Pâncreas ectópico: revisão de casos clínicos, abordagem diagnóstica e terapêutica Ectopic pancreas: review of clinical cases, diagnostic and therapeutic approach Páncreas ectópico: revisión de casos clínicos, abordaje diagnóstico y terapêutico

Recebido: 11/11/2020 | Revisado: 13/11/2020 | Aceito: 17/11/2020 | Publicado: 21/11/2020

### Dayane Adenir Shizuko Takata Ribeiro

ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0501-0211

Hospital Santa Rita de Maringá, Brasil

E-mail: dayane\_st@hotmail.com

#### Caroline Rossati Toledo

ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9467-2999

Centro Universitário Ingá, Brasil

E-mail: caroll.toledo@hotmail.com

#### Giuliana Zardeto-Sabec

ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1640-0714

Universidade Paranaense, Brasil

E-mail: giulianazardeto@unipar.br

#### Resumo

Introdução: O pâncreas ectópico (PE) consiste em uma malformação congênita, considerada rara, definida como a presença de um tecido pancreático fora da sua localização topográfica habitual, com sistema ductal e vascularização independente. A grande maioria dos casos de PE são assintomáticos, porém quando o paciente é sintomático, pode manifestar-se através de hemorragias, inflamações, obstruções de estruturas anatômicas adjacentes, complicações como a pancreatite e transformações malignas como o adenocarcinoma. Objetivo: Sendo assim, o objetivo do presente trabalho foi de realizar uma revisão a respeito de casos de ectopia pancreática e pancreatite associada a pâncreas ectópico, bem como abordagem diagnóstica e terapêutica perante a suspeita dessa enfermidade. Metodologia: Para isso, foi desenvolvido uma revisão integrativa, de estudos que abordam a temática pâncreas ectópico, incluindo abordagem retrospectiva de casos clínicos publicados desde 2009 até 2017. As bases de dados consultadas para esta pesquisa foram: LILACS (*Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde*), a biblioteca SciELO (*Scientific Electronic Library on* 

Library of Medicine), Google acadêmico<sup>®</sup>. Resultados e discussão: Trata-se de uma doença com incidência aproximada de 0,5%-15% em autópsias e de 1 a cada 500 cirurgias abdominais. Com base em um estudo com 11.265 pacientes verificou-se 24 (0,21%) heterotopias abdominais, das quais a pancreática foi a mais comum (0,12%). Conclusão: Neste sentido, conclui-se que o PE é uma malformação congênita, rara; a maioria dos pacientes possui evolução assintomática, porém, quando presentes, os sintomas são inespecíficos, o que torna o diagnóstico difícil, sendo este realizado através de exames radiológicos, endoscopia do trato digestivo ou através de achados cirúrgicos incidentais. Sugere-se que mais estudos acerca do assunto são necessários para que o paciente seja diagnosticado e tratado rapidamente.

Palavras-chave: Malformação congênita rara; Heterotopia pancreática; Pancreatite.

#### Abstract

Introduction: The ectopic pancreas (PE) consists of a congenital malformation, considered rare, defined as the presence of a pancreatic tissue outside its usual topographic location, with a ductal system and independent vascularization. The vast majority of PE cases are asymptomatic, but when the patient is symptomatic, it can manifest itself through bleeding, inflammation, obstruction of adjacent anatomical structures, complications such as pancreatitis and malignant transformations such as adenocarcinoma. Objective: Therefore, the objective of the present study was to carry out a review of cases of pancreatic ectopia and pancreatitis associated with ectopic pancreas, as well as a diagnostic and therapeutic approach when suspected of this disease. Metodology: To this end, an integrative review was developed of studies that address the theme of ectopic pancreas, including a retrospective approach to clinical cases published from 2009 to 2017. The databases consulted for this research were: LILACS (Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences), the SciELO library (Scientific Electronic Library on Line) and PubMed (National Center for Biotechnology Information - NCBI, US National Library of Medicine), Google Scholar®. Results and discussion: It is a disease with an approximate incidence of 0.5% -15% in autopsies and 1 in 500 abdominal surgeries. Based on a study with 11,265 patients, 24 (0.21%) abdominal heterotopias were found, of which pancreatic was the most common (0.12%). Conclusion: In this sense, it is concluded that PE is a rare, congenital malformation; most patients have an asymptomatic evolution, however, when present, the symptoms are nonspecific, which makes the diagnosis difficult, being made through radiological exams, endoscopy of the digestive

tract or through incidental surgical findings. It is suggested that further studies on the subject are needed for the patient to be diagnosed and treated quickly.

