

CAPITULO IV-471

Enciclopedia Cirugía aDigestiva
Anomalías pancreáticas
F. Galindo y colab.

ANOMALIAS PANCREATICAS

FERNANDO GALINDO

Profesor de Cirugia Digestiva
Universidad Catolica Argentina

El desarrollo anómalo del páncreas da lugar a alteraciones anatómicas de interés clínico-quirúrgico (Cuadro Nro. 1).

Anomalías pancreáticas:

- 1) **Páncreas divisum**
- 2) **Variaciones en el abocamiento del conducto pancreático y biliar**
- 3) **Quistes congénitos**
- 4) **Páncreas anular**
- 5) **Coristomas (Páncreas heterotópico)**

Cuadro Nro. 1
Anomalías pancreáticas

La mayoría de estas anomalías son asintomáticas, pero pueden dar manifestaciones clínicas muy importantes que requieren de un tratamien-

to médico especializado. Para entender el origen de estas anomalías pancreáticas es necesario conocer la embriología del páncreas.

EMBRIOLOGIA DEL PANCREAS ^(38,55,51)

El páncreas se origina en el intestino anterior en la parte correspondiente a la futura segunda porción duodenal. Allí se originan dos brotes: uno posterior o dorsal que aparece a principios de la cuarta semana y crece rápidamente en el mesenterio dorsal y el otro brote es anterior o ventral. Este último da origen a dos brotes, uno que dará origen a una parte del páncreas y otro que da origen a la vía biliar y al hígado.

En la Figura 1-A puede verse en un corte esquemático el duodeno con el brote dorsal y el brote anterior o ventral que comprende la vía biliar y da origen a una parte del páncreas y al hígado, unidos a la pared posterior por un meso. Desde su origen el páncreas dorsal corresponde en el duodeno a lo que será

GALINDO F. Anomalías pancreáticas. Enciclopedia Cirugía Digestiva F. Galindo y colab. www.sacd.org.ar tomo IV-469 pág. 1-15

la papila menor y la porción ventral a la papila mayor.

de Santorini o accesorio pero este último frecuentemente no se desarrolla.

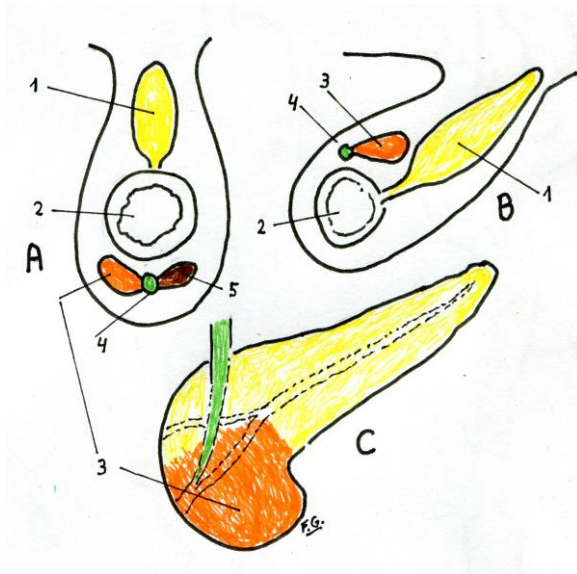


Figura Nro. 1
Embriogénesis pancreática. A) 5ta. a 6ta. semana. B) 6ta. a 7ma. semana C) Páncreas desarrollado mostrando la unión total de los dos brotes. 1) brote posterior o dorsal. 2) Duodeno. 3) Brote anterior o ventral. 4) Vía biliar. 5) brote ventral pancreático. 6) Brote hepático.

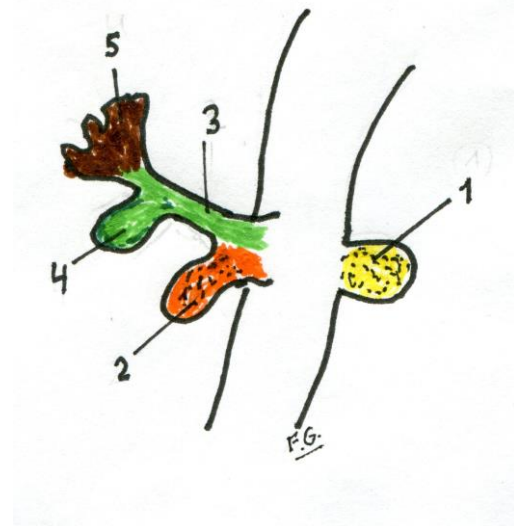


Figura Nro.2
Embriogénesis pancreática. Formación de los brotes duodenales: dorsal y ventral. 1) brote dorsal. Brote ventral: 2) brote pancreático ventral, 3) vía biliar, 4) hígado.

Durante la quinta semana el esbozo ventral y la vía biliar rotan hacia la derecha y se sitúan a la derecha de la vena porta ubicándose por debajo del páncreas dorsal.(Fig. 1-B y Fig. 3). En la séptima y octava semana del desarrollo embrionario los dos brotes ventral y dorsal se fusionan tanto los parénquimas como los conductos principales de ambos esbozos.

El conducto pancreático principal o conducto de Wirsung se forma de la unión del conducto ventral y la porción distal del conducto del esbozo dorsal.(Fig. 1-C). El conducto pancreático accesorio o conducto de Santorini corresponde a la porción proximal del conducto del esbozo dorsal. La anatomía clásica enseña de la existencia de un conducto de Wirsung principal y de un conducto

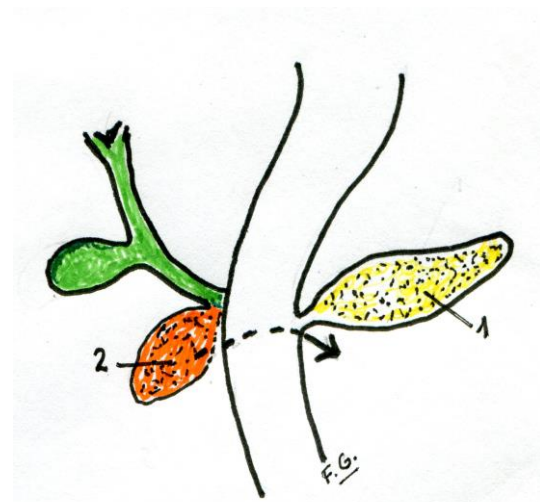


Figura Nro. 3
Embriogénesis pancreática. Rotación del brote pancreático ventral a la izquierda. 1) brote pancreático dorsal. 2) brote pancreático ventral.

