

ARTICULOS ORIGINALES

# Hamartoma mioepitelial gastroduodenal

Dres. Roberto Puig, Nelson Reissenweber,  
Carlos Sarroca y Ruben Gary\*

Se realiza una limitada revisión bibliográfica sobre los Hamartomas Mioepiteliales gastroduodenales, con el concepto aprendido del Prof. Juan Francisco Cassinelli que unifica los páncreas heterotópicos, los adenomas brunnerianos y las formas intermedias.

Se presentan 3 casos demostrativos: dos localizaciones gástricas submucosas y una doble lesión gástrica y duodenal.

La lesión fundamental es un pequeño nódulo tumoriforme formado por focos ectópicos de tejido glandular y ductal, en un estroma de músculo liso, resultante de un error ontogénico aún no precisado. Las manifestaciones clínicas son muy variables, siendo la mayoría asintomáticos. Radiológicamente suelen dar una pequeña imagen lacunar ovoidea, a veces con una umbilicación central. El tratamiento aconsejado es la exéresis local, bajo control histopatológico intraoperatorio.

*Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS:* Hamartoma/pathology, surgery. Gastrointestinal neoplasms.

Cuando en el informe anatomopatológico de una pieza de gastrectomía recibimos el diagnóstico de "hamartoma mioepitelial" nos sentimos movidos a la investigación casuística y bibliográfica (20).

El término hamartoma fue creado por Albrecht en 1904 para designar las malformaciones tumoriformes en las cuales ocurre solamente una mezcla anormal de los componentes normales del órgano (6).

Clarke en 1940 (8), patólogo, Director de la Clínica de Tumores en Rhode Island, denominó "hamartoma mioepitelial" a masas nodulares de aspecto tumoriforme y compuestas de músculo liso y elementos epiteliales, ocasionalmente halladas en distintos sitios del tubo digestivo.

Borst en el Tratado de Anatomía Patológica de Aschoff, en el capítulo de generalidades sobre tumores dice: No pueden considerarse tumores: ... b) Las anomalías locales de los órganos o sistemas sin un exceso autónomo del crecimiento: 1º) los defectos en la constitución tisular de un punto determinado (mezcla tisular defectuosa, hamartomas); 2º) las separa-

*Clínica Quirúrgica "A" (Prof. Dr. Héctor Ardao) y Departamento de Anatomía Patológica (Prof. Dr. Alberto Mateo) Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela". Montevideo.*

ciones o desplazamientos de rudimentos orgánicos o tisulares (coristos, yo separo)... Pero cuando estas anomalías tisulares aparecen en forma hiperplástica adquiriendo por ello un aspecto que recuerda al de los tumores, pueden recibir el calificativo de hamartomas y coristomas, poniendo de manifiesto su afinidad con los tumores genuinos.

El Profesor Juan Francisco Cassinelli maneja estos conceptos en el diagnóstico de pequeñas formaciones nodulares localizadas más frecuentemente en el canal antro pilórico y en la primera porción del duodeno, que recibía en piezas operatorias de gastrectomía. Su interés académico era contribuir a unificar el criterio en relación con otras nomenclaturas tales como adenomas brunnerianos, páncreas aberrante o heterotópico, en relación con otras formas intermedias como las que hoy presentamos; y sobre todo contribuir a difundir su conocimiento, el diagnóstico preoperatorio y el diagnóstico operatorio para evitar amplias resecciones que parecen y resultan excesivas en la mayoría de los casos.

## CONSIDERACIONES PATOLÓGICAS

El hecho morfológico fundamental es la existencia de un pequeño nódulo tumoriforme constituido por focos ectópicos de tejido glandular y ductal en un estroma de músculo liso.

Klob en 1859 hace el primer diagnóstico histológico de páncreas aberrante o accesorio (10, 20). Magnus en 1903 hace la primera descripción de 5 adenomiomas en piezas de autopsia (10, 14).