**Keywords:** Rare congenital malformation; Pancreatic heterotopia; Pancreatitis.

#### Resumen

Introducción: El páncreas ectópico (EP) consiste en una malformación congénita, considerada rara, definida como la presencia de un tejido pancreático fuera de su localización topográfica habitual, con sistema ductal y vascularización independiente. La gran mayoría de los casos de TEP son asintomáticos, pero cuando el paciente es sintomático puede manifestarse por sangrado, inflamación, obstrucción de estructuras anatómicas adyacentes, complicaciones como pancreatitis y transformaciones malignas como el adenocarcinoma. Objetivo: Por tanto, el objetivo del presente estudio fue realizar una revisión de los casos de ectopia pancreática y pancreatitis asociada a páncreas ectópico, así como un abordaje diagnóstico y terapéutico ante la sospecha de esta enfermedad. Metodología: Para ello, se desarrolló una revisión integradora de estudios que abordan la temática del páncreas ectópico, incluyendo un abordaje retrospectivo de los casos clínicos publicados de 2009 a 2017. Las bases de datos consultadas para esta investigación fueron: LILACS (Literatura Latinoamericana y Caribeña en Ciencias) da Saúde), la biblioteca SciELO (Scientific Electronic Library on Line) y PubMed (National Center for Biotechnology Information - NCBI, US National Library of Medicine), Google academic®. Resultados y discusión: Es una enfermedad con una incidencia aproximada del 0,5% -15% en autopsias y 1 de cada 500 cirugías abdominales. En base a un estudio con 11 265 pacientes, se encontraron 24 (0,21%) heterotopias abdominales, de las cuales la pancreática fue la más frecuente (0,12%). Conclusión: En este sentido, se concluye que la EP es una malformación congénita rara; la mayoría de los pacientes tienen una evolución asintomática, sin embargo, cuando se presentan, los síntomas son inespecíficos, lo que dificulta el diagnóstico, realizándose mediante exámenes radiológicos, endoscopia del tracto digestivo o mediante hallazgos quirúrgicos incidentales. Se sugiere que se necesitan más estudios sobre el tema para que el paciente sea diagnosticado y tratado rápidamente.

Palabras clave: Malformación congénita rara; Heterotopía pancreática; Pancreatitis.

### 1. Introdução

O pâncreas ectópico (PE), heterotópico ou aberrante, consiste em uma malformação congênita, considerada rara, definida como existência de tecido pancreático anômalo à sua

localização topográfica habitual com sistema ductal e vascularização independente (Marques, Castro & Oliveira, 2015).

A maioria dos pacientes com PE são assintomáticos. Quando sintomático, pode manifestar-se através de hemorragias, inflamações, obstruções de estruturas anatômicas adjacentes, complicações como a pancreatite e transformações malignas como o adenocarcinoma (Gupta et al., 2010).

O diagnóstico pode ser difícil devido à sintomatologia inespecífica, contudo o mesmo é realizado através de exames radiológicos, endoscopia do trato digestivo ou através de achados cirúrgicos incidental (Hsu et al., 2008). O tratamento baseia-se na ressecção por via endoscópica ou cirúrgica para os casos sintomáticos, sugestivos de malignidade e na dúvida acerca do diagnóstico (Nobili et al., 2006). Este estudo possui o objetivo de realizar uma revisão bibliográfica a respeito de casos de ectopia pancreática e pancreatite associada a pâncreas ectópico, bem como abordagem diagnóstica e terapêutica frente a suspeita dessa enfermidade.

### 2. Metodologia

O presente estudo é uma revisão qualitativa sistemática, a qual optamos pela proposta de Ganong (1987) e Pereira et al. (2018), obedecendo-se às seguintes etapas: 1) identificação da questão norteadora, seguida pela busca dos descritores ou palavras-chaves; 2) determinação dos critérios para inclusão ou exclusão da pesquisa em bases de dados online; 3) categorização dos estudos, sumarizando e organizando as informações relevantes; 4) avaliação dos estudos pela análise crítica dos dados extraídos; 5) discussão e interpretação dos resultados examinados, contextualizando o conhecimento teórico e avaliando quanto sua aplicabilidade; 6) apresentação da revisão integrativa e síntese do conhecimento de cada artigo revisado de maneira sucinta e sistematizada. Tal método foi designado por possibilitar síntese e análise do conhecimento científico à respeito da temática investigada.

Neste estudo a questão norteadora da revisão integrativa foi: ectopia pancreática e pancreatite: revisão de casos, abordagem diagnóstica e terapêutica. As bases de dados consultadas para esta pesquisa foram: LILACS (*Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde*), a biblioteca SciELO (*Scientific Electronic Library on Line*) e PubMed (*National Center for Biotechnology Information - NCBI, U.S. National Library of Medicine*), Google acadêmico<sup>®</sup>, onde foram pesquisados artigos publicados em inglês, desde 2009 até 2017, disponíveis em inglês, que abordaram a temática do pâncreas ectópico. Foram

utilizados os seguintes descritores controlados para a busca e também utilizados como palavras-chaves: pâncreas ectópico; heterotopia pancreática; pancreatite.

#### 3. Resultados e Discussão

### 3.1 Pâncreas ectópico (PE)

O PE também chamado ectopia pancreática, pâncreas heterotópico, aberrante ou acessório, tem como definição um tecido pancreático de aproximadamente 1-2 cm fora da sua posição habitual com sistema ductal e vascularização independente. Trata-se de uma doença congênita rara, com incidência aproximada de 0,5%-15% em autópsias e de 1 a cada 500 cirurgias abdominais sendo relatado por primeiro em 1727, por Jean Schultz (Bromberg et al., 2010, Marques, Castro & Oliveira, 2015).

