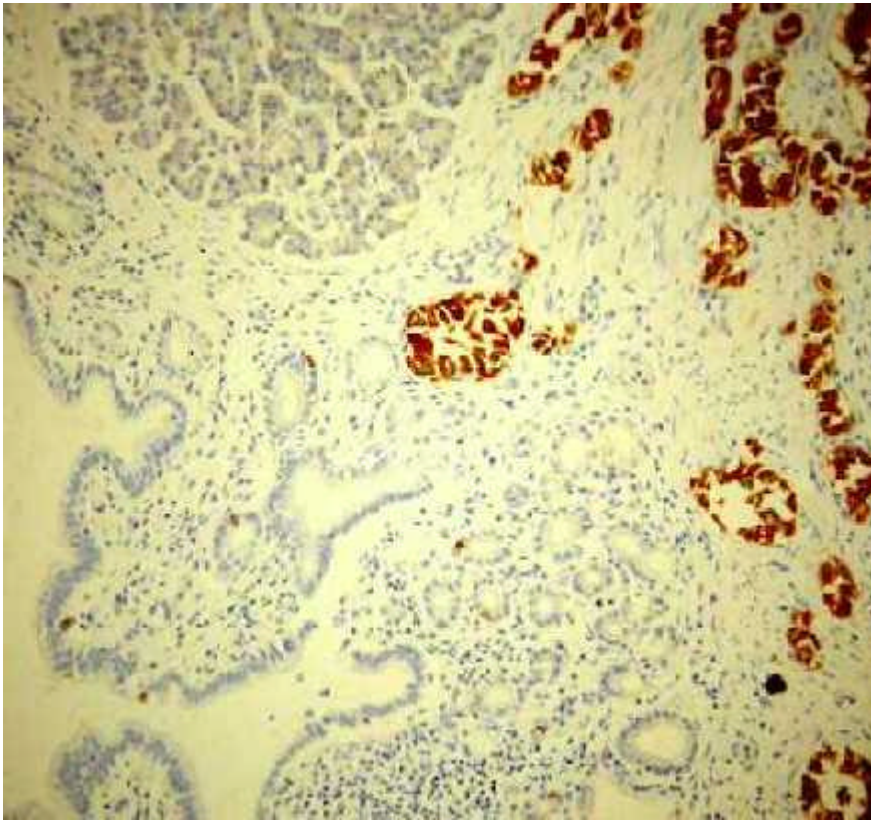


Figura 5: Mucosa ampular infiltrada por tumor con tinción positiva para Cromogranina. También, en la misma mucosa, focos de tejido pancreático heterotópico.