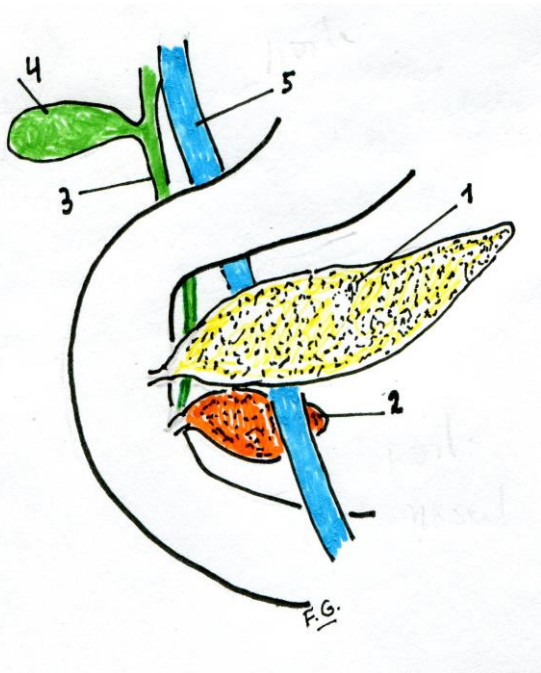


Figura Nro. 4
Embriogénesis pancreática. Los brotes pancreáticos dorsal y ventral están a la izquierda, la vena mesentérico-porta pasa en medio. 1) brote dorsal. 2) brote ventral. 3) colédoco. 4) vesícula biliar. 5) Vena porta.

El conducto de Wirsung como tal se observa en alrededor del 90 % y la existencia del conducto accesorio permeable en el 70 % ⁽²⁹⁾.

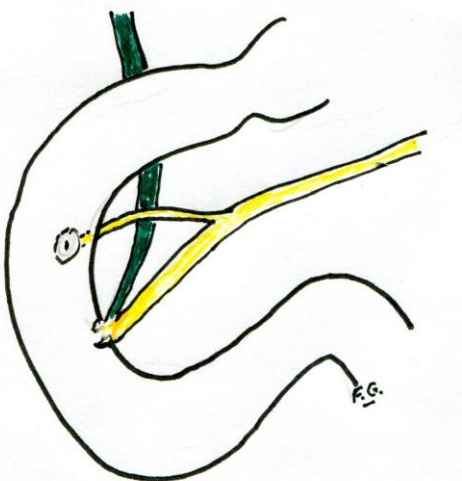


Figura Nro. 5
Anatomía clásica de los conductos pancreáticos. Conducto principal o de Wirsung que se origina en su parte derecha del brote ventral y en la parte cuerpo y cola del brote dorsal. El conducto accesorio o de Santorini se origina en el brote dorsal.

En la figura 1-C podemos apreciar la parte de páncreas que se desarrolla a partir del brote dorsal y ventral y en la Fig. 5 esquemáticamente la anatomía clásica del páncreas el conducto de Wirsung que se origina por una unión del conducto dorsal y ventral, y el de Santorini originado en el brote dorsal.

A partir del endodermo que origina los dos brotes pancreáticos se forma una red de túbulos (conductos primitivos) a partir del cual se desarrolla el parénquima. Los acinos (células secretoras) se desarrollan a partir de los túbulos en el periodo fetal temprano. Los islotes de Langherhan se desarrollan a partir de células separadas de los túbulos y se localizan entre los acinos. Los islotes comienzan a secretar insulina aproximadamente a las 10 semana de gestación ^(51, 53).

1) PANCREAS DIVISUM

Se denomina páncreas divisum a la falta de fusión de los conductos pancreáticos ventral y dorsal, su frecuencia oscila entre el 4 al 9% de la población normal. (Liao De acuerdo al grado de fusión (Fig. 6) se clasifican en: a) tipo I, los dos conductos ventral y dorsal están totalmente separados, este tipo se ha reportado entre el 4 a 14% de los casos en autopsia y 2 a 7% de los estudios por CPRE (Fig. 6-A), b) tipo II, ausencia del conducto ventral, este tipo se ha reportado entre el 5 al 23% (fig. 6-B), y c) tipo III, conducto dorsal dominante con comunicación estrecha y fina entre los dos conductos (Fig. 6-C). Este ultimo no sería un páncreas divisum en sentido estricto pero se lo considera como tal por ser el que fluye por la papila menor o accesoria dominante (Worschow y col.⁶⁰).

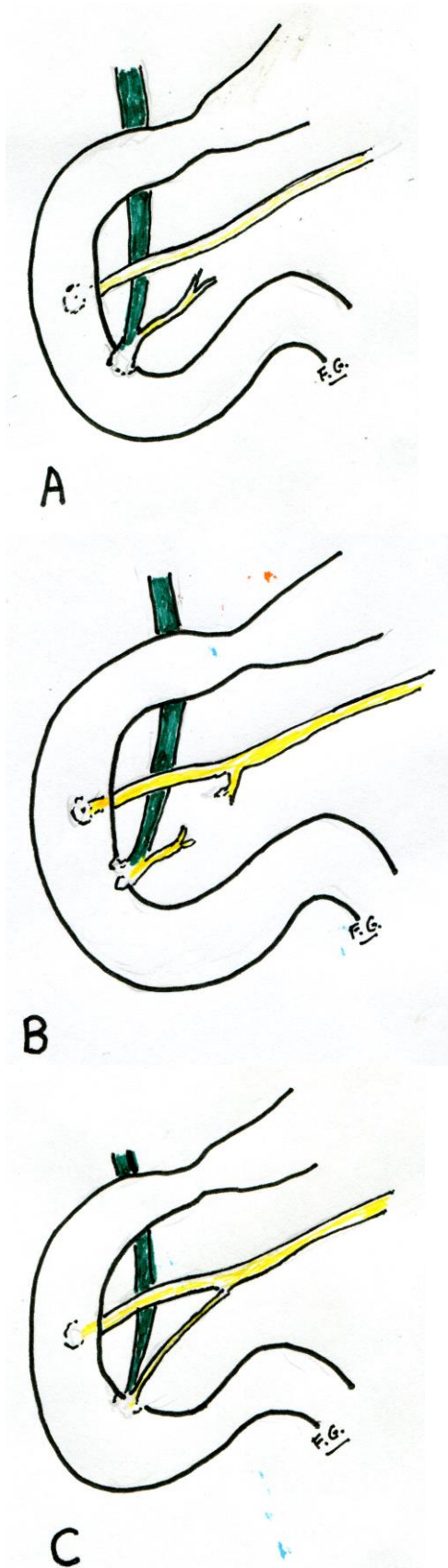


Figura Nro. 6
 Páncreas divisum. A) Tipo I Conducto de origen ventral y dorsal totalmente separados. B) Tipo II Ausencia de conducto ventral. C) Conducto ventral insuficiente. (Warshaw y colab.⁶⁰).

Presentación clínica

El páncreas divisum es una anomalía que permanece asintomática en la mayoría de los casos. Los casos sintomáticos son alrededor del 5 % y se trata mayoritariamente de individuos jóvenes. Cuando da síntomas estos pueden ser de; 1) pancreatitis recurrente 2) pancreatitis crónica y 3) dolor abdominal superior crónico.

La patogenía de estos ataques agudos es atribuida a la hipertensión del conducto pancreático dorsal secundaria a una obstrucción relativa del pequeño orificio de la papila menor. La obstrucción del conducto dorsal es intermitente e incompleta, lo que explica la naturaleza episódica de los síntomas. Una mayor incidencia de pancreatitis se observa en los que tienen páncreas divisum que en los que no la tienen⁽⁸⁾.