Com base em um estudo com 11.265 pacientes verificou-se 24 (0,21%) heterotopias abdominais, das quais a pancreática foi a mais comum (0,12%), seguida em ordem decrescente pela gástrica, adrenal e óssea (Kozak & Öner, 2006, Bromberg et al., 2010).

A maior parte dos pacientes possui evolução assintomática, porém, quando presente, a clínica muitas vezes inespecífica, manifesta-se após os 60 anos. Alguns estudos sugerem acometimento em mulheres de 40-50 anos, assintomáticas que foram submetidas a cirurgias prévias de litíase e diagnosticadas acidentalmente através do anátomo-patológico, caracterizando um diagnóstico acidental dessa condição congênita, quadro bastante comum visto que não há manifestações clínicas características dessa condição (Kondi-Paphiti et al., 1997, Ormarsson, Gudmundsdottir & Marvik, 2006).

Ainda que grande parte dos pacientes sejam isentos de sintomas, complicações da implantação anômala do órgão podem ocorrer, a exemplo de hemorragias, inflamações, obstruções, pancreatite (20%), pseudocistos (20%), abscessos (2%), intussuscepção (38%), transformações malignas, sendo o adenocarcinoma a mais frequente (Ormarsson, Gudmundsdottir & Marvik, 2006, Elpek et al., 2007). Também quadros sintomáticos inespecíficos podem ocorrer, principalmente quando maior de 1,5cm e localização mais próxima de submucosa, liberação de enzimas e hormônios, como dor abdominal (45,5%), desconforto epigástrico (12%), náuseas e vômitos (9,6%), hemorragia (8%), e outros (24%) (Lai & Tompkins, 1986, Elpek et al., 2007)

Além do elucidado, pelo possível acometimento de camadas além da posição submuscular, são comuns sintomas como espasmos, dismotilidade gastrointestinal e vômitos

persistentes, podendo inclusive haver um quadro de icterícia obstrutiva quando do acometimento de regiões adjacentes ao esfíncter de Oddy pelo PE, ou ainda, vômitos incoercíveis em casos de obstrução do piloro (Ormarsson, Gudmundsdottir & Marvik, 2006).

#### 3.2 PE sintomas

A sintomatologia decorrente da implantação anômala do pâncreas ocorre devido à liberação de enzimas, hormônios e substâncias inflamatórias que podem causar manifestações semelhantes a síndromes carcinoides. De maneira geral, o pâncreas pode cursar com manifestações sistêmicas, além da probabilidade de se relacionar a tumores de ilhotas pancreáticas, insulinomas, gastrinomas e tumores secretores de hormônio de crescimento os quais podem ter como consequência hipoglicemia, Síndrome de Zollinger-Ellison e acromegalia, respectivamente (Apodaca-Torrez et al., 2003, Christodoulidis et al., 2007).

### 3.3 PE diagnósticos diferenciais

Os principais diagnósticos diferenciais são tumores submucosos (nomeadamente leiomioma, gastrointestinal stromal tumor (GIST), gastrointestinal autonomic nervous tumor (GANT) e lipoma), tumores polipóides e neoplasias metastáticas, sendo possível realizar a diferenciação entre estas entidades pelo uso da ultrassonografia endoscópica associada à biópsia através de agulha fina (Silva et al., 2004), visto que somente o estudo histológico da peça operatória possibilita um diagnóstico definitivo (Lai & Tompkins, 1986; Macedo et al., 2007).

#### 3.4 PE formação, localização e classificação

Embriologicamente, o pâncreas se origina durante invaginações de tecido endodérmico do duodeno primitivo sendo que as porções cefálica e dorsal originam corpo e cauda do pâncreas. Existem diversas teorias que tentam explicar a sua etiologia sendo que a mais aceita discorre sobre o deslocamento do tecido pancreático ao longo do tubo digestivo primitivo no decorrer do crescimento longitudinal (Schmidt et al., 2004). Segundo a primeira teoria, fragmentos do pâncreas durante o processo de rotação do intestino primitivo, podem se deslocar e assumir localização fora do habitual, ou seja, em qualquer local do tubo digestivo. Em contraste, para a segunda teoria a ectopia do pâncreas origina-se por metaplasia do tecido

endodérmico que, posteriormente, migra para a submucosa (Bromberg et al., 2010, Marques, Castro & Oliveira, 2015).

As localizações mais frequentes dos casos de PE são o estômago (25-40%) principalmente em antro (85-95%), duodeno (17-36,3%), jejuno (15-17%) (Christodoulidis et al., 2007, Jyothi, Sharmila & Rajaram, 2013); em concordância com a descrição de Kilman & Berk (1977) onde em torno de 20 casos de ectopatia pancreática estudadas, 65% dos pacientes apresentaram a ectopia na região de antro, 30% em piloro e 5% em canal pilórico.