En la mayoría de los casos estos nódulos presentan acinos y ductos pancreáticos. Del Valle (6) describe 4 formas histológicas de páncreas aberrante: 1) con todos los elementos del páncreas normal; 2) faltan los islotes de Langherans; 3) tienen solo canales excretores; 4) solamente islotes de Langherans y canales excretores. Hay una amplia gama de estructuras intermedias con glándulas de tipo pilórico y en otro extremo glándulas de Brunner y ausencia de elementos pancreáticos.

La nomenclatura estrictamente morfológica pretendió separar estos distintos tipos estructurales, pero resulta cada vez más claro que esta distinción era puramente artificial y que debe existir un común denominador en un error ontogénico aún no precisado (10). En 1861

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 27 de setiembre de 1972.

\* Asistente de Clínica Quirúrgica, Asistente de Anatomía Patológica, Adjunto de Clínica Quirúrgica, Docente Adscripto de Cirugía.

Dirección: Almirante Harwood 6277, Montevideo (Dr. Puig).

Zenker explicaba el origen del páncreas aberrante por el aislamiento de un pequeño fragmento del primitivo divertículo pancreático en formación. En 1927 Taylor sugiere la heterotopia congénita del endodermo primitivo con capacidad para diferenciarse en muchas estructuras. Esta última teoría explica las localizaciones alejadas (intestino, peritoneo, bazo) pero sobre todo explica la amplia variedad estructural y las formas intermedias (20).

El estroma muscular liso se presenta en proporciones variables sugiriendo tres hipótesis: será el músculo normal invadido, desplazado y arrastrado por el crecimiento aberrante?; corresponderá a una estimulación o reacción secundaria de las bandas musculares que rodean los elementos glandulares?; o puede ser también un error ontogenético del propio músculo? (6, 8, 10).

El leiomioma gástrico es el tumor benigno más frecuente (17). Hay formas que por su topografía, tamaño, manifestaciones clínicas y radiológicas puede superponerse al hamartoma. Es frecuente que tales leiomiomas presenten cavidades pseudoquísticas que sugieren la posibilidad de identificarlos con los hamartomas por necrosis y lisis de los elementos glandulares característicos.

Clarke (8) incluye 8 casos de hamartoma en su trabajo para ilustrar su estructura esencial y mostrar las variaciones histológicas que llevan a la confusión en su descripción y clasificación.

Cimmino (7) contribuye a aclarar el concepto de adenomiosis en el tubo digestivo y su relación con el páncreas aberrante: concuerda que hay una amplia gama de presentación desde la forma pancreática hasta la brunneriana pasando por múltiples etapas microscópicas intermedias.

Remine (18) hace una revisión de 6 casos quirúrgicos de la Clínica Mayo, de hamartomas brunnerianos: dice que faltan los rasgos de un verdadero neoplasma porque no está encapsulado, no hay demarcación con los elementos anatómicos normales y tiene estructuras anatómicas normales.

El páncreas aberrante es ampliamente conocido en todo el tubo digestivo: en 9 series autópsicas se halló una incidencia del 1% (9, 10). La mayoría de los casos se encuentran en el gastroduodeno 65%; 15-25% se encuentran en divertículos digestivos y el resto en delgado, mesenterio, epiplón, bazo, hígado, vesícula, etc. (14).

En el gastroduodeno se localiza preferentemente en el canal antropilórico a menos de 6 cm. del píloro, sobre la gran curva o en la pared posterior del duodeno sobre el ángulo 1-2. Alcanza un tamaño de hasta 4 cm. Está generalmente recubierto de mucosa normal y a veces presenta una umbilicación apical de valor diagnóstico.

Al corte se presenta como un nódulo intramural de localización variable: 60% en la submucosa; 25% entre las capas musculares; y 4% en la subserosa. Es una masa ovoide, circunscrita, no encapsulada, firme; puede aparecer lobulada o de aspecto microquístico; color marrón oscuro en las bandas musculares

y amarillenta o blanca en los elementos glandulares.

