

Krzysztof Ciesielski¹, Wojciech Ciesielski², Adam Rogowski-Tylman¹

Niedrożność brodawki Vatera i żółtaczka mechaniczna spowodowana przez ognisko ektopowej trzustki

Obstruction of the ampulla of Vater and jaundice caused by focal ectopic pancreas

¹ Oddział Chirurgii Ogólnej, Zespół Opieki Zdrowotnej w Łowiczu, Polska. Ordynator: dr n. med. Adam Rogowski-Tylman

² Student III roku, Wydział Lekarski, Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Polska

Adres do korespondencji: Lek. med. Krzysztof Ciesielski, ul. Kopernika 29 A, 95-010 Stryków, Polska, tel.: +48 607 340 904, e-mail: krzysztofciesielski1@wp.pl

¹ Department of General Surgery, Medical Centre in Łowicz, Poland. Head: Adam Rogowski-Tylman, MD, PhD

² Third year student, Faculty of Medicine, Medical University of Lodz, Poland

Correspondence: Krzysztof Ciesielski, MD, Kopernika 29 A, 95-010 Stryków, Poland, tel.: +48 607 340 904, e-mail: krzysztofciesielski1@wp.pl

Streszczenie

Trzustka ektopowa definiowana jest jako obecność normotypowego tkanki trzustki poza jej anatomicznym położeniem bez jakiegokolwiek nerwowego lub naczyniowego połączenia z właściwym narządem. Żołądek i dwunastnica to lokalizacje ektopowej trzustki najczęściej dające objawy kliniczne. Dotychczas opisano 22 przypadki takiej lokalizacji, z czego u 16 pacjentów zmiana znajdowała się w brodawce większej dwunastnicy, a u 6 w przewodzie żółciowym wspólnym. Nasilenie żółtaczki zależy od rozmiaru ogniska ektopowego. Leczenie podejmuje się jedynie w przypadku występowania objawów klinicznych lub stwierdzenia nowotworu w ektopii, a wybór metody leczenia zależy od wielkości i lokalizacji zmiany. Rokowanie jest pomyślne, nawet w przypadku wystąpienia następstw odległych. Artykuł prezentuje przypadek 54-letniego mężczyzny, u którego ognisko ektopowej trzustki w okolicy brodawki Vatera stało się przyczyną niedrożności ujścia przewodu żółciowego wspólnego do dwunastnicy, a w efekcie żółtaczki mechanicznej.

Słowa kluczowe: trzustka ektopowa, cholestaza, cholecystektomia, niedrożność brodawki Vatera

Abstract

Ectopic pancreas is defined as the presence of normotypic pancreatic tissue lying outside its anatomical location and lacking nervous or vascular connections with the pancreas. Ectopic pancreas in the stomach and duodenum represent locations that most often result in clinical symptoms. So far, 22 cases of such locations have been described, including 16 patients with lesions located in the major duodenal papilla and 6 patients with lesions located in the common bile duct. The severity of jaundice depends on the size of ectopic lesion. Treatment is initiated only in the case of the occurrence of clinical symptoms or ectopic tumour, and the choice of therapeutic method depends on the size and location of the lesion. The prognosis is favourable, even in the case of late sequelae. This article presents a case of a 54-year-old male with focal ectopic pancreas in the vicinity of the ampulla of Vater resulting in the obstruction of the opening of the common bile duct into the duodenum and, consequently, mechanical jaundice.

Key words: ectopic pancreas, cholestasis, cholecystectomy, obstruction of the ampulla of Vater

WSTĘP

Ektopowa trzustka definiowana jest jako obecność normalnego tkanki trzustki poza jej anatomicznym położeniem bez jakiegokolwiek nerwowego lub naczyniowego połączenia z właściwym narządem⁽¹⁾. Ta zmiana rozwojowa rzadko daje symptomy choroby, dlatego zwykle wykrywana jest przypadkowo, podczas rutynowych badań, w związku z czym częstość jej występowania szacowana jest na poziomie 1–10%^(2,3). Żołądek i dwunastnica to lokalizacje ektopowej trzustki najczęściej dające objawy kliniczne, które związane są z niedrożnością, krwawieniem lub perforacją przewodu pokarmowego, dyspepsją, zmianami nowotworowymi, torbielami, a także ostrym lub przewlekłym zapaleniem trzustki^(1,4). W niniejszym opracowaniu prezentujemy przypadek 54-letniego mężczyzny, u którego ognisko ektopowej trzustki (ET) w okolicy brodawki Vatera stało się przyczyną niedrożności ujścia przewodu żółciowego wspólnego (PŻW) do dwunastnicy, a w efekcie żółtaczki mechanicznej.

