

Ektopisk pancreasvæv er en sjælden årsag til blødning og tarminvagination

Mette Winther Andersen¹, John R. Østergaard², Anders Tøttrup³, Marie Louise Jespersen⁴ & Henning Grønbaek¹

KASUISTIK

1) Hepatogastroenterologisk Afdeling V, Aarhus

Universitetshospital
2) Center for Sjældne Sygdomme, Pædiatrisk Afdeling A, Aarhus

Universitetshospital
3) Kirurgisk Afdeling P, Aarhus

Universitetshospital
4) Patologisk Institut, Aarhus

Universitetshospital

Ugeskr Læger
2015;177:V09140486

En patient, som havde neurofibromatosis Recklinghausen (NF1) blev udredt for nyopståede mavesmerter, træthed og blødningsanæmi. I den distale ileum fandt man en siveblødning og som bifund pancreas annulare. Laparoskopi afslørede invagination og en mindre tumor i den distale ileum. Tumoren blev i første omgang mistolket som en neuroendokrin tumor (NET), men senere diagnosticeret som ektopisk pancreasvæv. Ektopisk pancreasvæv kan i sjældne tilfælde medføre invagination og gastrointestinal blødning.

SYGGEHISTORIE

En 17-årig kvinde, som havde NF1 og moyamoya-sygdom, fik i november 2012 mavesmerter, træthed og hovedpine. Mavesmerterne var kolikagtige, periumbilikale og ledsaget af kvalme. Pga. moyamoya-sygdommen var patienten i behandling med acetylsalicylsyre 100 mg dagligt. Der var tegn på anæmi med et hæmoglobinniveau på 5,6 mmol/l, men ingen melæna. Man iværksatte anæmiudredning og udførte initialt gastroskopi og ileokoloskopi. Man fandt normale forhold fraset en submukøs tumor i ventrikelantrum uden tegn til malignitet.

Hæmoglobinniveauet faldt til 5,3 mmol/l, ferritinniveauet var 8 mikrogram/l, middelcellevolumen var 80 fl, og middelcellehæmoglobinkoncentrationen var 19,6 mmol/l. Patienten påbegyndte jernbehandling. En kapselendoskopi viste slimhindeforandringer og blødning i den distale ileum. Der blev foretaget MR-skanning, men man fandt ingen sikker forklaring på blødningen fra tarmen. Som bifund så man pancreas annulare. En dobbeltballonenteroskopi var uden patologiske fund. Parietalcellescintigrafi blev udført, og hermed udelukkede Meckels divertikel.

Patienten havde fortsat periodevise mavesmerter og blev henvist til en kirurgisk afdeling. En CT gav ikke nogen forklaring på patientens symptomer, men fundet af pancreas annulare bekræftedes. Man foretog diagnostisk laparoskopi, hvor man fandt invagination (**Figur 1A**) på grund af en mindre tumor. Man udførte resektion af 5 cm tyndtarm inkl. en tumor på 4 × 7 × 9 mm, og de regionale lymfeglandler blev fjernet. Initialt havde man mistanke om NET, men efter revurdering af de histologiske præparater konkluderede man, at der var tale om ektopisk pancreasvæv (**Figur 1B** og **Figur 1C**) med både eksokrint og endokrint væv. Postoperativt ophørte blødningsanæmien, og smerterne var aftagende. Kapselendoskopi og colontransittidsundersøgelse var normale. Man forsøgte behandling med prucaloprid samt terapi hos en psykolog.

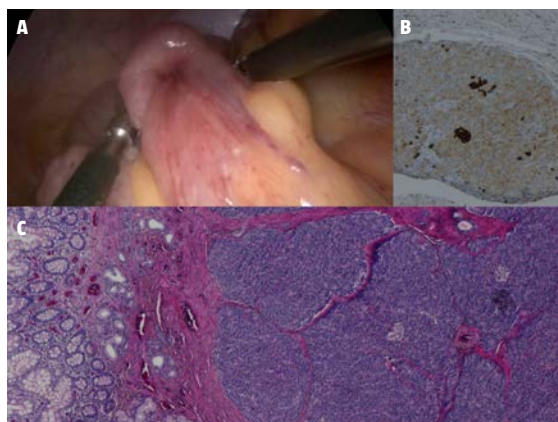
DISKUSSION

NF1 er en autosomal, dominant arvelig sygdom med gendefekt i tumorsuppressorgenet. Klinisk ser man café au lait-pletter, fregner i lysken og aksillerne, Lisch-noduli, kutane neurofibromer og nervus opticus-gliomer [1]. Moyamoya er en cerebrovaskulær karabnormitet, som er associeret til NF1 [1]. Der er umiddelbart ingen sammenhæng mellem NF1, pancreas annulare og ektopisk pancreasvæv, mens der er en velkendt sammenhæng med NET.