En nuestro medio Ardao y Aguiar (1) presentan dos casos de adenomatosis gástrica. El segundo caso de 43 años definido como un adenoma brunneriano puede ser incluido en esta patología que llamamos hamartoma: tiene la estructura muscular que los autores interpretan como resultado de la disociación provocada por el tumor; y además la topografía característica.

Bortagaray (4) presenta un caso de páncreas aberrante que en su estructura presenta algunas áreas formadas por tubos indiferenciados que le dan el aspecto de los llamados adenomiomas.

Bosch (5) encuentra una forma pancreática con ausencia de elementos insulares. Badano (2) encuentra un tipo brunneriano en el duodeno. Zagia (21) encuentra una forma pancreática completa en un divertículo de Meckel. Mesa (15) describe una forma poliposa antral.

#### CONSIDERACIONES CLINICAS

La sintomatología nunca es específica. La mayoría de los casos son hallazgos de autopsia o de laparotomías. Las formas sintomáticas presentan dolor variable en su topografía y en su evolución. Algunos casos se manifiestan por un síndrome pilórico o por hemorragias digestivas.

Las formas pancreáticas pueden sufrir todos los procesos patológicos del mismo páncreas: la pancreatitis aguda podría ser el origen de una hemorragia; puede ocurrir hiperinsulinismo; según Remine nunca se observó transformación maligna pero Nicholson habría señalado un caso de carcinoma (10).

Es indudablemente la clínica y la radiología lo que aconseja mantener la unidad de criterio frente a este proceso patológico.

Los caracteres radiológicos son comunes a todos los tumores gástricos benignos (10, 22). Las formaciones muy pequeñas pueden no ser visibles. En general tienen un crecimiento endógeno y se traducen por una falta de relleno en la luz gástrica: imagen lacunar típica ovoide, bien circunscrita, contornos regulares y nítidos; de topografía y tamaño característicos; con pliegues de configuración, flaccidez y grosor normales; con tonicidad y peristaltismo normales; y que permanecen invariables en estudios repetidos. En general no se pueden diferenciar del pólipo simple y/o del leiomioma. La presencia de una umbilicación apical señalada por Benner y a veces una imagen ductal radiando del vértice fueron consideradas como rasgos patognomónicos del páncreas aberrante pero Cimmino (7) demostró que era un rasgo genérico de todos los hamartomas e incluso puede estar presente en los leiomiomas.

La endoscopia mostrará una masa o elevación hemisférica o cónica, recubierta de mucosa sana; con una umbilicación apical que corresponde a una simple invaginación de la mucosa normal.

## TRATAMIENTO

La mayoría de los autores proponen la resección limitada bajo control anatomopatológico intraoperatorio (7, 10, 11, 14, 15, 16, 18). En el caso de operaciones intrahemorrágicas puede plantearse la duda sobre el verdadero origen de la hemorragia y en consecuencia estar indicada una gastrectomía. Es la situación del caso de Bosch (5) que reproduce Larghero (13): al hacer la inspección por gastrotomía se encontró una mucosa antral muy congestiva lo que llevó a la indicación de la gastrectomía.

## CASUÍSTICA

Caso I.— Reg.: 315.264; D.C.; varón, 58 años.

Antecedentes de etilismo y dispepsia caracterizada por ardor epigástrico datando de 10 años. Desde hace unos dos meses exacerbación de su sufrimiento y en la última semana melenas repetidas.

Ingresa 10-marzo-1971 por persistencia de las melenas y repercusión anémica: mareos, debilidad, sudoración. Al examen: palidez cutaneomucosa; taquicardia sin descompensación cardiocirculatoria; resto: sin particularidades.

Laboratorio: hematocrito 26 %; hemoglobina 55 %; leucocitosis 10.800; urea 0,90.

Estudio radiológico de gastroduodeno: se hace diagnóstico de úlcus gástrico de gran curva.

A las 48 horas del ingreso, teniendo en cuenta la persistencia de la hemorragia, se decide operación de urgencia.

