

Páncreas ectópico, una posible y rara causa de hipoglucemia postprandial

Ectopic pancreas, a possible rare cause of postprandial hypoglycemia

María Guadalupe Guijarro de Armas^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3324-703X>

Miguel Ángel Delgado Millán² <https://orcid.org/0000-0002-3642-5364>

Pablo Azcoitia Manrique¹ <https://orcid.org/0000-0002-4318-5872>

María Merino Viveros¹ <https://orcid.org/0000-0003-3745-0657>

Isabel Pavón de Paz¹ <https://orcid.org/0000-0002-0379-0234>

¹Hospital Universitario de Getafe. Dpto. de Endocrinología y Nutrición. Madrid, España.

²Hospital Universitario de Getafe. Dpto. de Cirugía General. Madrid, España.

*Autor de correspondencia: docguada@hotmail.com

RESUMEN:

Introducción: El páncreas ectópico es la segunda anomalía congénita pancreática más frecuente después del páncreas *divisum*. Fue descrito por primera vez en 1729 por Schultz y se define como la presencia de tejido pancreático que carece de comunicación anatómica o vascular con el cuerpo principal del páncreas. La localización más frecuente es en el estómago (25 - 38 %), seguido de duodeno, yeyuno e íleon. El 40 % de los casos son sintomáticos y es más frecuente su presentación en varones en torno a la 5ª y 6ª década de la vida.

Objetivo: Presentar un caso de páncreas ectópico diagnosticado a través de un estudio histológico tras realizada la cirugía.

Presentación de caso: Presentamos el caso de una paciente compatible con hipoglucemia y cuyo estudio definitivo mostró la presencia de tejido pancreático ectópico en estómago, con resolución completa de los síntomas tras tratamiento quirúrgico. La anatomía patológica mostró una lesión nodular tumoral benigna (2,5 cm), constituida por tejido pancreático heterotópico, con presencia de páncreas exocrino con acinos. Páncreas endocrino con presencia de islotes de *Langerhans* y componente epitelial con ductos. Afectación desde la submucosa hasta la subserosa, con una pared muscular propia con hiperplasia

muscular en relación a la heterotopía pancreática. La mucosa gástrica mostraba inflamación crónica leve con escasos folículos linfoides.

Conclusiones: La presencia de páncreas ectópico es una entidad poco frecuente, pero a tener en cuenta en pacientes con clínica de hipoglucemia, una vez descartadas otras causas. No existe consenso con respecto a indicaciones en el manejo de lesiones pequeñas y asintomáticas, por lo que se recomienda individualizar cada caso teniendo en cuenta el tamaño, la localización y el tipo histológico.

Palabras clave: páncreas ectópico; hipoglucemia postprandial; tejido pancreático ectópico; anomalía congénita pancreática.

ABSTRACT

Introduction: Ectopic pancreas is the second most frequent congenital anomaly after pancreas *divisum*. It was described for the first time in 1729 by Schultz and it is defined as the presence of pancreatic tissue with no anatomical or vascular communication with the main body of pancreas. The most common location is in the stomach (25-38%), followed by the duodenum, jejunum and ileum ones. 40% of the cases are symptomatic and is more frequent their presentation in males in the fifth or sixth decade of life.

Objective: To present a case of ectopic pancreas diagnosed through a histological study after surgery.

Case presentation: Case of a patient with clinical features compatible with hypoglycemia that after being studied showed the presence of ectopic pancreatic tissue in the stomach, with a complete solution of the symptoms after surgical treatment. The pathological anatomy showed a benign tumor nodular lesion (2.5 cm), made up of heterotopic pancreatic tissue, with the presence of exocrine pancreas with acini. Endocrine pancreas with the presence of islets of Langerhans and epithelial component with ducts. Involvement from the submucosa to the subserosa, with a proper muscular wall with muscular hyperplasia in relation to pancreatic heterotopia. The gastric mucosa showed mild chronic inflammation with few lymphoid follicles.

Conclusions: The presence of ectopic pancreas is a rare condition, but it should be taken into account in patients with clinical features of hypoglycemia once ruled out other causes. There is no consensus in regards to the indications for the management of small and asymptomatic lesions, so, it is recommended to individualize each case taking into account the size, location and histological type.

Keywords: ectopic pancreas; postprandial hypoglycemia; ectopic pancreatic tissue; congenital anomaly.