Los reiterados episodios agudos llevarían a una forma de pancreatitis crónica tornándose los síntomas dolorosos mas constantes^(60,13,11).

Diagnóstico

El páncreas divisum puede ser estudiado por ecografía, resonancia nuclear magnética o por pancreatografía endoscópica retrograda (CPRE). De todos estos métodos el más útil por las imágenes que se obtienen, sin morbilidad ni mortalidad, es la colangiopancreatografía obtenida por resonancia nuclear magnética. La secretina (1 U. X Kg.) por vía endovenosa contribuye a aumentar el flujo pancreático y mejorar las imágenes obtenidas.⁽⁴¹⁾. Este procedimiento es útil pero poco usado por el costo y la disponibilidad de la hormona.



Figura Nro. 7
Páncreas divisum Colangiopancreatografía por RM. Se puede observar el conducto pancreático principal algo dilatado y que su abocamiento al duodeno está separado y por encima de la vía biliar.

La pancreatografía por vía retrograda endoscópica (CPRE) puede dar buenas imágenes pero la morbilidad y mortalidad lo han desplazado como método de primera elección y solo queda reservada para casos seleccionados en donde se realice procedimientos terapéuticos. Una papila menor aumentada de tamaño y con su luz abierta debe hacer pensar en páncreas divisum⁽¹⁾. La canalización de la papila mayor mostrará de que hay un conducto corto con o sin pequeñas ramificaciones⁽⁵⁹⁾. Esto indica indirectamente que la secreción pancreática se vierte por otro conducto que aboca en la papila menor o de Santorini siendo necesario canalizar esta para completar el estudio.

La ecografía por su mayor disponibilidad es frecuentemente utilizada de entrada y solo servirá para descartar otras patologías como causa de dolor en la zona y en algún caso un conducto pancreático dilatado, pero no provee una buena información.

Tratamiento

Requieren tratamiento solo las formas sintomáticas. Las formas dolorosas recurrentes generalmente muestran un conducto dilatado y una

estenosis a nivel de la papila menor sobre la cual el médico puede actuar. La esfinterotomía endoscópica constituye la primera medida terapéutica sin o con colocación de stent en forma temporaria^(32,13, 22). Cuando con la vía endoscópica no se lograron los resultados esperados queda la posibilidad de una esfinterotomía quirúrgica.

Los mejores resultados de la esfinteroplastia endoscópica se obtienen en pacientes que reúnen las siguientes condiciones: 1) episodios recidivantes de pancreatitis aguda, 2) estenosis orgánica demostrable de la papila menor, y 3) ausencia de pancreatitis crónica. En estos pacientes la colocación de un stent endoscópico en la papila menor puede servir como prueba terapéutica y de esta forma seleccionar los pacientes para tratamiento quirúrgico.

El fracaso del tratamiento mininvasivo, con la persistencia de crisis dolorosas de pancreatitis aguda o dolores continuos por pancreatitis crónica, llevarán a una nueva evaluación de los conductos pancreáticos y replantearse la conducta terapéutica a seguir.

La realización de una esfinteroplastia quirúrgica de la papila menor con la colocación de un stent temporario puede ser suficiente recurso terapéutico en formas recidivantes. El procedimiento implica una duodenotomía longitudinal en la zona de la papila menor y esfinteroplastia. La individualización de la papila menor puede ser dificultosa. El uso de la endoscopia intraoperatoria puede ser de ayuda para la ubicación de la papila y el lugar de la duodenotomía. La administración de secretina (1 UI. X Kg.) endovenosa es útil para la individualización de la papila pero es onerosa y de poca disponibilidad⁽⁴¹⁾. El cierre de la duodenotomía se realiza en

forma transversal para no reducir la luz del duodeno (Ver capítulo IV-448).

Si existe una pancreatitis crónica con dilatación canalicular, la apertura longitudinal del mismo y su anastomosis con una asa de yeyuno es una conducta aconsejable. Si el conducto no está dilatado y la patología predominante está en la cabeza puede realizarse una pancreatoduodenectomía cefálica o bien una páncreastomía cefálica con conservación duodenal.

Todos los procedimientos empleados en el tratamiento del páncreas divisum tienen morbilidad significativa, e incluso mortalidad por lo que debe ser realizado por profesionales en centros especializados en estas patologías.

2) ANOMALÍAS DE LA UNIÓN DEL COLÉDOCO Y CONDUCTO PANCREÁTICO

La unión del colédoco con el Wirsung se realiza a pocos milímetros de la pared duodenal en una ampolla (de Vater) considerándose como una anomalía cuando el conducto común tiene una longitud mayor de 12 mm. (The Japanese criterion Group)⁽⁵⁴⁾.

La importancia de esta anomalía fue señalada por Babbitt en 1969 en la génesis de los quistes de colédoco. El advenimiento posterior de la colangiografiapancretografía endoscópica retrograda y posteriormente por resonancia magnética avalaron la importancia de esta anomalía.

Esta anomalía se presenta en dos formas: el Wirsung termina en el colédoco (unión pancreaticobiliar) o que la vía biliar termine en el Wirsung (unión biliopancreática. Kimura y colab. designan estas anomalías como tipo I y tipo II respectivamente⁽²⁸⁾.

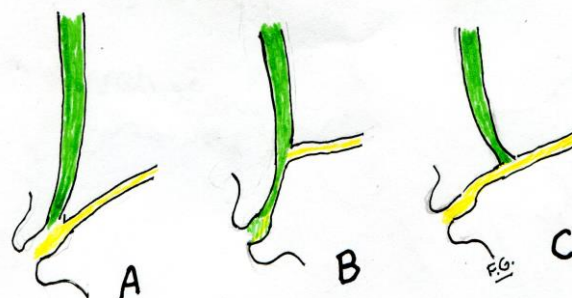


Figura Nro. 8
Unión del colédoco y del Wirsung. A) Normal. B) Unión anómala pancreaticobiliar, tipo I de Kimura. C) Unión anómala biliopancreática, tipo II de Kimura.

La resonancia magnética vino a confirmar la alta frecuencia que esta anomalía se encuentra en los quistes de colédoco. Se considera que el pasaje de jugo pancreático a la vía biliar es un factor importante en la génesis pero no descarta totalmente la causa genética. (Véase capítulo Dilataciones quísticas de la vía biliar IV-439). Se ha observado que esta anomalía es también frecuente en el carcinoma de vesícula especialmente en sujetos jóvenes y en ausencia de litiasis^(9,26). La incidencia de carcinoma vesicular en los que tienen esta anomalía de la unión pancreaticobiliar es del 14,8 % y en cáncer de la vía biliar 4% según el registro Japonés para el estudio de la mala unión pancreaticobiliar⁽¹⁷⁾.

