

# DISTROFIA QUÍSTICA DE LA PARED DUODENAL: UNA COMPLICACIÓN INFRECUENTE DEL PÁNCREAS ABERRANTE.

M. del Moral-Martínez, A. Íñigo-Chaves, E. Ruiz-Escolano, F.J. Casado-Caballero

Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

## Resumen

La distrofia quística de la pared duodenal es una rara complicación del páncreas aberrante caracterizada por el aumento del grosor de la pared duodenal, asociado a la presencia de lesiones quísticas intraparietales. Presentamos el caso de un paciente con antecedentes de pancreatitis aguda, que ingresa por clínica de obstrucción duodenal. El diagnóstico fue difícil, sobre todo por la necesidad de excluir procesos neoplásicos de la encrucijada duodenopancreática. La ecoendoscopia resultó fundamental para establecer un diagnóstico definitivo, permitiendo la realización de PAAF y la correcta valoración de la pared duodenal.

**Palabras clave:** Distrofia quística de la pared duodenal; páncreas aberrante.

## Abstract

Cystic dystrophy of the duodenal wall is a rare complication of aberrant pancreas characterized by increased duodenal wall thickness, associated with intraparietal cystic lesions. We report the case of a patient with history of acute pancreatitis, who was admitted with duodenal obstruction. The diagnosis was difficult, especially for the need to exclude the neoplasms of the duodenal-

pancreatic area. Echoendoscopy was useful in establishing the definitive diagnosis, allowing FNAP and a correct valuation of the duodenal wall.

**Keywords:** Cystic dystrophy of the duodenal wall; aberrant pancreas.

## Caso clínico

Varón de 45 años que acude al Servicio de urgencias externas por epigastalgia intensa, irradiada a espalda, asociada a náuseas y vómitos biliosos de varias horas de evolución. Niega fiebre ni sensación distérmica. No posee antecedentes personales ni familiares de interés, es fumador de unos 10 cigarrillos al día desde hace 25 años y bebedor habitual de unos 60 g de alcohol al día. A la exploración física el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, presenta un estado general conservado, destacando un abdomen doloroso a la palpación en epigastrio, sin palpación de masas ni signos de peritonismo. Analíticamente se objetivaron las siguientes alteraciones: bilirrubina total (BT) 1,2 mg/dL (rango 0-1,2 mg/dL); alanina aminotransferasa (ALT) 60 U/l (rango 0-35 U/l); amilasa 546 U/L (rango 28-100 U/L); GGT 64 U/l (rango 7-50 U/l); FA 80 U/l (40-130 U/l); proteína C reactiva (PCR) 180,73 mg/L (rango 0-5 mg/L); leucocitos 15.830  $\mu$ l (rango 4,8-10,8  $\mu$ l); neutrófilos 86,3 % (rango 40-74 %); linfocitos 5,9 % (rango 19-48 %); actividad de protrombina (AP) 86,2 % (rango 70-120 %), INR 1,13 (rango 0,85-1,2); APTT 27,7 seg (23,5-33,2 seg). Ante los hallazgos clínicos y analíticos se diagnostica de pancreatitis aguda y se ingresa a cargo de digestivo. Durante su ingreso se realiza ecografía abdominal que evidencia "hígado con esteatosis moderada. Vesícula alitiásica. Vía biliar intrahepática normal. Vía biliar extrahepática con conducto

## CORRESPONDENCIA

María del Moral Martínez  
mdelmoral87@gmail.com



**Figura 1**

RMN abdominal. Marcada dilatación de conducto hepático y colédoco y varias formaciones quísticas en pared duodenal.

hepático común de 12 mm. Páncreas visto con dificultad, aunque se aprecia heterogéneo, principalmente en cabeza de páncreas". La evolución fue favorable, cediendo el dolor abdominal y los vómitos y con buena tolerancia oral de forma progresiva, por lo que se decide continuar estudio de forma ambulatoria. Se solicita colangio-RMN y RMN abdominal (Figura 1) para valorar la vía biliar y páncreas que informa: "Vesícula biliar normal, alitiásica. Vía biliar intrahepática relativamente dilatada. Conducto hepático común y colédoco con diámetro máximo de 12 mm, con contenido normal. Conducto pancreático normal. Se reconoce en la encrucijada duodenopancreática aparentes formaciones quísticas en el espacio que comprende el duodeno con la cabeza pancreática, alguna de ellas con aparente extensión intramural en el duodeno". Ante estos hallazgos se decide realizar una TC abdominal con contraste iv (Figura 2) que objetiva: "Coledoco dilatado, de 13.5 mm de calibre en su porción distal, a nivel de la cabeza del páncreas.