**Operación:** 12-marzo-71: Dr. R. Puig: se comprueba lesión orgánica sobre la gran curva del canal antropilórico a unos 5 cm. del piloro; adenopatía subpilórica en el meso gastrocólico; duodeno sin lesiones; contenido hemático en el delgado; diverticulosis colónica extensa. Se practica gastropiloro duodenectomía parcial, reseca la mitad derecha del epiplón gastrocólico que contiene la adenopatía. Se reconstruye el tránsito por gastroenteroanastomosis oral parcial, transmesocólica. Al abrir la pieza se comprueba un pequeño nódulo sobre la gran curva, aparentemente ulcerado, pero que llama la atención porque no invade el plano muscular.

**Evolución:** sin incidentes ni complicaciones; se otorga el alta al 7º día en buenas condiciones.



FIG. 1.— Corte transversal de la pared gástrica en la zona de la lesión del caso I. La flecha indica la zona de la umbilicación del nódulo parietal con un sector ulcerado, críptico. Se observa el ensanchamiento de la submucosa que presenta pequeñas cavidades de aspecto microquístico. H.E. 3 x.



FIG. 2.— Corte transversal de la pared gástrica en la zona de la lesión del caso III. En la pared muscular engrosada la flecha indica dos pequeñas cavidades quísticas separadas por un delgado tabique. Por encima de esa área, la submucosa ensanchada, contiene el resto de la proliferación hamartomatosa que levanta moderadamente la mucosa. H.E. 3 x.

**Anatomía Patológica:** N. J. Reissenweber: Se observa un pequeño nódulo gástrico, submucoso, con la topografía señalada en el protocolo quirúrgico, que mide 3 cms. de diámetro. Produce un levantamiento neto de la mucosa presentando en la zona apical una umbilicación de casi 1 cm. de diámetro. Al corte es elástico, microquístico y no interrumpe el plano muscular del que es independiente (Fig. 1). Se corrobora la existencia de tres gruesas adenopatías en el epiplón gastrocólico.

Histológicamente el nódulo está formado por pequeñas cavidades recubiertas de epitelio de tipo gástrico, rodeadas de músculo liso (Fig. 6), con glándulas de tipo pilórico o brunnerianas (Figs. 4 y 7) y nódulos de tejido pancreático exócrino (Fig. 4). Todos los tejidos están bien diferenciados llamando la atención su disposición anormal y entremezclada (desordenamiento estructural).

La umbilicación superficial presenta en el fondo de una cripta varias microulceraciones (Figs. 1 y 3) recubiertas de fibrina y tejido de granulación joven. Esa umbilicación superficial y las microulceraciones explicarían la imagen radiológica señalando además el origen del sangrado digestivo.

Los ganglios linfáticos hipertróficos yuxtatumorales muestran únicamente hipertrofia e hiperplasia reticulohistiocitaria reaccional, simple. En suma: corresponde a un hamartoma gástrico mioepitelial, localizado en la submucosa.

Caso II.— Reg.: 212.087; C.C.; mujer; 66 años.

Antecedentes de dispepsia caracterizada por epigastralgia datando de 8 meses; a veces diarreas; adelgazamiento moderado. Al examen: hipertensión, obesidad, hernia umbilical pequeña.

Estudio radiológico de gastroduodeno: imagen de lesión orgánica antral sobre la gran curva. Colangiografía intravenosa: litiasis vesicular.

Gastroscofia: no llega a visualizar la lesión comprobada radiológicamente.

Quimismo gástrico: normoclorhidria.

**Operación:** 18-agosto-67: Dr. R. Gary: se comprueba la lesión orgánica sobre la gran curva antral; adenopatías subpilóricas. Se realiza gastropiloro duodenectomía parcial.

**Anatomía Patológica:** Dr. J. F. Cassinelli: pequeño nódulo ubicado en la submucosa constituido por áreas de tejido pancreático exócrino bien diferenciado con conductos dilatados microquísticos; otras cavidades glanduliformes de tipo antral; conjunto desordenado, entremezclado con anillos y bandas de tejido muscular liso. En suma: corresponde a un hamartoma gástrico mioepitelial submucoso.