3) PÁNCREAS ANULAR

Es una malformación congénita en la que el páncreas envuelve como un anillo a la segunda porción duodenal y la rodea en forma completa (25%) o incompleta (75%)(Figura 2) manteniendo su conexión con la glándula. La ubicación más frecuente es la segunda porción duodenal (74 o/o) por debajo de la ampolla de Vater, seguido por la primera y tercera porción⁽²⁰⁾. Se estima que ocurre en uno de cada 12000 a 20000 nacimientos y a menudo se asocia con otras malformaciones (75 %)

como trisomía 23, ano imperforado, malrotación intestinal, situs inversus, fístula esofagotraqueal, defectos cardíacos, y divertículo de Meckel ^(31,21,16,48,5,42,40).

La hipótesis más aceptada para explicar la génesis de esta anomalía es la de Lecco (1910) que atribuye la formación del páncreas anular a una fijación temprana del esbozo pancreático ventral al duodeno, de manera que cuando ambas estructuras rotan, el páncreas envuelve al duodeno parcial o completamente ⁽²⁰⁾. Los estudios modernos por imágenes muestran que el páncreas anular tiene un conducto excretor que en la mayor parte de los casos termina en el conducto de Wirsung y rara vez lo hace directamente en el duodeno ⁽⁴³⁾.

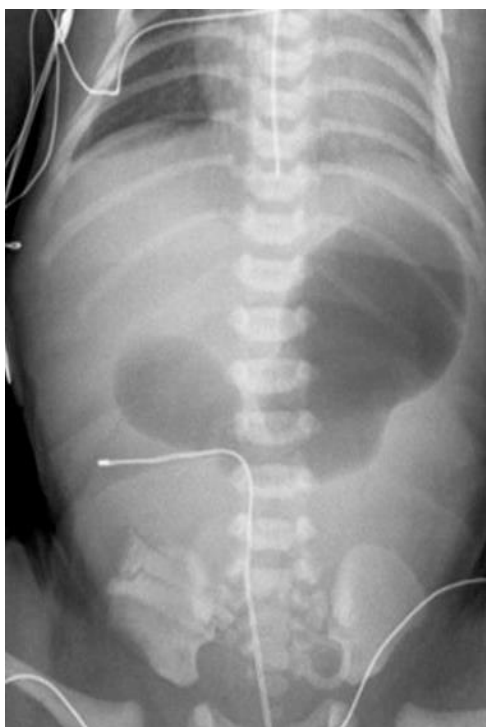


Figura Nro. 9
Radiografía directa de abdomen en un recién nacido. Distensión gástrica y de la primera asa duodenal por páncreas anular.

Síntomas

La sintomatología puede aparecer durante el periodo neonatal o la niñez en el 50% de los casos y durante la edad adulta en el 50% restante. En el neonato, la obstrucción duodenal completa se caracteriza por la presencia en la radiología simple, de una doble burbuja que representa al duodeno y al estomago distendido (Figura 9). En niños se manifiesta por no tolerar alimentos, regurgitación, siendo las imágenes las que conducirán al diagnóstico. En raros casos hemorragia gastrointestinal alta ^(16,17,22).

En adultos llama la atención que por muchos años el páncreas anular permanezca asintomático. El diagnóstico se hace cuando se realiza un estudio de la zona a raíz de otra patología gastroduodenal o bien que el páncreas anular tiene un proceso inflamatorio o tumoral.

Los adultos con un páncreas anular bien tolerado que comienza a dar síntomas deben ser estudiados por la asociación con un tumor ampular o de cabeza de páncreas.

Diagnóstico

El estudio radiológico con contraste de duodeno muestra una estrechez de la segunda porción a expensa de la cara externa del duodeno (Figura 10). La endoscopia evidencia que la mucosa no está alterada y que se trata de una formación submucosa. La ecoendoscopia y la resonancia magnética permiten catalogar bien la patología incluso a reconocer su conducto que termina en el conducto pancreático principal ^(25,21).

La colangiopancreatografía retrógrada (ERCP) era un método útil llegándose a ver el conducto del páncreas

anular terminando en el conducto pancreático principal en el 85 %.⁽¹⁶⁾. Método no utilizado con fines diagnósticos en la actualidad y reemplazado por otros no invasivos. En la



Figura Nro. 10
Páncreas anular en un adulto. Estrechez en la 2da. Porción duodenal.

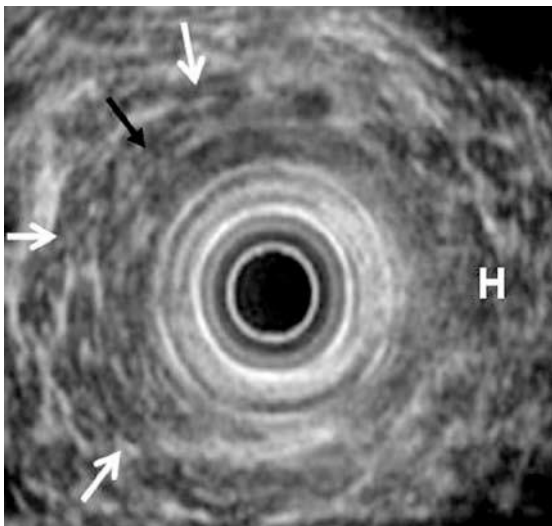


Figura Nro.11
Imagen radial por ecoendoscopia de la segunda porción duodenal. H cabeza del páncreas. Páncreas anular formando un círculo alrededor del duodeno (flechas blancas) y la flecha negra su conducto. Kandpal y colab.⁽²⁵⁾

actualidad la Resonancia Magnética sería el medio diagnóstico más útil seguido por la ecoendoscopia.

Cabe señalar que la ultrasonografía también ha posibilitado en fetos establecer la sospecha de páncreas anular al encontrar una doble burbuja aérea gástrica y duodenal^(35,12).

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico es necesario en formas sintomáticas de páncreas anular para tratar la obstrucción o complicaciones como pancreatitis y rara vez tumorales.

En caso de obstrucción duodenal la operación más frecuente es una gastroyeyunoanastomosis. También puede realizarse otros tipos de anastomosis según las condiciones locales, como una duodenoyeyunal en y de Roux o duodenoduodenal.

Los intentos para liberar quirúrgicamente el duodeno del páncreas están contraindicados debido a que es frecuente la aparición de fístula pancreática postoperatoria o pancreatitis grave^(27,56).

Cuando la causa de la intervención médica es por pancreatitis recidivante se puede intentar como primeras medidas la esfinteroplastia del conducto, la colocación de un stent.

El fracaso de tratamientos menos invasivos, y la sospecha de un carcinoma es la causa más frecuente de la indicación y realización de una pancreaticoduodenectomía cefálica^(30,55).

La mayor experiencia de los casos operados fue con la cirugía convencional. No obstante, hay experiencia con cirugía laparoscópica en casos de deri-

vación gastroyeyunal o duodeno-duodenal o duodenoyeyunal con resultados favorables ^(23,37).

4) QUISTES CONGENITOS

Los quistes congénitos son poco frecuentes, pueden ser únicos o múltiples, generalmente son asintomáticos y dan síntomas cuando por su crecimiento desplazan estructuras vecinas. El origen esta en el intestino primitivo (endodermo) y esto explica la variedad de epitelio que pueden presentar como el intestinal y respiratorio. En el 30 % de los casos se acompañan de otras anomalías congénitas ^(4,28,55).