**Figura 2**

TC Abdominal con contraste iv. Marcado engrosamiento difuso de la pared duodenal, fundamentalmente en su segunda porción, con áreas intramurales de menor atenuación y aspecto quístico.

Marcado engrosamiento difuso de la pared duodenal, de hasta 15 mm de grosor en su pared medial, fundamentalmente en su segunda porción, con áreas intramurales de menor atenuación y aspecto quístico y cambios en la grasa periduodenal con aumento de la atenuación de la misma de aspecto inflamatorio. Imágenes compatibles con distrofia quística de la pared duodenal y pancreatitis del surco (en evolución)." Dado que el paciente permanece asintomático se decide mantener actitud expectante con control clínico, analítico y radiológico. A los 6 meses, reingresa por náuseas y vómitos, de 3 días de evolución, que le impiden la ingesta oral, asociados a dolor en hemiabdomen superior. Pérdida de peso no cuantificada en los últimos meses. Analíticamente destaca una discreta elevación de amilasa sin otras alteraciones significativas. Dados los antecedentes del paciente y la clínica actual se solicita una RMN abdominal que informa "marcada dilatación de vía biliar intrahepática, con colédoco de 20 mm de diámetro en porta hepatis, que permanece dilatado hasta la región distal, donde disminuye bruscamente debido a compresión extrínseca por la pared. Engrosamiento de la pared duodenal de la primera y segunda región duodenal, de unos 6 x 6 cm de diámetro, que provoca disminución de la luz duodenal que muestra aspecto filiforme y crecimiento excéntrico, comprimiendo la región distal del colédoco". Ante estos hallazgos, se realiza endoscopia digestiva alta que aprecia, en primera rodilla duodenal, un importante engrosamiento de pliegues con mucosa edematosa, friable y erosionada que estenosa la luz parcialmente permitiendo el endoscopio, pero sin distender a la insuflación; a nivel de segunda rodilla, la mucosa es de aspecto normal. Se toman biopsias de primera rodilla duodenal siendo estas negativas para malignidad. Se decide completar estudio mediante ecoendoscopia (Figura 3) que muestra "vías biliares intrahepáticas dilatadas y colédoco de 15 mm. Segunda porción duodenal con engrosamiento evidente de la pared y una formación quística en su interior". Se realiza PAAF de la pared y de la formación quística y se envía para estudio. El estudio del líquido del quiste muestra una elevada concentración



**Figura 3**

PAAF guiada por ecoendoscopia. Segunda porción duodenal con engrosamiento evidente de la pared y una formación quística en su interior.

de amilasa (150268 U/L) y un CEA dentro de la normalidad. La PAAF fue negativa para células malignas, mostrando una inflamación crónica inespecífica.

Con el diagnóstico de distrofia quística duodenal y pancreatitis del surco, se presenta el caso en sesión multidisciplinar y se decide intervención quirúrgica. Se realiza duodenopancreatectomía cefálica programada que cursa sin complicaciones inmediatas. El examen de la pieza quirúrgica informa a nivel de la cabeza pancreática una tumoración de 6 x 3 cm, periampular, que macroscópicamente parece afectar a la pared duodenal. En pared duodenal se observa otra formación quística de 1.7 x 1 x 1 cm (ap x t x l) de contenido líquido amarillento y marcada fibrosis entre cabeza de páncreas y duodeno. Siendo estos hallazgos compatibles con distrofia quística del páncreas heterotópico.

En el momento actual el paciente presenta buen estado general, ha ganado peso y no ha vuelto a presentar crisis de dolor abdominal ni vómitos.

## Discusión

El área del surco, es el área comprendida entre la cabeza del páncreas (medialmente), la segunda porción duodenal (lateralmente), la región antral (anterior) y la tercera porción duodenal (posterior)<sup>1</sup>. Esta zona es asiento de múltiples patologías, que pueden mostrar serias dificultades en su diagnóstico diferencial.

La distrofia quística de la pared duodenal (DQPD) es una rara entidad que afecta al páncreas heterotópico de localización duodenal. Fue descrita inicialmente en 1970 por Potet y Duclert<sup>2</sup> y se caracteriza por un aumento de grosor de la pared duodenal, asociado a la presencia de lesiones quísticas intraparietales localizadas principalmente en segunda porción duodenal, localización más frecuente del páncreas heterotópico<sup>3</sup>.