Nos estudos desenvolvidos por Hamada et al. (2000), constatou-se a presença dessa anomalia congênita na região do íleo e pacientes em investigação cirúrgica por invaginação intestinal. Em consonância com Ganapathi et al. (2011) que descreveu um relato de caso de uma associação entre PE com invaginação intestinal ileoileal e ruptura de borda mesentérica mostrando possível associação com anomalia do sistema vascular vitelino.

Além do contato íntimo entre o duodeno embrionário e a parte distal do estômago, alguns fragmentos podem desprender-se e assumir outra localização diferente da usual como na parede o trato gastrointestinal. Em situações mais incomuns, o pâncreas ectópico pode se apresentar ainda em divertículo de Meckel, região de umbigo, vesícula biliar, mediastino, trompas, esôfago, pulmão, via biliar comum, ampola de Vater, baço, fígado, mesentério, omento, pele e gânglios linfáticos. Está descrito ainda em teratomas maduros (Bromberg et al., 2010).

Macroscopicamente, as lesões são compostas de nódulos redondos ou lobulados, bem circunscritos, intramurais ou submucosos com mucosa intacta, podendo apresentar ulceração ou umbilicação central, semelhante ao orifício de um ducto pancreático rudimentar 2,4-6. Microscopicamente fragmentos podem ser identificados ao nível da submucosa em 73%-75% dos casos, da muscularis própria em 17%, da subserosa em 10%, estendendo-se ao longo das três camadas em alguns doentes (Erkan, Vardar & Vardar, 2007, Jiang et al., 2008).

O achado de pâncreas ectópico pode ser classificado de maneiras diversas, a depender do autor que a propõe. Histologicamente, a classificação proposta por Heinrich é feita em função do tipo de estruturas pancreáticas encontradas na peça: Tipo I Ductos, ácinos e ilhéus endócrinos; Tipo II Ductos e ácinos; Tipo III Ductos com poucos ácinos ou apenas ductos ectasiados, denominado adenomioma (Kozak & Öner, 2006, Sadeghi et al., 2011).

No entanto, por não ter classificado o componente endócrino sozinho ou associado aos demais outra classificação foi proposta por Gaspar Fuentes et al. (1973) descreveram quatro tipos de lesões: Tipo I contendo todo o tipo de células – ectopia total; Tipo II contendo apenas

ductos – ectopia canalicular; Tipo III contendo apenas células acinares – ectopia exócrina; Tipo IV contendo apenas células dos ilhéus pancreáticos – ectopia endócrina.

#### 3.5 PE casos clínicos

Nos últimos dez anos existem poucos casos de pâncreas ectópico na literatura que evolui com pancreatite, uma das suas complicações.

CASO 1: Patriti et al. (2012), discorreu sobre um homem de 48 anos com desconforto abdominal em quadrante superior direito, apresentando alteração de amilase, bilirrubinas, CA 19.9 e CEA. Durante a realização de endoscopia foi visualizado a formação de polipóide obstruindo o lúmen e inflamação moderada, tendo confirmação diagnóstica de pancreatite paraduodenal com USG endoscópico. Optado por pancreatoduodenectomia, confirmado em análise histopatológica como adenocarcinoma decorrente de pancreatite paraduodenal T4N1. Neste caso o autor complementa indicando que o tratamento não cirúrgico capaz de ser optado seria a administração de octreotide, indicado para casos de abuso de álcool e pancreatite crônica. No entanto, esse método terapêutico confere maior risco de recorrência e alto custo.

CASO 2: Paciente com histórico de uso abusivo de álcool e episódios de pancreatite recorrente complicada por pseudocisto na cabeça do pâncreas de 4cm que posteriormente involuiu, com recorrência da sintomatologia dois anos após sendo diagnosticado cisto distrófico de ectopia pancreática por USG endoscópico. O tratamento instituído foi abertura do cisto via endoscópica associada à colecistectomia videolaparoscópica. Porém, iniciou pancreatite aguda novamente após 6 meses, sendo optado, devido a recorrência, por pancreatoduodenectomia com preservação pilórica e artéria hepática direita aberrante identificada durante a abordagem. A pancreatoduodenectomia é considerada procedimento de escolha diante de dúvidas diagnósticas. Possui incidência de 3% dos casos em que esse tratamento cirúrgico é realizado (Abreu et al., 2007).

CASO 3: Em estudo realizado por Ruan et al. (2016), paciente de 60 anos com ultrassonografia tomografia de abdômen sem alterações, frente a dor em região abdominal nos últimos dez dias e aumento de amilase, lipase. Para elucidar o caso, foi realizado diagnóstico por meio de 18F-FDG PET/CT 18 F-FDG PET (18 F- fluorodeoxyglucose positron-emission tomography) e identificada lesão pequena em mucosa intestinal e heterotopia pancreática em submucosa com inflamação sugestiva de cronicidade. Este estudo mostra a importância da

utilização desse método diagnóstico frente à suspeição e para diagnóstico diferencial com outras patologias.