Recibido: 03/12/2020

Aprobado: 11/04/2021

Introducción

El páncreas ectópico es la segunda anomalía congénita pancreática más frecuente después del páncreas *divisum*. Fue descrito por primera vez en 1729 por Schultz y se define como la presencia de tejido pancreático que carece de comunicación anatómica o vascular con el cuerpo principal del páncreas. La localización más frecuente es en el estómago (25 - 38 %), seguido de duodeno, yeyuno e íleon. El 40 % de los casos son sintomáticos y es más frecuente su presentación en varones en torno a la 5ª y 6ª década de la vida.^(1,2)

La incidencia estimada oscila entre 0,5 % y 13,7 %.⁽³⁾ Existen varias teorías sobre su posible origen embriológico, pero 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 del estómago y duodeno.⁽⁴⁾ La mayoría de los casos son asintomáticos. Sin embargo, este tejido puede sufrir los mismos procesos que una glándula pancreática nativa. Los síntomas más frecuentes son epigastralgia, dispepsia, sensación de plenitud y pirosis. La hemorragia, inflamación aguda, crónica y formación de pseudoquistes es poco frecuente y el índice de malignización del 1,8 %.⁽⁵⁾

La mayoría de los carcinomas que se originan en el páncreas ectópico son adenocarcinomas o carcinomas anaplásicos. Otros casos descritos son neoplasias mucinosa papilar intraductal, cistoadenocarcinomas o insulinomas. En estos casos, el hallazgo radiológico no es específico y el diagnóstico definitivo se obtiene tras la cirugía. En algunos casos está descrito como una hipoglucemia, sin necesidad de que se trate de un insulinoma.⁽⁶⁾

El diagnóstico de páncreas ectópico es difícil por radiología, por lo que su confirmación se realiza por el estudio histológico una vez realizada la cirugía o el estudio endoscópico. Por lo anteriormente expuesto, los autores se propusieron presentar un caso de páncreas ectópico diagnosticado a través de un estudio histológico tras realizada la cirugía.

Presentación del caso

Mujer de 39 años, remitida a consulta de Endocrinología por cuadro clínico compatible con hipoglucemia. Como antecedentes personales había sido intervenida de carcinoma de cérvix unos años antes y no presentaba ninguna otra enfermedad ni antecedentes familiares de interés. En la anamnesis realizada, refería episodios tras las comidas que consistían en sensación de dolor y distensión abdominal, acompañados de temblor, sudoración y cefalea, con mejoría tras la ingesta de hidratos de carbono de absorción rápida. En uno

de esos episodios (1 hora tras la ingesta de un bocadillo de jamón), se le realizó por parte del servicio de urgencias glucemia capilar con un resultado de 48 mg/dL (2,66 mmol/L). En la exploración física presentaba un peso de 65 kg y una talla de 1,63 cm. Ausencia de dolor abdominal a la palpación, sin masas ni megalias.

Se solicitó analítica inicial, sin datos de insuficiencia suprarrenal (cortisol basal 5,80 µg/dL (6,2 - 19,4), cortisol 30 minutos tras estimulación con ACTH (hormona adrenocorticotropa), 18,40 µg/dL y cortisol 60 minutos tras ACTH 22,70 µg/dL. Los niveles de insulina y péptido C estaban dentro de la normalidad para el valor de glucemia en ese momento: glucemia; 87 mg/dL (74 - 106), péptido C; 1,5 ng/mL (1,1 -4,4), µg/dL. Otros resultados fueron: insulina; 5,58 mU/L (3 - 25), hemoglobina glucosilada; A1c 5,5 % (4 - 5,6), glucemia media estimada; 111,15 mg/dL, índice de resistencia a la insulina (HOMA-RI); 1,20 (1 - 3,8) y función de células beta (HOMA-B); 83,70 (85 - 115). Se realizó test de ayuno durante 72 horas y se descartó hiperinsulinismo endógeno (insulina <3 microU/mL), péptido C <0,2 nmol/L) con incremento de glucemia inferior a 25 mg/dL (1,2 mmol/L) tras 1mg de glucagón.

En la resonancia nuclear magnética (RNM) se objetivó una lesión de 17 mm, hipervascularizada, aparentemente submucosa en la curvatura mayor del cuerpo-antro gástrico, sugerente de tumor del estroma gastrointestinal o GIST (Fig. 1). Dado el contexto clínico de la paciente, se indicó una ecoendoscopia para descartar insulinoma extrapancreático.