Desde su primera descripción en 1970 han sido numerosos los casos que se han publicado, observando un aumento de su incidencia en los últimos años gracias al mayor conocimiento de esta entidad y a la mejora de las pruebas de imagen. Si realizamos una búsqueda bibliográfica observamos la variedad de términos que se emplean para referirse a esta entidad, como "pancreatitis del surco", "distrofia quística del páncreas heterotópico", "distrofia quística de la pared duodenal" o "pancreatitis paraduodenal". Una revisión publicada recientemente por Pallisera y cols. recoge una revisión buscando los términos anteriormente expuestos en MEDLINE, recogiendo un total de 68 publicaciones, de las cuales la mayoría corresponden a estudios de casos clínicos aislados. Todo esto hace difícil conocer la verdadera incidencia de esta enfermedad<sup>4</sup>.

Ocurre con mayor frecuencia en varones jóvenes, con antecedentes de consumo de alcohol<sup>5</sup>.

Las causas de la aparición de quistes y los cambios inflamatorios acontecidos en el páncreas ectópico son desconocidas. Sin embargo, se han postulado varias hipótesis. Se piensa que estas lesiones podrían ser el resultado de la repetición de procesos inflamatorios locales como consecuencia de la obstrucción de

pequeños ductos excretores en el tejido ectópico. También se ha descrito el efecto nocivo de tóxicos como el tabaco o el alcohol sobre el tejido ectópico<sup>6</sup>.

La DQPD y la pancreatitis crónica aparecen frecuentemente asociadas. Esta asociación podría estar en relación con factores externos predisponentes que afectarían tanto a la glándula normal como al tejido ectópico. Así mismo, se piensa que la compresión que provocan los quistes sobre el conducto pancreático principal, ocasionaría episodios de pancreatitis sobre la glándula pancreática normal originando las lesiones. Cambios inflamatorios periduodenales, como la pancreatitis del surco, se han visto asociadas hasta en un 50% de los casos, como es el caso del paciente que presentamos<sup>7</sup>.

El diagnóstico diferencial de la distrofia quística del páncreas heterotópico incluye tres grandes categorías: las lesiones inflamatorias, neoplasias, y anomalías congénitas.

Macroscópicamente se caracteriza por engrosamiento irregular de la pared duodenal de predominio en el lado pancreático y por la presencia de quistes intraparietales de tamaño variable.

Histológicamente, las lesiones quísticas, localizadas en la submucosa o muscular propia, quedan delimitadas por un epitelio lineal cuboidal similar al de los conductos pancreáticos, mientras que en el tejido pancreático ectópico subyacente se observa fibrosis y cambios inflamatorios<sup>8</sup>.

Puede cursar de forma asintomática o producir dolor abdominal, pancreatitis agudas de repetición, pérdida de peso, náuseas y vómitos, en relación con los cambios inflamatorios, la fibrosis local y la estenosis duodenal<sup>9, 10</sup>. Más raramente, se ha descrito ictericia como consecuencia de la compresión de la vía biliar<sup>5</sup>.

Las pruebas de imagen como la ecografía, TC o RMN, pueden orientarnos al diagnóstico, observando un engrosamiento de la pared duodenal, así como lesiones quísticas intraparietales. En algunos casos podremos observar cambios compatibles con pancreatitis crónica, dilatación de colédoco o conducto pancreático principal o dilatación gástrica secundaria a la estenosis duodenal producida por los quistes.

La endoscopia digestiva alta puede mostrar una estenosis duodenal, con cierto edema y eritema mucoso, siendo las biopsias inespecíficas.

La ecoendoscopia constituye la técnica más útil en el diagnóstico, ya que nos va a permitir valorar la pared duodenal y la localización exacta de las lesiones quísticas dentro de ésta, resultado fundamental para determinar el estado de la glándula pancreática<sup>11</sup>. La PAAF de las lesiones quísticas y su posterior estudio nos aportan gran información al poder observar altas concentraciones de amilasa, así como determinar los niveles de CEA intraquístico, lo que nos permite excluir posibles neoplasias quísticas pancreáticas.

El tratamiento sigue siendo controvertido. La duodenopancreatectomía cefálica (DPC) representa el

procedimiento clásicamente utilizado y, debe valorarse cuando, a pesar de las distintas técnicas diagnósticas, no se consigue llegar a un diagnóstico ni excluir la malignidad de las lesiones<sup>12</sup>. Las derivaciones como la gastroenteroanastomosis o la quistoyeyunostomía también han sido descritas<sup>13</sup>. Una cirugía más conservadora, como la resección segmentaria duodenal, puede ser de elección en algunos casos<sup>14</sup>.

El tratamiento con Octreotida se ha propuesto como alternativa al tratamiento quirúrgico. Sin embargo, existen resultados contradictorios en los diferentes estudios realizados hasta el momento<sup>15</sup>.