Los casos de quistes múltiples se acompañan frecuentemente con quistes en otras localizaciones como riñón e hígado. La enfermedad de von Hippel-Lindou es una compleja entidad congénita que presenta quistes en páncreas y otros órganos a lo que se suma hemangiomas en cerebelo y retina.

El diagnostico por imágenes ha permitido en algunos casos el diagnostico en la etapa fetal pero la mayor parte son diagnosticados en los primeros años de vida.

La ecografía fetal ha permitido descubrir estos quistes y algunos de estos casos son operados por su tamaño en los primeros meses de vida ⁽¹⁹⁾.

El tema de los quistes pancreáticos se desarrolla con mayor amplitud en el capítulo Tumores quísticos del páncreas IV-484.

5) CORISTOMA PANCREATICO (Páncreas heterotópico)

Disquisiciones semánticas.- Hay dos términos que el autor considera conveniente relacionarlos: coristoma y hamartoma. Coristoma (Del griego khoristos – separado y oma – tumor) fue utilizada por primera vez por Albrecht en 1902, para designar una formación congénita, seudotumoral, constituida por tejidos maduros pero en localizaciones anómalas. En cambio hamartoma (del griego hamarta – defecto y oma – tumor) es un defecto formado por tejidos maduros que pertenecen al área afectada del cuerpo. Por lo tanto, etimológicamente hablando la denominación de coristoma pancreático es más correcta que las designaciones impuestas por el uso, de páncreas heterotópico (heteros –otro y topo-lugar) o aberrante (apartado-desviado).

Se conoce como coristoma pancreático a formaciones con todas las características histológicas, que se originan en el intestino primitivo pero están fuera del páncreas y no comparten vascularización.

Las ubicaciones más frecuentes son el intestino delgado alto (duodeno y comienzo del yeyuno y el estómago (de preferencia en antro) y raramente en otros lugares como vesícula biliar, vía biliar, en divertículos y en el esófago ^(2,3,7,8,15,18,33,34).

Es una anomalía poco frecuente y siendo la mayoría de las veces asintomática, es poco diagnosticada. La incidencia en autopsias es mayor aunque muy variable 1 a 2 % ^(2,24).

Si bien son formaciones congénitas se descubren sobre todo en pacientes adultos (entre 50 y 60 años), siendo la incidencia más frecuente en varones (relación 3:1) ^(44,15).

Anatomía Patológica

La mayor parte se ubican en la submucosa (73%) pero algunos se ubican en la subserosa ^(8,15). La estructura histológica es semejante al órgano pancreático, tiene siempre glándulas exocrinas mientras que los islotes de células endocrinas pueden faltar.

La ubicación más frecuente es en estómago en su porción antral (25 a 38%) y en duodeno (36 %). Seguido por el yeyuno proximal y en menor proporción en vesícula biliar (hasta el año 2012 en una revisión había 31 casos (Lee⁽³⁴⁾), bazo, omentos y en colon^(47,39,45,34). Tejido heterotópico pancreático puede encontrarse en el divertículo de Meckel y más excepcionalmente en otros, como un divertículo gástrico en un niño de 22 meses ⁽⁷⁾.

El tamaño es de 1 a 4 cm. en la mayor parte de los casos pero puede sobrepasar ampliamente estas medidas y son los que producen obstrucciones ⁽²⁴⁾.

Desde el punto de vista histológico Von Heinrich los clasifica en tres tipos: I cuando tiene todos los elementos normales de la glándula pancreática normal, II cuando hay ausencia de islotes de Langherans y III cuando solo existen conductos. El I es el más frecuente ⁽⁵⁷⁾.

Las alteraciones que pueden observarse son las conocidas del páncreas: pancreatitis, neoplasias como carcinoma, tumores de los islotes y quistes. La degeneración maligna es infrecuente, ha sido señalada en 15 casos y tendría mejor pronóstico que el cáncer de la glándula posiblemente por diagnosticarse más tempranamente ^(47,46).

Síntomas

La mayor parte son asintomáticos. Muchos casos son incidentales, descubiertos por el cirujano en el curso de una exploración quirúrgica o en estudios por imágenes realizados por otras patologías ^(18,61).

Los síntomas son inespecíficos como la dispepsia. Los síntomas mas frecuentes derivan de la inflamación o hemorragia y excepcionalmente por obstrucción o degeneración maligna. ^(24,50,49,18).

Los síntomas pueden depender de la ubicación y alteraciones locales, así casos de coristoma pancreático vesicular se presenta con cuadro de colecistitis aguda⁽³⁴⁾. Otros síntomas pueden deberse a pancreatitis o degeneración tumoral. ^(46,14).



Figura Nro. 12
Páncreas heterotópico en antro gástrico. Formación mamiliforme con una depresión central en donde aboca el conducto excretor.

Diagnóstico

Muchas formas asintomáticas de coristoma pancreático son descubiertas

en el curso de operaciones abdominales (0,2 a 0,8 %) ⁽¹⁸⁾.. El estudio más sistemático en la utilización de las imágenes ha disminuido considerablemente los diagnósticos intraoperatorios.

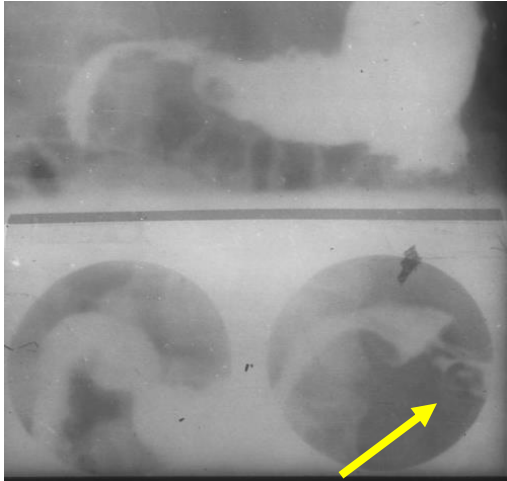


Figura Nro.13
Coristoma pancreático en antro gástrico. Falta de relleno por ser una formación mamiliforme. A la compresión se observa la imagen en escarpela con una suspensión central de bario en la depresión donde termina el conducto excretor.

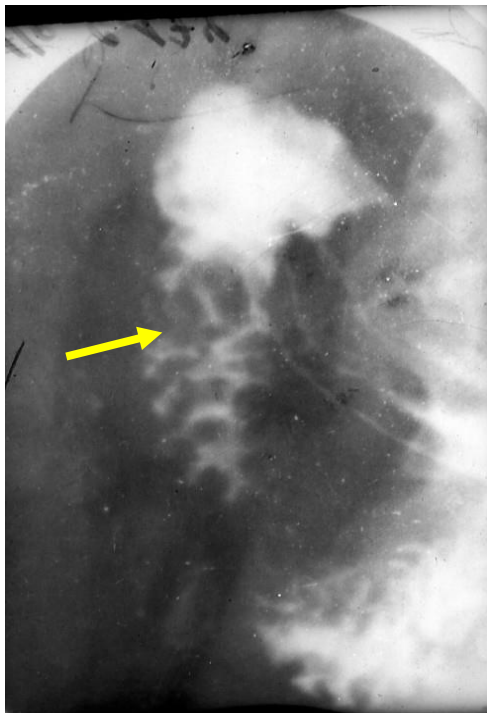


Figura Nro. 14
Coristoma pancreático en segunda porción duodenal. Imagen en escarpela.