CASO 4: Trabalho publicado por Tanaka et al. (2019), relatou caso de pancreatite em cisto entérico duplicado em local distante da origem com suprimento sanguíneo próprio identificado por meio de tomografia e ultrassom do abdômen de paciente com cinco anos de idade com dor periumbilical há alguns anos com alteração em exames laboratoriais sugestivas de pancreatite. A lesão apresentava cisto 6-5cm em mesentério ileal de estrutura tubular e sinais de inflamação. Após 5 semanas, e após melhora dos sintomas foi concedido alta. Porém, retorna com recorrência dos sintomas e devido à suspeição de apendicite com abscesso, foi realizada laparoscopia com apendicectomia e identificada uma massa de 2x 1,5 cm não comunicante com o intestino adjacente. Em análise histopatológica verificou-se que a lesão adentrou a parede do intestino ileal ao ser identificado tecido pancreático durante a análise em que o ducto pancreático foi identificado com alterações como infiltração linfocitária e perda acinar com pseudo hiperplasias no tecido pancreático característicos de pancreatite.

CASO 5: Wagner et al. (2016) relata em seu trabalho em que 76 pacientes com distrofia cística no pâncreas heterotópico acompanhados durante 14 anos a fim de observar anomalias de papila menor associadas. Avaliados por meio de exames de imagem por radiologistas que analisaram características das duas anormalidades como espessamento da parede, calcificações, dilatações. Por fim, foi identificado que a mediana da espessura da parede duodenal foi de 20mm (faixa 10-46). Múltiplos cistos em 86% dos adventos com tamanho de 2-60mm não sendo identificado cistos em 4 pacientes (5%). Características sugestivas de um processo inflamatório em 87%. As anomalias menores da papila foram encontradas em 37% (28/76) e as calcificações na papila menor sem calcificações na papila principal foram observadas somente em três pacientes (4%). Anormalidades do pâncreas e dilatação do ducto biliar principal foram identificadas em 78% (59/76) e 38% (29/76). Dessa forma, concluiu que as características previamente descritas da tomografia computadorizada (CT) foram consideradas na maioria de pacientes com distrofia cística no pâncreas heterotópico (DCPH). Entretanto, as anomalias menores da papila foram consideradas em uma minoria dos pacientes e, consequentemente, não parecem ser um fator da predisposição para distrofia cística.

CASO 6: Descrição de um caso de pâncreas ectópico em população pediátrica, condição ainda mais rara com apenas dois relatos na literatura. Paciente feminina de 15 anos de idade admitida com dor em abdômen superior associado a aumento de amilase e lipase.

Diagnosticado por meio de exame de imagem massa em mesentério sendo identificada pancreatite em pâncreas ectópico após análise histopatológica (Ginsburg et al., 2013).

CASO 7: Relato de casos de pâncreas ectópico encontrado no estômago associado à pancreatite ectópica aguda, sendo um deles induzido por ultrassom endoscópico com aspiração por agulha fina. O mesmo foi submetido à tomografia computadorizada do abdômen, esofagogastroduodenoscopia e análise por punção através de agulha fina. Inicialmente receberam tratamento conservador, porém, evoluíram para ressecção cirúrgica com confirmação diagnóstica (Bromberg et al., 2010).

### 3.6 PE diagnóstico

Na maior parte dos casos apresenta-se de forma assintomática ou dependendo da sua localização apresenta-se com complicações como hemorragias, inflamações, obstruções, pancreatite (20%), pseudocistos (20%), abscessos (2%), intussuscepção (38%), transformações malignas, sendo o adenocarcinoma o mais frequente, ou caracterizar-se por sinais e sintomas inespecíficos principalmente quando maior de 1,5cm e localização mais próxima de submucosa, liberação de enzimas e hormônios, como dor abdominal (45,5%), desconforto epigástrico (12%), náuseas e vômitos (9,6%), hemorragia (8%), e outros (24%) (Harold et al., 2002). De todos os sintomas supracitados, dor é o mais recorrente e o mais sugestivo deste tipo de lesão. Ainda, ao atingir camadas além da submuscular, são comuns sintomas como espasmos, dismotilidade e vômitos persistentes e ao atingir regiões adjacentes ao esfíncter de Oddi podem levar a icterícia obstrutiva (22%) e quando pré-pilórica resulta em obstrução pilórica associada a vômitos incoercíveis (Malagelada et al., 2019).

O diagnóstico é difícil tendo em vista a ausência de manifestações clínicas ou a existência de sintomas inespecíficos. Existem exames complementares de imagem indicados em casos onde existem complicações associadas ao PE que podem auxiliar no diagnóstico, como a radiografia com contraste, onde os achados seriam defeitos de preenchimento do contraste, arredondados, com independência central e, menos frequentemente, contraste no interior de estruturas ductais rudimentares (Pezzilli et al., 2011). Porém, como geralmente há inflamação, os achados radiográficos são inespecíficos. Além da radiografia, a endoscopia pode revelar lesão em submucosa de base larga e com depressão central coberta por mucosa habitual ou ulcerada e permite diagnóstico diferencial com ulcera péptica e adenocarcinoma. No entanto, devido aos espasmos o acesso do endoscópio a submucosa inclusive para coleta de biópsias pode ser dificultado (Ormarsson, Gudmundsdottir & Marvik, 2006).