OPIS PRZYPADKU

Pięćdziesięcioletni pacjent został przyjęty na Oddział Chirurgiczny Zespołu Opieki Zdrowotnej w Łowiczu z rozpoznaniem żółtaczki mechanicznej, które zostało ustalone po wykluczeniu żółtaczki zakaźnej na podstawie badań ambulatoryjnych i obserwacji na Oddziale Chorób Zakaźnych. Chory skarżył się na utrzymujące się od 3–4 dni dolegliwości bólowe w nadbrzuszu oraz narastające zażółcenie skóry. Badanie krwi, wykonane ambulatoryjnie przed przyjęciem na Oddział Chorób Zakaźnych, wykazało podwyższone stężenie bilirubiny całkowitej – 7,23 mg%, AspAT – 603 U/l oraz ALAT – 611 U/l. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej stwierdzono nieznaczne powiększenie wątroby z nieco niejednorodną strukturą mięszu i wzmocnionymi odbiciami dróg żółciowych wewnątrzwątrobowych. Drogi żółciowe pozawątrobowe nie były poszerzone, PŻW miało średnicę 5 mm. Pęcherzyk żółciowy określono jako mały o pogrubiałej ścianie, bez złożeń. Chorego zakwalifikowano do zabiegu cholecystektomii. Po wycięciu pęcherzyka w sposób klasyczny wypreparowano PŻW o średnicy około 1 cm. Po jego otwarciu stwierdzono twarde, grube, nacieczone ściany z zalegającą gęstą żółcią. Wprowadzono dren nr 8 i z trudnością uzyskano przejście do dwunastnicy. Wykonano płukanie dróg żółciowych – złożeń nie stwierdzono. Po uzyskaniu przejścia do dwunastnicy drenem nr 14 założono dren Kehra i wykonano cholangiografię śródoperacyjną, jednak podany kontrast nie spłynął do dwunastnicy. Manewrem Kochera odsłonięto dwunastnicę i podjęto próbę wykonania sfinkterotomii, czego jednak nie udało się dokonać z powodu dużego, twardego nacieku okolicy brodawki Vatera. Pobrano materiał do badania histopatologicznego. Zamknięto dwunastnicę i wykonano zespolenie dwunastniczo-przewodowe. Z wyjątkiem gorączki 38,2°C w czwartej dobie po operacji przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Pacjent po ustąpieniu dolegliwości, w stanie ogólnym

INTRODUCTION

Ectopic pancreas is defined as the presence of normal pancreatic tissue lying outside its anatomical location and lacking nervous or vascular connections with the pancreas⁽¹⁾. Since this developmental lesion rarely causes symptoms, it is often diagnosed by chance, during a routine check-up. Therefore, its incidence is estimated at 1–10%^(2,3). Ectopic pancreas in the stomach and duodenum represent locations that most often result in clinical symptoms related to obstruction, bleeding or gastrointestinal perforation, dyspepsia, tumours, cysts as well as acute or chronic pancreatitis^(1,4). This article presents a case of a 54-year-old male with focal ectopic pancreas (EP) in the vicinity of the ampulla of Vater resulting in the obstruction of the opening of the common bile duct (CBD) into the duodenum and, consequently, mechanical jaundice.

CASE REPORT

A 54-year-old male patient was admitted to the Department of General Surgery of the Medical Centre in Łowicz with the diagnosis of mechanical jaundice, which was determined following the exclusion of infectious jaundice, based on outpatient diagnostic tests as well as observation in the Department of Infectious Diseases.