El tránsito con contraste de estómago e intestino delgado puede mostrar la formación de una imagen sobresaliente mamiliforme con una depresión central que corresponde al lugar de abocamiento del conducto pancreático (Imagen en escarpela, figura 13 y 14).

La endoscopia cuando esta al alcance de la misma puede mostrar una imagen mamiliforme con una depresión central muy característica. (Figura 12). La biopsia tomada con suficiente profundidad permite obtener y diagnosticar la existencia de tejido pancreático ^(47,63),

La tomografía computada y la ecografía pueden poner de manifiesto estas lesiones que generalmente protruyen hacia la luz del órgano en que asientan y algunas veces precisar las capas que comprometen. La endosonografía permite ubicar con mayor precisión la formación en la submucosa (hipoicoica) encontrándose la muscular propia rechazada. La existencia de un conducto excretor contribuye al diagnóstico. Los leiomiomas y tumores GIST se originan y afectan la muscular propia. En caso de alteraciones del tejido pancreático por pancreatitis crónica pueden llegar a observarse seudoquistes. El diagnóstico diferencial con otras formaciones submucosa, tumor endocrino, linfoma, GIST puede ser difícil y se tendrá que recurrir a la biopsia. Se considera útil en caso de duda diagnóstica y cuando se plantee la posibilidad de no operar, o decidir tratamiento endoscópico o quirúrgico. La biopsia no es necesaria cuando por una complicación (hemorragia, obstrucción, etc.) y o el tamaño de la lesión deba optarse por el tratamiento quirúrgico.

En vesícula la ecografía o la tomografía pueden describir la lesión y por sus características pensarse en pólipo o hiperplasia adenomatosa estable-

ciéndose el diagnóstico definitivo por la histopatología⁽³⁴⁾.

Un problema diagnóstico especial es cuando un páncreas heterotópico se presenta como una hemorragia oculta en donde la cápsula endoscópica puede contribuir al diagnóstico.

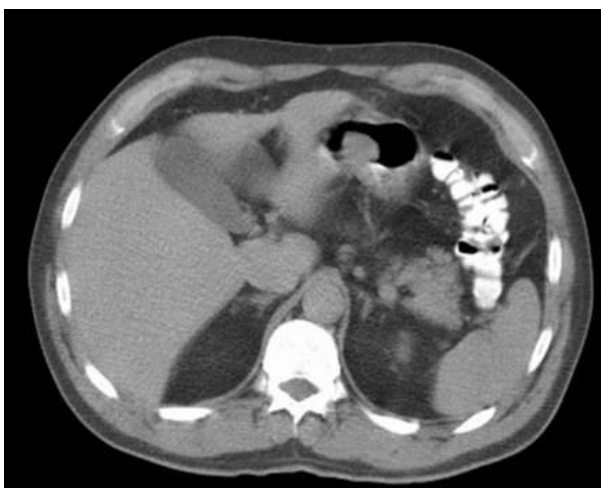


Figura 15. TAC de abdomen que objetiva (flecha amarilla), lesión tumoral que protruye hacia la luz gástrica a nivel del antro gástrico. Esquivel C y colab.⁽¹⁵⁾

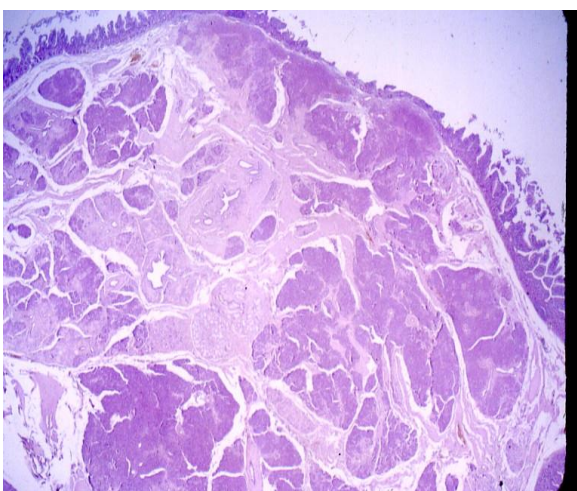


Figura Nro. 16 Histología de un coristoma pancreático. Se observan porciones con acinos, tabiques y conductos.

Conducta terapéutica

Como en la mayor parte de los casos no puede establecerse el diagnóstico diferencial entre otros tumores submucosos, se requiere la cirugía para su resección y estudio anatomopatológico. Si se pudo establecer el diagnóstico correcto y es un paciente asintomático una conducta expectante puede establecerse dado que la degeneración maligna es excepcional.

El hallazgo de un coristoma pancreático en una exploración quirúrgica obliga a la resección para establecer el diagnóstico, aprovechando la vía de acceso. La no resección deberá fundamentarse como puede ser que el motivo primario de la operación sea una peritonitis^(24,43,18).

La resección por vía endoscópica es posible sobre todo en estómago previo estudio eco gráfico y. endoscópico.

6) ANOMALIAS PANCREATITIS INFRECUINTES

AGENESIA PANCREATICA

La agenesia pancreática es rara, generalmente se acompaña con otras anomalías como malformaciones cardíacas, agenesia vesicular, hidronefrosis, etc.. Los lactantes afectados mueren poco después de nacer, tienen hiperglucemia, acidosis, cetonuria y se han señalado mutaciones genéticas como causa de la agenesia^(52,56,36).

APLASIA PANCREATICA

Es la falta de desarrollo de una parte del páncreas. La falla de crecimiento puede ser del brote dorsal y más raramente al ventral^(58,36). Hay un curioso caso descrito de agenesia de la parte dorsal en una mujer y sus dos hijos con comprobación por imágenes y pancreatografía retrógrada, lo que sugiere que algún mecanismo genético intervenga⁽⁶²⁾.

DUPLICACION PANCREATICA

No han llegado a unirse totalmente los brotes ventral y dorsal en que se origina el páncreas. Cristians y col.⁽¹⁰⁾. publican un caso en donde a su vez había una formación quística por duplicación gástrica.

HIPOPLASIA DEL PANCREAS

Este término es utilizado más frecuentemente como falta de desarrollo de la parte celular⁽²²⁾. Esta hipoplasia celular es reemplazada por tejido graso como se observa en el síndrome de Schwachman en que hay insuficiencia pancreática, disfunción de la médula ósea que conduce a una aplasia medular, deformidades óseas, baja estatura y retraso en el desarrollo psicomotor⁽⁶⁵⁾.