Actualmente, la punción drenaje de las lesiones guiadas por ecoendoscopia se ha propuesto como alternativa al tratamiento quirúrgico, logrando un buen control de los síntomas. No obstante, la recidiva de la clínica aparece en la mayoría de los casos a los pocos meses<sup>16</sup>.

## Bibliografía

- Jinxiang Yu, Ann S. Fulcher, Mary Ann Turner, and Robert A. Halvorsen. Normal Anatomy and Disease Processes of the Pancreatoduodenal Groove: Imaging Features. *American Journal of Roentgenology*, 2004.183:3 , 839-846.
- Potet F, Duclert N. Cystic dystrophy on aberrant pancreas of the duodenal wall. *Arch Fr Mal App Dig*. 1970. 59(4):223-38.
- Barbosa JC, Dockerty M, Waugh JM. Pancreatic heterotopia. Review of the literature and report of 41 authenticated surgical cases of which 25 were clinically significant. *Surg Gynecol Obstet*. 1946. 82:527-42.
- Pallisera-Lloveras A, Ramia-Ángel JM, Vicens-Arbona C, Cifuentes-Rodenas A. Groove pancreatitis. *Rev Esp Enferm Dig* 2015.107(5): 280-288.
- Rebours V, Lévy P, Vullierme MP, Couvelard A, O'Toole D, Aubert A, Palazzo L, Sauvanet A, Hammel P, Maire F, Ponsot P, Ruszniewski P. Clinical and morphological features of duodenal cystic dystrophy in heterotopic pancreas. *Am J Gastroenterol*. 2007 102(4):871-9.
- Leger L, Lemaigre G, Lenriot JP. Cysts on heterotopic pancreas of the duodenal wall. *Nouv Presse Med*. 1974. 3:2309-14.
- Adsay NV, Zamboni G. Paraduodenal pancreatitis: a clinico-pathologically distinct entity unifying "cystic dystrophy of heterotopic pancreas", "paraduodenal wall cyst", and "groove pancreatitis". *Semin Diagn Pathol*. 2004. 21(4):247-54.
- Hebrero J, Diego-Estévez M, Martínez-Arrieta F, Velázquez E, Campo R, Segura J, et al. Distrofia quística en heterotopia pancreática de la pared duodenal. *Rev Esp Enf Ap Digest*. 1980. 57:51-6.
- Repiso A, Gómez-Rodríguez R, García-Vela A, Martínez-Chacón J, González de Frutos C, Pérez-Grueso MJ, Carrobbles JM. Cystic dystrophy of the duodenal wall. An underdiagnosed complication in aberrant pancreas. *Gastroenterol Hepatol*. 2006 Jun-Jul;29(6):345-8.
- Carrión García F; Baños Madrid R. Distrofia quística de la pared duodenal. Complicación infrecuente de la pancreatitis crónica. *Portalesmédicos.com*. Agosto.15(VII). 2012.
- Argüello L, Pellisé M, Miquel R. Utilidad de la ultrasonografía endoscópica en la evaluación e los tumores submucosos y compresiones extrínsecas del tubo digestivo. *Gastroenterol Hepatol*. 2002. 25:13-8.
- Galloro G, Napolitano V, Magno L, Diamantis G, Pastore A, Mosella F, Donisi M, Ruggiero S, Pascariello A, Bruno M, Persico G. Pancreaticoduodenectomy as the primary therapeutic choice in cystic dystrophy of the duodenal wall in heterotopic pancreas. *Chir Ital*. 2008. 60(6):835-41.
- Bauer P, Smadja M, Lechaux JP. Dystrophie kystique sur pancreas aberrant traitée par gastro-entérostomie. *Presse Med*. 1993. 22:964-5.
- Marmorale A, Tercier S, Peroux JL, Monticelli I, McNamara M, Huguet C. M, Huguet C. Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the second part of the duodenum. One case of conservative surgical procedure. *Ann Chir*. 2003. 128:180-4.
- Mathiew B, Moussu P, Mourani A, Passail G, Hervé M, Madani N. Extensive duodenal stenosis related to parietal cystic dystrophy in heterotopic pancreas: efficacy of octreotide treatment. *Gastroenterol Clin Biol*. 2000. 24(1):128-30.
- Beaulieu S, Vitte RL, Le Corguille M, Petit Jean B, Eugène C. Traitement endoscopique de la dystrophie kystique de la paroi duodénale. A propos de trois cas. *Gastroenterol Clin Biol*. 2004. 28:1159-64.