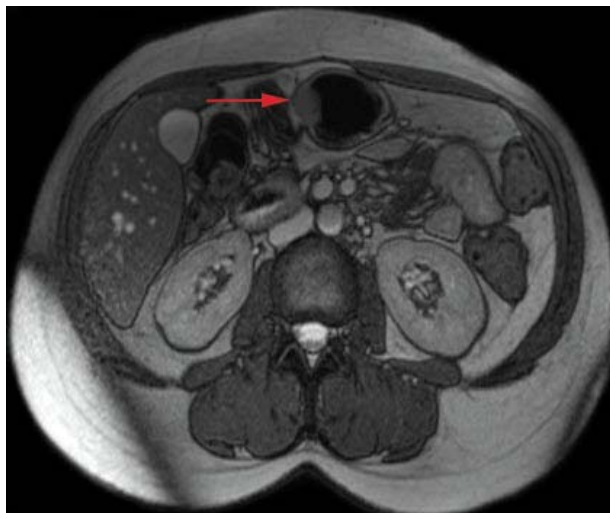


Fig. 1. Resonancia nuclear magnética (RNM) de abdomen.

En la ecoendoscopia, se observó en cuerpo bajo-antro gástrico hacia curvatura mayor, una lesión subepitelial, hipoecogénica, hipervascularizada, bien delimitada de 18 mm en su eje mayor. Se realizó la punción aspiración con

aguja fina (PAAF), con un diagnóstico de hallazgos sugestivos de neoplasia neuroendocrina e inmunohistoquímica positiva para sinaptofisina. La inmunohistoquímica para insulina no fue valorable por escasez de material.

Se repitió la endoscopia que mostró una lesión submucosa gástrica (Fig. 2) y se tomaron muestras para Anatomía Patológica. El resultado anatomopatológico fue un acúmulo submucoso y otro a nivel de la mucosa, de tejido pancreático heterotópico/ectópico, constituido de forma predominante por nódulos de páncreas exocrino con formación de acinos y estructuras ductales. A nivel microscópico se identificaron varios grupos de células de morfología plasmocitoide, con empalizadas nucleares y formación de rosetas sin atipia citológica marcada.



Fig. 2. Lesión submucosa gástrica de la endoscopia.

Debido a los síntomas de la paciente, a pesar de las medidas dietéticas, se decidió por la cirugía mediante gastrectomía parcial. Procedimiento que transcurrió sin complicaciones. La anatomía patológica mostró una lesión nodular tumoral benigna (2,5 cm), constituida por tejido pancreático heterotópico, con presencia de páncreas exocrino con acinos. Páncreas endocrino con presencia de islotes de *Langerhans* y componente epitelial con ductos. Afectación desde la submucosa hasta la subserosa, con una pared muscular propia con hiperplasia muscular en relación a la heterotopía pancreática. La mucosa gástrica mostraba inflamación crónica leve con escasos folículos linfoides.

Tras la cirugía la paciente se encuentra clínicamente asintomática y no ha vuelto a presentar ningún episodio similar a los previos, por lo que la causa más probable de su hipoglucemia tras la ingesta de comida podría deberse a la liberación precoz de insulina de su páncreas ectópico en estómago.

Desarrollo

Como se citó anteriormente, el páncreas ectópico es una entidad clínica poco frecuente, cuya localización más habitual suele ser la capa submucosa en el caso del estómago, aunque en otras ocasiones puede asentar en la muscular (17 %), o en la serosa (10 %).⁽¹⁾ En el caso de esta paciente, la lesión afectaba a todas las capas del estómago. Aunque la mayoría de los casos suelen ser asintomáticos, el tejido puede sufrir los mismos procesos que una glándula pancreática nativa.

La clasificación más aceptada según la histología, es la de Heinrich, modificada por Gaspar y Fuentes y se divide en cuatro subtipos:⁽⁷⁾

- Tipo I: Presencia de todos los elementos de una glándula pancreática normal (acinos, ductos e islotes). Es el más frecuente y coincide con el tipo que presenta este caso clínico.
- Tipo II: Sólo presenta ductos pancreáticos.
- Tipo III: Sólo presenta tejido acinar.
- Tipo IV: solo islotes (páncreas endocrino).

El diagnóstico diferencial se plantea con otras lesiones de localización submucosa como los GIST, pero también linfomas, tumores carcinoides o incluso tumor gástrico.⁽⁸⁾

No existe consenso con respecto a indicaciones en el manejo de lesiones pequeñas y asintomáticas, por lo que se recomienda individualizar cada caso teniendo en cuenta el tamaño, la localización y el tipo histológico. Por debajo de 2 cm se puede realizar abordaje y extirpación por vía endoscópica (riesgo de sangrado, perforación e infección). No debe realizarse este tipo de intervención cuando está afectada la capa muscular como es el caso de esta paciente.^(9,10)

En pacientes sintomáticos o con lesiones mayores de 3 cm se recomienda cirugía con extirpación de la lesión.⁽¹¹⁾

Conclusiones

La presencia de páncreas ectópico es una entidad poco frecuente, pero a tener en cuenta en pacientes con clínica de hipoglucemia, una vez descartadas otras causas. No existe consenso con respecto a indicaciones en el manejo de lesiones pequeñas y asintomáticas, por lo que se recomienda individualizar cada caso teniendo en cuenta el tamaño, la localización y el tipo histológico.