O exame gold-standard é a ecografia endoscópica para avaliação do trato gastrointestinal e estabelecer diagnóstico diferencial com tumores do estroma gastrointestinal, permitindo a localização do tumor, diagnóstico diferencial com outros tumores, e citologia através de agulha fina ecoguiada, podendo atingir sensibilidade de 80-100% (Belloni et al., 2002). O achado diagnóstico na ecografia endoscópica é aparência heterogênea com predomínio de áreas hipoecogênicas, margens indistintas em submucosa e/ou muscularis própria e área anecogênica justa-lesional (Ourô, Taré & Moniz, 2011). A TC pode ser utilizada como exame complementar, no entanto, os achados são inespecíficos. Já nos exames laboratoriais, pode haver alterações inespecíficas como elevação de amilase em casos de obstrução, inflamações ou hemorragia, ou seja, complicações inerentes ao PE (Ormarsson, Gudmundsdottir & Marvik, 2006, Jiang et al., 2008).

#### 3.7 PE tratamento

A ablação cirúrgica ou endoscópica como terapêutica pode ser recomendada dependendo da presença de sintomas, malignidade e tamanho aumentado. Para a abordagem de lesões pedunculadas, menores de dois centímetros e superficiais está indicada a ressecção via endoscopia. Já para os quadros de lesões mais aprofundadas, com maiores dimensões e ainda quando há resultado insatisfatório a extração endoscópica, é indicada abordagem cirúrgica. Para tumores situados na parede gástrica anterior ou áreas acessíveis pela posterior, a ablação em cunha por laparoscopia é o procedimento de escolha (Almeida et al., 2012).

Nos tumores posteriores, a opção indicada é a gastrectomia anterior, identificando a lesão e prosseguindo a ressecção transgástrica; na vigência de suspeita de malignidade, lesões de dimensões maiores, associação com fenômenos obstrutivos, hemorrágicos, inflamatórios, ulcerosos, está indicada a ressecção gástrica com margem de segurança oncológica através da ressecção atípica em cunha, antrectomia, gastrectomia subtotal e total quando necessário. No entanto, situações sintomáticas, em que as causas mais comuns de queixas abdominais são excluídas, estão indicadas a ressecção, sobretudo na inexistência de resultado histológico confiável (Ourô, Taré & Moniz, 2011, Caron et al., 2016, Diogo Filho et al., 2016).

Há controvérsias quanto ao tratamento de casos assintomáticos, sendo necessário acompanhamento. Em casos de lesões sintomáticas ou situações de transformações malignas é realizado ressecção via endoscopia em casos de lesões com dimensões menores de 2cm, pedunculadas ou superficiais. Em contrapartida, pacientes com lesões maiores de 2 cm ou

situações onde não se obteve êxito na tentativa de ressecção endoscópica, há maior benefício na abordagem por laparotomia (Guaraldi et al., 2005).

Para os casos de lesões assintomáticas benignas a intervenção cirúrgica não é procedimento de primeira escolha, ao contrário de lesões que sugerem dúvidas quanto ao seu potencial de malignidade têm indicação para cirurgia de ressecção (Malagelada et al., 2019).

Frente a um achado intraoperatório, é mandatória a excisão total da lesão. Procedimentos mais radicais com ressecção em bloco de estruturas adjacentes pode ser a solução para evitar dúvidas diagnósticas ou reduzir a probabilidade de uma reoperação. Já em situações sintomáticas ou achados incidentais em cirurgia, a prática de procedimentos menos radicais como excisão parcial ou biópsia podem levar a recorrência ou persistência dos sintomas. Não sendo ainda consensual a orientação terapêutica para doentes assintomáticos, a indispensabilidade de um diagnóstico histológico torna a cirurgia muitas vezes inevitável (Marques, Castro & Oliveira, 2015).

#### 4. Conclusão

Podemos concluir que o pâncreas ectópico consiste em uma doença rara, de difícil diagnóstico pela escassez ou inexistência de sintomas, que pode acometer diversas localidades, acometendo principalmente a mucosa gástrica e podendo evoluir com uma série de complicações. Em razão disso, deve ser sempre considerada como diagnóstico diferencial nos casos em que o paciente apresente a epigastralgia como principal sintoma, bem como em casos de tumor gastrointestinal de submucosa, particularmente. Possui como principal indicação de ressecção a presença de sintomas, visto a possibilidade de transformação maligna deste tecido ectópico.

Portanto, por se tratar de uma patologia rara, por vezes assintomática ou com sintomas inespecíficos, são necessários mais estudos e pesquisas a respeito desta temática, a fim de se obter mais informações, possibilitando não só o reconhecimento de casos subdiagnosticados, mas também a consolidação de condutas. Sugere-se que mais estudos acerca do assunto são necessários para que o paciente seja diagnosticado e tratado rapidamente.

#### Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses neste estudo.

#### Fontes de financiamento

O (s) autor (es) não receberam apoio financeiro para a pesquisa, autoria e / ou publicação deste artigo.