The patient complained of epigastric pain persisting for 3–4 days and progressive yellowing of the skin. Outpatient blood tests performed prior to the admission to the Department of Infectious Diseases showed increased levels of total bilirubin – 7.23 mg%, AspAT – 603 U/L and ALAT – 611 U/L. Abdominal ultrasound revealed minor enlargement of the liver with slightly inhomogeneous parenchymal structure and enhanced reflections of the intrahepatic bile ducts. Extrahepatic bile ducts were not dilated, the CBD had a diameter of 5 mm. Gallbladder was described as small with thickened walls, without deposits. The patient was qualified for cholecystectomy. The CBD with a diameter of about 1 cm was dissected free after conventional excision of the gallbladder. Its opening revealed thick, infiltrated walls with dense bile deposits. Drain 8 was introduced, and passage into the duodenum was achieved with difficulty. Bile duct irrigation was performed – no deposits were found. Once passage into the duodenum was achieved using drain 14, intraoperative cholangiography was performed using Kehr's drain, however, the administered contrast medium did not reach the duodenum. Kocher manoeuvre was performed to expose the duodenum and an attempt was made to perform sphincterotomy, which was however unsuccessful due to large, hard infiltration in the vicinity of the ampulla of Vater. Samples were collected for histopathological examination. The duodenum was closed and duodenal-oesophageal anastomosis was performed. Apart from raised temperature (38.2°C) on the fourth day after the surgery, the postoperative period proceeded without complications. Once the symptoms subsided, the patient was discharged

dobrym, z bilirubiną całkowitą o stężeniu 3,98 mg%, został wypisany do domu w ósmej dobie po operacji. Miesiąc później chory został przyjęty ponownie z powodu napadów bólów w nadbrzuszu, z gorączką 38°C. W tomografii komputerowej odnotowano obecność powietrza w nieposzerzonych drogach żółciowych oraz powiększoną głowę trzustki. Stwierdzono stan zapalny w łożu pooperacyjnej. Po leczeniu zachowawczym dolegliwości ustąpiły, a pacjent został wypisany do domu po 7-dniowej hospitalizacji.

W badaniu histopatologicznym nadesłanych preparatów stwierdzono polipowato rozrośnięty fragment błony śluzowej bez cech atypii w wycinku z okolicy brodawki Vatera oraz ognisko utkania ET bez oznak atypii w wycinku z dróg żółciowych.

Po ostatniej hospitalizacji pacjent, bez żadnych dolegliwości, zgłaszał się systematycznie na kontrolę do poradni chirurgicznej.

OMÓWIENIE

Etiologia ektopowej trzustki nadal pozostaje niewyjaśniona. Najbardziej prawdopodobna teoria wiąże tę nieprawidłowość z zaburzeniami embriogenezy na poziomie różnicowania pluripotencjalnych komórek macierzystych⁽⁵⁾. Jest to więc zmiana wrodzona, zlokalizowana najczęściej w obrębie przewodu pokarmowego lub struktur okolicznych, stwierdzana w 0,5–13,7% badań autopsyjnych, najczęściej u pacjentów w wieku 30–50 lat⁽⁶⁾, z trzykrotną przewagą płci męskiej⁽⁷⁾. Klasyfikacja ET według Heinricha obejmuje trzy typy: I – typowe komórki trzustkowe z pęcherzykami, przewodami wyprowadzającymi i wyspami Langerhansa, II – z przeważającą liczbą pęcherzyków i nielicznymi przewodami, III – z wieloma przewodami oraz niewielką liczbą pęcherzyków i wysp Langerhansa⁽⁸⁾. Pomimo że występowanie ET jest relatywnie częste, to zarówno jej diagnostyka, objawy, jak i leczenie mogą być zróżnicowane i uzależnione są od jej lokalizacji. Jako charakterystyczna podśluzówkowa zmiana z typowym, pępkiowatym zagłębieniem na środku występuje najczęściej w żołądku (25–38%), dwunastnicy (17–36%) i jelicie cienkim (15–21,7%), lecz może się również pojawić w mniej charakterystycznych miejscach, takich jak przełyk, śródpiersie, płuco, wątroba, pęcherzyk żółciowy, przewód żółciowy wspólny, śledziona, jajowód, jelito grube, krezka, sieć, pępek, język, węzły chłonne, uchyłek Meckela lub brodawka Vatera⁽²⁾. Zmiany zlokalizowane np. w części przedodźwiernikowej żołądka lub w brodawce dwunastniczej większej mogą zatem dawać objawy niedrożności związane z tzw. efektem masy – szczególnie jeśli ich rozmiar przekracza 1,5 cm, gdyż zwykle takie zmiany predysponują do objawowego przebiegu choroby⁽⁶⁾. Najczęstszy objaw – ból – związany jest z chemicznym drażnieniem okolicznych tkanek w wyniku czynności egzo- oraz endokrynej ET, co skutkuje ich stanem zapalnym⁽⁶⁾. Odnotowano również przypadki owrzodzeń, perforacji oraz krwawień do przewodu pokarmowego⁽⁶⁾. Możliwe jest także zezłusliwienie takiej zmiany⁽²⁾. Wyżej wymienione objawy są wskazaniem do leczenia operacyjnego⁽²⁾. Asymptomatyczną ET ujawnia