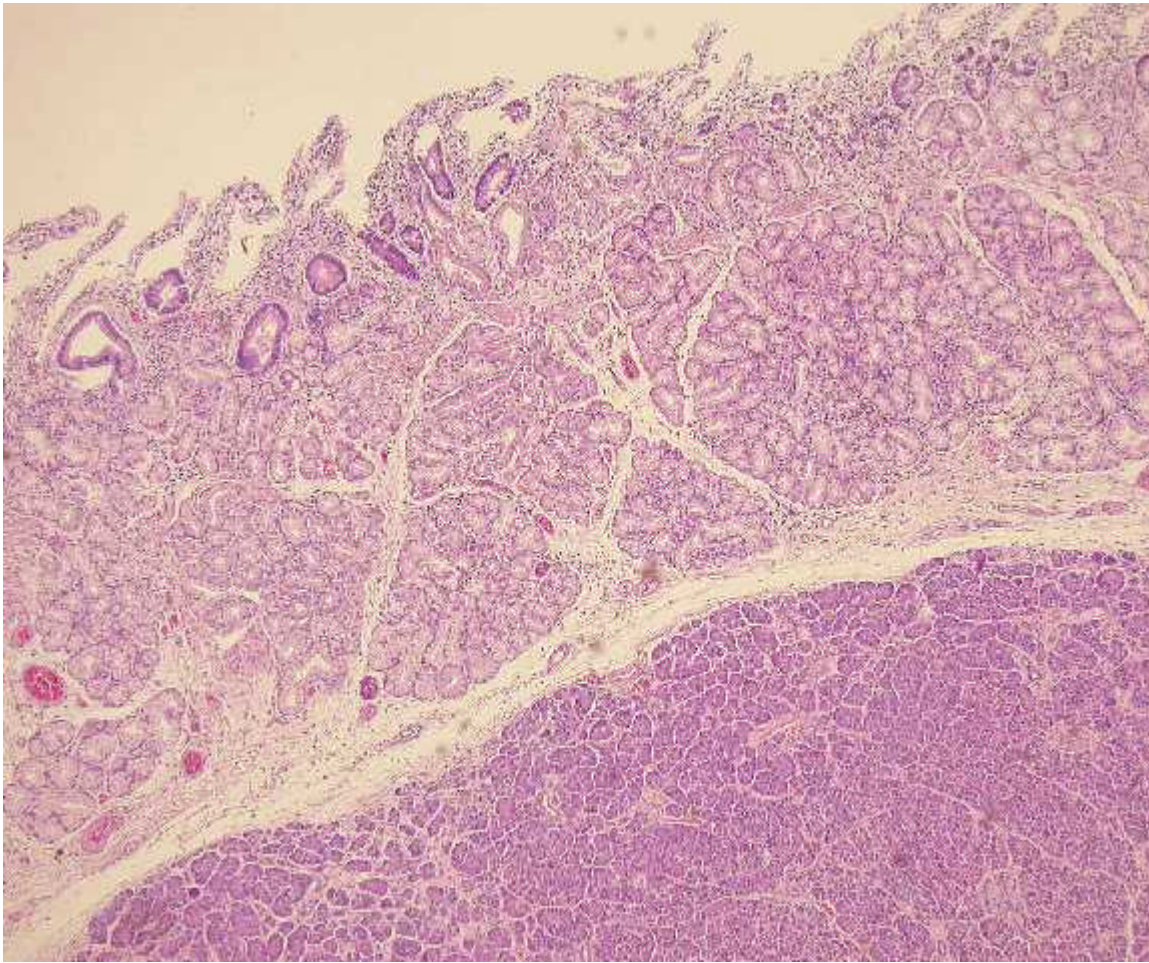


Figura 6: Tejido pancreático heterotópico en submucosa de pared duodenal periampular.

Conclusiones

La teoría más razonable de la presencia de tejido pancreático heterotópico gastrointestinal se basa en la migración o perisitencia de restos de tejido pancreático durante el desarrollo embrionario. Su presencia en otras localizaciones (tiroides, trompa uterina) podría tener otra patogenia. Aunque es una entidad poco frecuente y normalmente asintomática, puede dar clínica por ulceraciones, hemorragia, obstrucción y cambio quístico, y muy raramente desarrollarse un carcinoma sobre el mismo. La mayoría de los carcinomas sobre páncreas heterotópico descritos en la literatura son adenocarcinomas y localizados en estómago, habiéndose descrito algunos tumores endocrinos como nuestro caso. El patólogo debe de conocer la existencia de la heterotopía pancreática en el tracto gastrointestinal y los criterios histológicos para su diagnóstico: presencia de tejido pancreático heterotópico dentro o en el margen tumoral, transición entre ambos componentes, y tejido pancreático no-neoplásico bien desarrollado conteniendo tanto acinos como ductos.

Bibliografía

1. - Hsia, Wu, Lui. Heterotopic pancreas: a difficult diagnosis. J Clin Gastroenterol 28(2):144-147, March 1999.
2. - Contini, Zinicola, Bonati, Caruana. Heterotopic pancreas in the ampulla de Vater. Minerva Chirurgica 58(3):405-8, 2003 Jun.
3. -Ashira k., Egashira Y., Tutumi A., Umegaki E., Tada H., Morita S., Okajima K.. Endocrine neoplasm arising from duodenal heterotopic pancreas: a case report. Gastrointestinal Endoscopy 46(2), 1997 August.

4. - Tolentino LF., Lee H., Maung., Stabile BE., Li K., French SW.. Islet cell tumor arising from a heterotopic pancreas in the duodenal wall with ulceration. *Experimental and Molecular pathology* 76:51 -56, 2004.
5. - Chetty R., Weinreb I. Gastric neuroendocrine carcinoma arising from heterotopic pancreatic tissue. *J Clin Pathol* 57(3):314-317, 2004.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28