BIBLIOGRAFIA

- 1) **ALAZMI WM, MOSLER P, WATKINS JL, McHENRY L, FOGEL EL, SHERMAN S, LEHMAN GA.** Predicting pancreas divisum by inspection of the minor papilla: a prospective study. *J Clin Gastroenterol* 2007; 41:422-426.
- 2) **AMSTRONG C, KING F, DIXON J, MACLEAD L:** The clinical significance of heterotopic páncreas in the gastrointestinal tract. *J Br Surg* 2004;68: 384-387.
- 3) **ANSDINE P, GUNDFEST S, CAREY W, WIS R:** Pancreatic heterotopia. A rare cause of bowel obstruction. *Surgery* 1991;90:110-112.
- 4) **BABBIT DP:** Congenital cyst: new etiological concepts based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulbo. *Ann Radiol* 1969;12:231-40.
- 5) **BEN AHMED Y, GHORBEL S, CHOUIKH T, NOUIRA F,** y colab.: Combination of partial situs inversus, polysplenia and annular pancreas with duodenal obstruction and intestinal malrotation.. *Jbr-Btr* 2012;95:257-260.
- 6) **BERNARD JP, SAHEL J, GIOVANNINI M, SARLES H.** Pancreas divisum is a probable cause of acute pancreatitis: a report of 137 cases. *Pancreas* 1990;5:248-254.
- 7) **CARBONERO CELIS J, ROMERO MORIÑA H, NORTHROP SHARP B,** y colab.: Upper digestive tract hemorrhage in a child with heterotopic páncreas in a gastric diverticulum. *Rev Esp Enferm Dig* 2012;105(1):54-55.
- 8) **CHANDAN VS. WANG W:** Pancreatic heterotopia in the gastric antrum. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:111-112.
- 9) **CHIJIWA K, TANAKA M, NAKAYAMA F:** Adenocarcinoma of the gallbladder Associated with Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Junction. *Am Surg*. 1993; 59: 430-434
- 10) **CHRISTIANS KK, PAPPAS S, PILGRIM C, TSAI S, QUEVBEMAN E:** Duplicate pancreas meets gastric duplication cyst: a tale of two anomalies. *Int J Surg*
- 11) **COOPERMAN M, FERRARA JJ, FROMKES JJ** y colab. Surgical Management of páncreas divisum. *Am J Surg* 1982;143:107-112.
- 12) **DANKOVCIK R, MURANSKA S, KUCERA E, JIRASEK JR** y colab.: prenatal three dimensional sonographic findings associated with annular pancreas. *Fetgal Diagn Ther* 2010;27(1):57-60.
- 13) **DE SANTIBAÑEZ M, ARBUÉS G, ELMO G, LLERA J, LOBOS P, DE SANTIBAÑEZ E, PEKOLJ J, MAZZA O.** Esfinteroplastia quirúrgica por páncreas divisum: presentación de dos casos y revisión bibliográfica. *Rev. Arg. Cirugía* 2014 (En prensa)
- 14) **DECARIE PO, PAYE F, ARRIVE L:** Cyst dystrophy of the gastroduodenal wall in heterotopic pancreas. *Clinics Research Hepatology Gastroenterology* 2013;37:551-552.
- 15) **ESQUIVEL C, BALLARIO F, GARCIA S, GIRAUDO P, GRANERO LE:** Tumor submucoso gástrico: páncreas heterotópico. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2011;41:234-237.
- 16) **FAERBER EN, FRIEDMAN AC, DABEZIES MA.** Anular páncreas. En Friedman AC, Dachman AH Eds. *Radiology of the liver, biliary tract, pancreas.* St. Louis: Mosby-year book, 1994:745-748.
- 17) **FUNABIKI T, MATSUBARA T, MIYAKAWA Y, ISCHIHARTA S:** Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy. *Langenbeck's Archives of Surgery* 2009;394:159-169.
- 18) **GALINDO F.** Malformaciones pancreáticas: páncreas anular y páncreas heterotópico. *La Semana Méd.* 1974;144: 1105.