home in overall, good condition and with total bilirubin levels of 3.98 mg% on the eighth postoperative day. One month later the patient was readmitted due to paroxysmal epigastric pain and fever (38°C). Computed tomography revealed the presence of air in the undilated biliary ducts as well as an enlarged pancreatic head. Inflammation in the postoperative site was diagnosed. The symptoms subsided after conservative treatment, and the patient was discharged home after 7 days of hospitalisation.

Histopathological examination of the submitted specimens revealed polyp-like hypertrophy of the fragment of mucosa without signs of atypia in the specimen taken from the vicinity of the ampulla of Vater as well as focal ectopic pancreatic tissue with no signs of atypia in the specimen taken from biliary ducts.

After the last hospitalisation, the patient regularly presented for check-ups in the surgical clinic and did not report any complaints.

DISCUSSION

The aetiology of ectopic pancreas remains unclear. According to the most probable theory, this abnormality is associated with impaired embryogenesis at the level of differentiation of pluripotent stem cells⁽⁵⁾. It is, therefore, a congenital defect, mostly located within the gastrointestinal tract or the surrounding structures, which is diagnosed in 0.5–13.7% of postmortem examinations, usually in patients aged between 30 and 50 years⁽⁶⁾, three times more commonly in males⁽⁷⁾. Ectopic pancreas has been classified into three types by von Heinrich: I – typical pancreatic cells with acini, secretion ducts and islets of Langerhans; II – with predominance of acini and few ducts; III – with multiple ducts, few acini and islets of Langerhans⁽⁸⁾. Although EP is relatively common, the diagnostics, symptoms and treatment of this condition may vary depending on its location. Characteristic submucosal lesions with typical, navel-shaped central groove usually develop in the stomach (25–38%), duodenum (17–36%) and small intestine (15–21.7%), however, they may also occur at less typical sites, such the oesophagus, mediastinum, lungs, liver, gallbladder, common bile duct, spleen, uterine tube, large intestine, mesentery, omentum, navel, tongue, lymph nodes, Meckel's diverticulum or papilla of Vater⁽²⁾. Lesions located e.g. in the prepyloric stomach or in the major duodenal papilla may therefore cause obstructive symptoms, associated with the so called "mass effect," especially if the lesion size exceeds 1.5 cm, as such lesions usually predispose to symptomatic course of disease⁽⁶⁾. The most common symptom, i.e. pain, is associated with chemical irritation of the surrounding tissues due to the exocrine and endocrine activity of EP, which leads to inflammation⁽⁶⁾. Ulcers, perforations and bleeding into the gastrointestinal tract have also been observed⁽⁶⁾. Furthermore, such a lesion may also turn malignant⁽²⁾. The above listed symptoms are an indication for surgical treatment⁽²⁾. Asymptomatic EP is frequently revealed

się często podczas rutynowej endoskopii lub badania radiologicznego z kontrastem, a potwierdzeniem jej rozpoznania jest badanie histopatologiczne, które może jednak nie ujawnić utkania trzustkowego, jeśli biopsja została pobrana zbyt powierzchwnie, ponieważ nabłonek pokrywający daną zmianę jest często normotypowy dla danej lokalizacji⁽⁵⁾. Oznacza to, że istotne znaczenie w endoskopowym rozpoznaniu ET ma doświadczenie osoby wykonującej badanie⁽²⁾.