Ektopisk pancreasvæv er en kongenit abnormalitet, der defineres som pancreasvæv uden anatomisk eller vaskulær tilknytning til pancreas. Oftest er ektopisk pancreasvæv uden symptomer og vil typisk være et bifund ved kirurgi eller obduktion. Ektopisk pancreasvæv findes oftest i ventriklen, duodenum og je-

FIGUR 1

A. Invagination i distale ileum ved laparoskopi. **B.** Immunhistokemisk farvning (synaptophysin) af ektopisk pancreasvæv med påvisning af hormonproduktion, × 40. **C.** Hæmatoxylin- og eosinfarvning af ektopisk pancreasvæv, × 40.



junum, men kan også ses i ileum, Meckels divertikel, umbilicus, milthilus samt galdeblære og galdegange [2]. Ektopisk pancreasvæv er gennemsnitligt 1 cm i diameter, og store tumorer er mest symptomatiske [3, 4]. Lokalisation i jejunum er som regel uden symptomer, men kan medføre invagination, blødning og partiel obstruktion [3, 4]. Resektion af tumorerne bør kun foretages ved symptomer eller diagnostisk tvivl [4].

Ektopisk pancreasvæv er en svær diagnose at stille præoperativt, symptomerne er uspecifikke og tilstanden sjælden. Differentialdiagnoserne for ektopisk pancreasvæv er f.eks. NET, leiomyom, ulcus og appendicitis [3]. Invagination, blødning eller obstruktion i tarmen kan være udløst af benign eller malign patologi, derfor bør resektion omfatte de regionale lymfeglandler. Pancreas annulare er ligeledes en sjælden og oftest asymptomatisk, kongenit abnormitet. Hos børn kan misdannelsen medføre obstruktion af duodenum, hos voksne kan der ses pankreatikobiliære komplikationer. Symptomatiske voksne patienter har smerter (75%), opkastninger (24%), pankreatitis (22%) og unormale levertal (11%) [5].

Patienten i sygehistorien havde NF1 og pancreas annulare, hvilket ikke tidligere er beskrevet i relation til ektopisk pancreas. Udredningen omfattede talrige undersøgelser, før diagnosen blev stillet ved laparoskopi. Diagnosen var ektopisk pancreas med en sjælden lokalisation i ileum og infrekvente symptomer. Ektopisk pancreasvæv bør overvejes som en sjælden, benign differentialdiagnose i forbindelse med gastrointestinal blødning og invagination.

SUMMARY

Mette Winther Andersen, John R. Østergaard, Anders Tøttrup, Marie Louise Jespersen & Henning Grønnebæk:

Heterotopic pancreas is a rare cause of bleeding and intestinal intussusception

Ugeskr Læger 2015;177:V09140486

A young female had neurofibromatosis, annular pancreas and heterotopic pancreas, a combination not previously described. The tumour caused bleeding and intussusception of the distal part of the small intestine. An extensive range of examinations was initiated; however, the diagnosis was not clarified until explorative laparoscopy was performed. Heterotopic pancreas is worth considering as an infrequent cause of gastrointestinal bleeding and invagination.

KORRESPONDANCE: Mette Winther Andersen, Hepatogastroenterologisk Afdeling V, Aarhus Universitetshospital, Nørrebrogade 44, 8000 Aarhus.
E-mail: mettewandersen@gmail.com

ANTAGET: 18. november 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 12. januar 2015

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Koss M, Scott MR, Irons MB et al. MoyaMoya syndrome associated with neurofibromatosis Type 1: perioperative and long-term outcome after surgical revascularisation. *J Neurosurg Pediatrics* 2013;11:417-25.
2. Dolan RV, ReMine WH, Dockerty MB. The fate of heterotopic pancreas tissue. *Arch Surg* 1974;109:762-5.
3. Armstrong CP, King PM, Dixon JM et al. The clinical significance of heterotopic pancreas in the gastrointestinal tract. *Br J Surg* 1981;68:384-7.
4. Lai EC, Tompkins RK. Heterotopic pancreas. *Am J Surg* 1986;151:697-700.
5. Zyromski NJ, Sandoval JA, Pitt HA et al. Annular pancreas: dramatic difference between children and adults. *J Am Coll Surg* 2008;206:1019-25.