#### Referências

Abreu, R. A. A. D., Carvalho Jr, J. A., Vaz, F. A. A., Ota, L. H., & Speranzini, M. B. (2007). Drenagem endoscópica transmural de pseudocisto pancreático: resultados a longo prazo. Arquivos de Gastroenterologia, 44(1), 29-34.

Almeida, F. F. N. D., Henn, V. L., Caetano, A., Batigália, F., & Funes, H. L. X. (2012). Ecoendoscopia nas lesões subepiteliais do trato digestório: artigo de revisão. Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões, 39(5), 408-413.

Apodaca-Torrez, F. R., Triviño, T., Lobo, E. J., Goldenberg, A., & Figueira, A. (2003). Insulinomas do pâncreas: diagnóstico e tratamento. Arquivos de gastroenterologia, 40(2), 73-79.

Belloni, M., De Fiori, E., Mazzarol, G., Curti, A., & Crosta, C. (2002). Ecografia endoscopica e TC nei tumori stromali gastrici. Radiologia Medica, 103(1-2), 65-73.

Bromberg S. H., Camilo Neto C., Borges A. F., Franco M. I., França L. C., & Yamaguchi N. (2010). Pancreatic heterotopias: clinicopathological analysis of 18 patients. Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões, 37(6), 413-419.

Caron, P. H. L., Martins, M. I. D., & Bertevello, P. L. (2016). Avaliação preliminar do procedimento videolaparoscópico híbrido para ressecção de tumores gástricos submucosos. Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões, 43(2), 129-135.

Christodoulidis, G., Zacharoulis, D., Barbanis, S., Katsogridakis, E., & Hatzitheofilou, K. (2007). Pâncreas heterotópico no estômago: relato de caso e revisão da literatura. World Journal of gastroenterology: WJG, *13* (45), 6098-6100.

Diogo Filho, A., Botelho, L. F., Nishiyama, A., Zumpano, L. E., Monte, R. C., & Rosa, S. C. (2016). Câncer de coto gástrico após gastrectomia por úlcera péptica gastroduodenal. ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva (São Paulo), 29(1), 65-65.

Elpek, G. Ö., Bozova, S., Küpesiz, G. Y., & Öğüş, M. (2007). An unusual cause of cholecystitis: heterotopic pancreatic tissue in the gallbladder. World Journal of Gastroenterology: WJG, 13(2), 313.

Erkan, N., Vardar, E., & Vardar, R. (2007). Heterotopic pancreas: report of two cases. Journal Pâncreas (JoP), 8(5), 588-591.

Ganapathi, S., Villa, F., Perera, R., & Wan, A. (2011). Ectopic pancreas, intussusception, and a ruptured mesenteric band: an unusual association. Clinical Anatomy, 24(1), 128-132.

Ganong, L. H. (1987). Integrative reviews of nursing research. Research in nursing & health, 10(1), 1-11.

Gaspar Fuentes, A., Campos Tarrech, J. M., Fernandez Burgui, J., Castells Tejon, E., Ruiz Rossello, J., & Gomez Perez, J. (1973). Ectopias pancreaticas. Rev Esp Enferm Apar Dig, 39(1), 255-268.

Ginsburg, M., Ahmed, O., Rana, K. A., Boumendjel, R., Dachman, A. H., & Zaritzky, M. (2013). Ectopic pancreas presenting with pancreatitis and a mesenteric mass. Journal of Pediatric Surgery, 48(1), e29-e32.

Guaraldi, S., Sá, E., Romano, S., & Carvalho, A. C. P. (2005). O papel da ecoendoscopia no diagnóstico das neoplasias císticas primárias do pâncreas. Radiologia Brasileira, 38(6), 451-458.

Gupta, M. K., Karlitz, J. J., Raines, D. L., Florman, S. S., & Lopez, F. A. (2010). Heterotopic pancreas. J La State Med Soc, 162(6), 310-3.

Hamada, Y., Yonekura, Y., Tanano, A., Takada, K., Kato, Y., Sato, M., Sakaida N., Okamura K., & Hioki, K. (2000). Isolated heterotopic pancreas causing intussusception. European journal of pediatric surgery, 10(03), 197-200.

Harold, K. L., Sturdevant, M., Matthews, B. D., Mishra, G., & Heniford, B. T. (2002). Ectopic pancreatic tissue presenting as submucosal gastric mass. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques, 12(5), 333-338.

Hsu, S. D., Chan, D. C., Hsieh, H. F., Chen, T. W., Yu, J. C., & Chou, S. J. (2008). Ectopic pancreas presenting as ampulla of Vater tumor. The American journal of surgery, 195(4), 498-500.

Jiang, L. X., Xu, J., Wang, X. W., Zhou, F. R., Gao, W., Yu, G. H., Zhong-Chuan L., & Zheng, H. T. (2008). Gastric outlet obstruction caused by heterotopic pancreas: A case report and a quick review. World Journal of Gastroenterology: WJG, 14(43), 6757.

Jyothi A. R., Sharmila P. S., & Rajaram T. (2013). Pancreatic Heterotopia in Jejunum presenting as small Bowel Obstruction. Medica Innovatica, 2.