- 19) **GERCOVICH EO, JACOBY B, CAMPO VT** y colab.: Fetal trae pancreatic cyts. *J. Ultrasound Med* 2012;31:811-913.
- 20) **GLAZER G, MARGULIS A**: Annular páncreas: etiology and diagnosis using endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *Radiology* 1979;133:303-306.
- 21) **GRESS F, YIENGPRUKSAWAN A, SHERMAN S** y colab.: Diagnosis of annular pancreas by endoscopic ultrasound. *Gastrointest Endosc* 1996;44:485-489.
- 22) **HARMON CM, CORAN AG**: Embriology and congenital anomalies of the pancreas. En *Surgical diseases of de pancreas*. Ed. Howard J y otros. 2da. edición. 1987, pag.1-9
- 23) **HILL S, KOONTZ CS, LANGNESS SM, WULKAN ML**: Laparoscopic versus open repair of congenital duodenal obstruction in infants. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2011;21(10):961-963.
- 24) **JIANG LX, XU J, WANG XW, ZHOU FR** y colab.: Gastric outlet obstruction caused by hererotopic pancreas: a case report and a quick review. *World J Gastroenterol* 2008;14:6757-6758.
- 25) **KANDPAL H, BHATIA V, GARG P, SHARMA R**: Annular pancreas in an adult patient: diagnosis with endoscopic ultrasonography and magnetic resonance cholangiopancreatography. *Singapore Med J* 2009;50:e29.
- 26) **KANG CM, KIM KS, CHOI JS, LEE WJ, KIM BR**: Gallbladder carcinoma associated with anomalous pancreaticobiliary duct junction. *Can J Gastroenterol* 2007;21:383-387.
- 27) **KIERNAN PD, REMINE SG, KIERNAN PC** y colab.: Annular pancreas: Mayo Clinic experience from 1957 to 1976 with review of literature. *Arch Surg* 1980,115:46-50.
- 28) **KIMURA K, OHTOM, ONO T, TSUCHIYA y, SAISHO H, KAWAMURA K**: Congenital cyst dilatation of common bile duct: relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union. *AJR Am J Roentgenol* 1977;128:571-577
- 29) **KLEITSCH WP**: Anatomy of the pancreas. A study with special refrence to the duct system. *Arch Surg* 1955;71:795.
- 30) **KOBAYASHI S, HONDA G, KURATA M, OKUDA Y, TSURUTA Y**: Pancreatico-duodenectomy in portal annular pancreas: report of a case. *Saurg Today* 2013;43:926-929.
- 31) **LAINAKIS N, ANTYPAS S, PANAGIDIS A** y col.: Annular pancreas in two consecutive sblings: an extremely rare case. *European Journal of Pediatric Surgery* 2005;15:364-358..
- 32) **LANDONI N, CHOPITA N, MIMETNIZKY A**: Tratamiento endoscópico del páncreas divisum. *A Ge La* 1996;26:243-246
- 33) **LATIF J, BIANCHI R, ALVAREZ M, D'ANGELO A, LOPEZ PRESAS A, SALANOVA R, RODRIGUEZ MARTIN J**: Heterotopia pancreatica en la vesicula biliar. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Rev Argent. Cirug* 2010;98(5-6):117-121.
- 34) **LEE SW, YUM SP, SEOK H**. Heterotopic pancreas of the gallbladder associated with segmental adenomyomatosis of the gallbladder. *J Korean Surg Soc* 2013;84:309-311.
- 35) **LEHNEN H, SCHWENNICKE G, ROMMEN W, MAYER K, MAIWALD R**: Maternal Ehlers-Danlos syndrome tipo II occuring with foetal duodenal atresia and annular pancreas: first description. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2011;215(2):83-85.
- 36) **LEMONS JA, RIDENOUR R, ORSHI EN**: Congenital absence of the páncreas and intrauterine growth retardation. *Pediatrics* 1979;64:255.
- 37) **LI B, CHEN WB, WANG SQ, WANG YB**: Laparoscopic diagnosis and treatment of neonates withj duodenal obstruction associated with an annular pancreas: report of 11 cases. *Surg today* 2014:(Resumen) enero en prensa.
- 38) **LIAO Z, GAO R, WAN W, YE A, LAI XW, WANG XT, HU LH, LI ZS**. A systematic review on endoscopic detection rate, endoterapy an surgery for pancreas divisum. *Endoscopy* 2009;41:439-444.
- 39) **MAC LEAN JM**: Embiologie in Sarles H Howard HT Ed. *Le páncreas exocrine* .Paris Flammarion 1980:15-26.
- 40) **MARKLJUNG E, ADAMOVIC T, ORTQVIST L, WESTER T, NORDENSKJOLD A**: A rare microduplication in a familial case of annular pancreas y duodenal stenosis. *J. Pediatr Surg* 2012;47(11):2039-2043.
- 41) **MATOS C, METENS T, DEVIERE J, DELHAYE M, LE MOINE O, CREMER M**. Pancreas divisum: evaluation with secretin-enhanced magnetic resonance cholangiopancreatography. *Gastrointest Endosc* 2991; 53:728-733.
- 42) **MIRANDA J, ROCHA G, SOARES P, MORGADO H** y colab.: A novel mutation in FOXF1 gene associated with alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulomonare veins, intestinal malrotation and annular pancreas. *Neonatology* 2013;103(4):241-245.
- 43) **MORTELE KJ, ROCHA TC, STREETER JL, TAYLOR AJ**: Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies. *Radiographics* 2006;26:715-731.
- 44) **MOTOO Y, OKAI T, OHTA H** y colab.: Endoscopic ultrasonography in the diagnosis of extraluminal compression mimicking gastric submucosal tumors. *Endoscopy* 1994;26:239-242.
- 45) **NEIRA J, POBLITE MT**: Obstrucción intestinal y diarrea causada por páncreas aberrante. *Rev. Chil Pediat* 1988;59(2):108-110.
- 46) **OKAMOTO H, FUJISHIMA F, M ISHIDA K** y colab.: Intraductal papillary mucinous neoplasm originating from a jejunal hterotopic pancreas: report of a case. *Surg Today* 2014;44:349-353
- 47) **ORMARSSON OT, GUDMUNSDOTTIR I, MARVIK R**: Diagnosis and trreatment of gastric heterotopic páncreas. *World J Surg* 2006;30:1682-1689.
- 48) **PARASKEVAS G, PAPAIZOGAS B, LAZARIDIS C, GIGIS P, PAPAIZOGAS T**: Annular pancreas in adults: embriological development, morphology and clinical significance. *Surg Radiol Anat* 2001;23:437-442
- 49) **PERRONE J M, FANTOZZI M A, BUFFA L M SCÖNHOTZ C** Pancreas ectópico complicado: una causa de hemorragia digestiva masiva *Rev. Argent Cirug* 2002; 83: 209-211
- 50) **RIMAL D, THAPA SR, MUNASINGHE N, CHITRE VV**: Simptomatic gastric heterotopic pancreas: clinical presentatiokn and review of the literature, *Ubt H Surg* 2008;6:52-54.
- 51) **SAKAMOTO Y, NAGAI M, TANAKA N** y colab.: Anatomical segmentectomy of the head of the

- pancreas along the embryologically fusion-plane: A feasible procedure? *Surgery* 2000;128:822-831.
- 52) **STANESCU DE, HUGHES N, PATEL N, DE LEON DD.** A novel mutation in gGATA6 causes pancreatic agenesis *Pediatr Diabetes* 2014 Enero (en prensa)
 - 53) **TADOKORO H, KOZU T, TOKI F** y colab.: Embryological fusion between the the ducts of the ventral and dorsal primordia of the pancreas occurs in two manners. *Pancreas* 1997;14:407-414.
 - 54) **THE JAPANESE STUDY GROUP ON PANCREATICOBILIARY MALJUNCTION (JSPBM)** Diagnostic criteria of pancreaticobiliary maljunction. *J Hep Bil Pancr Surg* 1994; 1: 219-21
 - 55) **TODOKORO H, TAKASE M, NOBUKAWA B:** Development and congenital anomalies of the pancreas. *Anat Res Int* 2011;2011:351217.
 - 56) **URAYAMA S, KOZAREK R, BALL T,** y colab.: Presentation and treatment of annular pancreas in an adult population. *Am J Gastroenterol* 1995;90:995-9.
 - 57) **VOLDGAARD p, KRYGER-BAGGESSEN N, LISSE I:** Agenesos of pancreas. *Acta Poediatr* 1994;83:791-793.
 - 58) **VON HEINRICH H :** Ein Beitraszur histologie des sogen. Ajzessorischen páncreas. *Virchow Arch A Patohol Anat Histopathol.* 1909;198:392-401.
 - 59) **WAKANY J, PASSARGE E, SMITH LB:** Congenital malformations in autosomal gtrisomy syndromes. *J Dis Child* 1966;112:502.
 - 60) **WARSHOW AL, RICHTER JM, SCHAPIRO RH:** The cause and treatment of pancreatitis asociated with pancreas divisum. *Ann Surg* 1983;198:443-452.
 - 61) **WARSHOW AL, SIMONE JF, SHAPIRO RH, FLAVIN-WARSHOW B:** Evaluation and treatment of the dominant dorsal duct syndrome (pancreas divisum redefined) *Am J Surg* 1990:159:59-64.
 - 62) **WATANABE M, SHIOZAWA K, KISHIMOTO Y, ARAI T** y colab. Heteroopic páncreas of the yeyunum incidentally detected by preoperatie abdominal CT: reporto f two cases and review of the literature. *Case Rep Gastroenterol* 2012;6:576-582.
 - 63) **WILDING R, SCHNEDL WJ, REISENGER EC** y colab.: Agenesis of the dorsal pancreas in a woman with diabetes mellitus and both her sons. *Gastroenterology* 1993;104:1182-1186.
 - 64) **YAN ML, WANG YD, TIAN YF, LIN Y.** Adenocarcinoma arising from intrahepatic hetero-topic páncreas: a case report and literature review..*World J Gastroenterol* 2012; 18:2881-2884.
 - 65) **ZAIRAT'ANTS OV, MIAGKOVA LP, PODYMOVA SA, MEL'NICHENKO GA, BURMAKIN IUA:** Congenital hypoplasia of the pancreas with lipomatosis and bone marrow dysfunction (Schwachman syndrome) *Arkh patol* 1991;53:71-74.