Dotychczas opisano 22 przypadki endoskopowej trzustki będącej przyczyną cholestazy. Wielkość zmian wahała się między 2 a 40 mm, natomiast nasilenie żółtaczki zależało od rozmiaru zmiany⁽⁹⁾. U 6 pacjentów zmiana zlokalizowana była w PŻW, a u 16 w brodawce większej dwunastnicy. W tej grupie pacjentów trudno podjąć decyzje terapeutyczne (wycięcie miejscowe, endoskopowe czy pankreatoduodenektomia), ponieważ uzyskanie materiału histopatologicznego, w którym nie stwierdzono zmiany złośliwej, nie wyklucza jej obecności, a decydujące znaczenie dla dalszych losów pacjenta ma badanie histopatologiczne całej usuniętej zmiany⁽¹⁰⁾.

W opisanym przypadku leczenie operacyjne okazało się skuteczne, a badanie histopatologiczne potwierdziło obecność ogniska ektopowej trzustki w wycinku z dróg żółciowych.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

during routine endoscopy or contrast radiography and confirmed by histopathological examination, which may however fail to reveal pancreatic tissue if the biopsy was too superficial as the epithelium covering a certain lesion is frequently normotypic for a given location⁽⁵⁾. Therefore, experience of the person performing endoscopy is very significant for EP diagnosis⁽²⁾.

So far, 22 cases of ectopic pancreas leading to cholestasis were described. The size of lesions ranged between 2 and 40 mm, while the severity of jaundice depended on the size of the lesion⁽⁹⁾. The lesions were located in the common bile duct in 6 patients and in the major duodenal papilla in 16 patients. It is difficult to make therapeutic decisions in this group of patients (local excision, endoscopic excision or pancreaticoduodenectomy) since collection of histopathological material in which no malignant lesion was found does not exclude its presence, and histopathological examination of the whole excised lesion is critical for the future of the patient⁽¹⁰⁾.

In the case described, surgical treatment proved efficacious, and histopathological examination confirmed the presence of focal, ectopic pancreas in bile duct specimen.

Conflict of interest

The authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might affect negatively the content of this publication or claim authorship rights to this publication.

Piśmiennictwo / References

- Gurocak B, Gokturk HS, Kayacetin S *et al.*: A rare case of heterotopic pancreas in the stomach which caused closed perforation. *Neth J Med* 2009; 67: 285–287.
- Arkuszewski P, Hołyński J, Mussur M *et al.*: Objawowa ektopowa tkanka trzustkowa w żołądku – opis przypadku. *Pol Merkuriusz Lekarski* 2009; 26: 493–495.
- Gupta MK, Karlitz JJ, Raines DL *et al.*: Clinical case of the month. Heterotopic pancreas. *J La State Med Soc* 2010; 162: 310–313.
- Rubesin SE, Furth EE, Birnbaum BA *et al.*: Ectopic pancreas complicated by pancreatitis and pseudocyst formation mimicking jejunal diverticulitis. *Br J Radiol* 1997; 70: 311–313.
- Albrecht P, Jasińska A, Dziekiewicz M *et al.*: Ektopowa trzustka jako przyczyna niespecyficznego bólu brzucha. *Pediatr Współ Gastroenterol Hepatol Żyw Dziecka* 2007; 9: 288–290.
- Christodoulidis G, Zacharoulis D, Barbanis S *et al.*: Heterotopic pancreas in the stomach: a case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 3701–3703.
- Yuan Z, Chen J, Zheng Q *et al.*: Heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 3701–3703.
- Kaufman A, Storey D, Soon Lee C *et al.*: Mucinous cyst exhibiting severe dysplasia in gastric heterotopic pancreas associated with gastrointestinal stromal tumour. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 5781–5782.
- Groszewski K, Pastuszek M, Wojtuń S *et al.*: Trzustka ektopowa – opis przypadku, etiopatogeneza i podstawowe zasady postępowania diagnostyczno-terapeutycznego. *Pediatr Med Rodz* 2012; 8: 252–257.
- Biswas A, Husain EA, Feakins RM *et al.*: Heterotopic pancreas mimicking cholangiocarcinoma. Case report and literature review. *JOP* 2007; 8: 28–34.