Kilman, W. J., & Berk, R. N. (1977). The spectrum of radiographic features of aberrant pancreatic rests involving the stomach. Radiology, 123(2), 291-296.

Kondi-Paphiti, A., Antoniou, A. G., Kotsis, T., & Polimeneas, G. (1997). Aberrant pancreas in the gallbladder wall. European radiology, 7(7), 1064-1066.

Kozak, O., & Öner, K. (2006). Abdominal heterotopic tissues: review of 24 cases diagnosed on postoperative histological evaluation. Turk J Gastroenterol, 17(1), 20-24.

Lai, E. C., & Tompkins, R. K. (1986). Heterotopic pancreas: review of a 26 year experience. The American Journal of Surgery, 151(6), 697-700.

Macedo, L. L. D., Torres, L. R., Faucz, R. A., Tornin, O. D. S., Gonzalez, F. M., Aquino, I. M. D., Fonseca, C. A. M., Pescioto, A., & Souza, R. P. D. (2007). Tumor do estroma

gastrintestinal: achados clínicos, radiológicos e anatomopatológicos. Radiologia Brasileira, 40(3), 149-153.

Malagelada, J., Guda, N., Goh, K. L., Hackert, T., Layer, P., Molero, X., Pandol, S., Tanaka, M., Umar, M., & LeMair, A. (2019). Lesões císticas pancreáticas. World Gastroenterology Organisation Global Guidelines. 24p.

Marques, J., Castro, J., & Oliveira, H. (2015). Pâncreas ectópico: forma rara de apresentação. Revista Portuguesa de Cirurgia, (34), 43-47.

Nobili, C., Franciosi, C., Degrate, L., Caprotti, R., Romano, F., Perego, E., Trezzi R., Leone B. E., & Uggeri, F. (2006). A case of pancreatic heterotopy of duodenal wall, intraductal papillary mucinous tumor and intraepithelial neoplasm of pancreas, papillary carcinoma of kidney in a single patient. Tumori Journal, 92(5), 455-458.

Ormarsson, O. T., Gudmundsdottir, I., & Mårvik, R. (2006). Diagnosis and treatment of gastric heterotopic pancreas. World journal of surgery, 30(9), 1682-1689.

Ourô, S., Taré, F., & Moniz, L. (2011). Ectopia pancreática. Acta Medica Portuguesa, 24(2).

Patriti, A., Castellani, D., Partenzi, A., Carlani, M., & Casciola, L. (2012). Pancreatic adenocarcinoma in paraduodenal pancreatitis: a note of caution for conservative treatments. Updates in surgery, 64(4), 307-309.

Pereira, A. S., Shitsuka, D. M., Parreira, F. J., & Shitsuka, R. (2018). Metodologia da pesquisa científica. [e-book]. Santa Maria. Ed. UAB/NTE/UFSM. Disponível em: https://repositorio. ufsm. br/bitstream/handle/1/15824/Lic\_Computacao\_Metodologia-Pesquisa-Científica. pdf.

Pezzilli, R., Santini, D., Calculli, L., Casadei, R., Morselli-Labate, A. M., Imbrogno, A., Fabbri D., Taffurelli, G., Ricci C., & Corinaldesi, R. (2011). Cystic dystrophy of the duodenal wall is not always associated with chronic pancreatitis. World Journal of Gastroenterology: WJG, 17(39), 4349.

Ruan M., Liu M., Cheng L., Xie W., & Chen L. (2016). Increased 18F-FDG uptake of heterotopic pancreatitis in the small intestine: a care-compliant case report. Medicine (Baltimore), 95 (36), e4465.

Sadeghi, N. R., Godambe, A., Shienbaum, A. J., & Alloy, A. (2008). Premalignant gastric heterotopic pancreas. Gastroenterology & hepatology, 4(3), 218.

Schmidt, M. K., Osvaldt, A. B., Fraga, J. C. S. D., Takamatu, E. E., Fernandes, C. L. S. D. S., & Rohde, L. (2004). Pâncreas anular: ressecção pancreática ou derivação duodenal. Revista da Associação Médica Brasileira. São Paulo, 50(1), 74-78.

Silva, F. E., Ascoly, M. H., Scofano, V. I. V. I. A. N., Arakaki, J. R. N., Reis, O., & Sá, M. A. G. S. (2004). Tumores estromais gastrointestinais—gist: relato de um caso. Rev Bras Coloproct, 24(2), 159-64.

Tanaka, Y., Nakai, G., Tomiyama, H., Kurisu, Y., & Narumi, Y. (2019). A case report of ectopic pancreatitis in an isolated enteric duplication cyst. BMC surgery, 19(1), 1-5.

Wagner, M., Vullierme, M. P., Rebours, V., Ronot, M., Ruszniewski, P., & Vilgrain, V. (2016). Cystic form of paraduodenal pancreatitis (cystic dystrophy in heterotopic pancreas (CDHP)): a potential link with minor papilla abnormalities? A study in a large series. European radiology, 26(1), 199-205.

#### Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Dayane Adenir Shizuko Takata Ribeiro – 35% Caroline Rossati Toledo – 30% Giuliana Zardeto Sabec – 35%