Referencias bibliográficas

1. Hernández Amador JR, Arredondo Ortiz MA, Villanueva Sáenz E, Romo Aguirre C, Benjamín González Sánchez C. Páncreas ectópico en Antro gástrico. *Acta Méd. Grupo Ángeles*. 2017[acceso:02/03/2020];15(2):127-9. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032017000200127.
2. Baisakh MR, Nachiketa M, Baisakh P, Sahoo S, Kar M. Heterotopic pancreas in the stomach masquerading neoplasm. *J Clin Diagn Res*. 2014[acceso:02/03/2020];9(1):FL01-2. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4316267/pdf/jcdr-8-FL01.pdf>
3. Faten Limaiem. Pancréas ectopique de localisation hépatique. *Pan African Medical Journal*. 2020[acceso:02/03/2020];36(250). Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/36/250/full/>.
4. Rimal D, Thapa SR, Munasinghe N, Chitre VK. Symptomatic gastric heterotopic pancreas: Clinical presentation and review of literature. *Int J Surg*. 2008[acceso:02/03/2020];6:52-4. Disponible en: <https://core.ac.uk/download/pdf/82251496.pdf>
5. Tanaka K, Tsunoda T, Eto T, Yamada M, Tajima Y, Shimogama H, *et al*. Diagnosis and management of heterotopic pancreas. *Int j Surg*. 1993[acceso:02/03/2020];78(1):32-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8473080/>
6. Synn Y, Sean J. Mulvihill, Eric W. Fonkalsrud. Surgical disorders of the pancreas in infancy and childhood. *Am J Surg*. 1988[acceso:02/03/2020];156;(3):201-5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002961088800679?via%3Dihub>
7. Zhang Y, Huang Q, Zhu LH, Zhou LP, Mao XL. Endoscopic excavation for gastric heterotopic pancreas: an analysis of 42 cases from a tertiary center. *Wien Klin Wochenschr*. 2014[acceso:02/03/2020];126(3):509-4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25015880/>
8. Kim JY, Lee JM, Kim KW. Ectopic pancreas: CT findings with emphasis on differentiation from small gastrointestinal stromal tumor and leiomyoma. *Radiology*. 2009[acceso:02/03/2020];252(1):92-100. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19561251/>

9. Kenneth F. Binmoeller Janak N. Shah Yasser M. Bhat Steve D. Suck-ligate-unroof-biopsy by using a detachable 20-mm loop for the diagnosis and therapy of small subepithelial tumors (with video). *Gastrointest Endosc.* 2014; [acceso:02/03/2020];79(5):750-5. Disponible en:

https://www.clinicalkey.com/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0016510713024310.pdf?locale=en_US&searchIndex=

10. Shim I, Jung S. Endoscopic Removal of Submucosal Tumors: Preprocedure Diagnosis, Technical Options, and Results. *Endoscopy.*

2005[acceso:02/03/2020];37(7):646-54. Disponible en: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.1055/s-2005-861477>

11. Yen-Chun C, Hoy-Hung C, Kwok-Hung L, Tzung-Jiun T, Ping-I H. Gastric Ectopic pancreas manifested as a subepithelial tumour. Three case reports and a overview. *J Pancreas.* 2016[acceso:02/03/2020];17(5)529-34. Disponible en: <https://pancreas.imedpub.com/gastric-ectopic-pancreas-manifested-as-a-subepithelial-tumor-three-case-reports-and-an-overview.pdf>

Conflicto de intereses

No existen conflicto de intereses.

Contribución de los autores

María Guadalupe Guijarro de Armas: Fue el investigador principal. Concepción y diseño del estudio, participó en la búsqueda bibliográfica, en la revisión de la literatura y en la redacción del manuscrito.

Miguel Ángel Delgado Millán: Participó en la revisión de la literatura.

Pablo Azcoitia Manrique: Participó en la búsqueda bibliográfica.

María Merino Viveros: Participó en la búsqueda bibliográfica.

Isabel Pavón de Paz: Participó en la búsqueda bibliográfica.