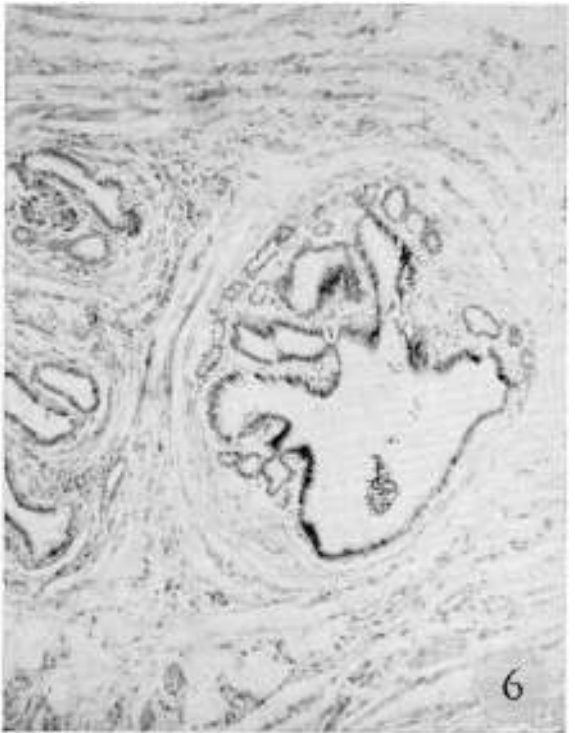
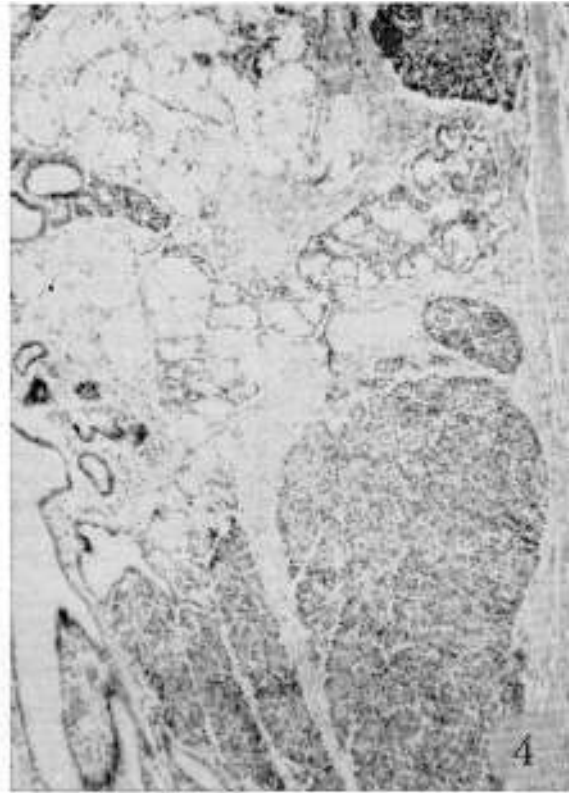


FIG. 3.—Corte histológico de la microulceración del caso 1. La flecha indica el comienzo de la ulceración que tiene un grueso fondo necrótico. H.E. 60 x. FIG. 4.—Corte histológico del hamartoma del caso I mostrando lobulillos de páncreas exócrino y abundantes glándulas brunnerianas. H.E. 60 x. FIG. 5.—Corte histológico del tabique señalado por la flecha en la figura 2. Ambas caras están revestidas por un epitelio cilíndrico-cúbico, gástrico. El músculo liso en el sector más delgado muestra discreta esclerosis y exudado linfomonocitario. H.E. 60 x. FIG. 6.—Imagen histológica correspondiente al caso I. Se observan las cavidades microquísticas revestidas por epitelio de aspecto gástrico rodeadas por músculo liso dispuesto concéntricamente a las mismas. H.E. 60 x.

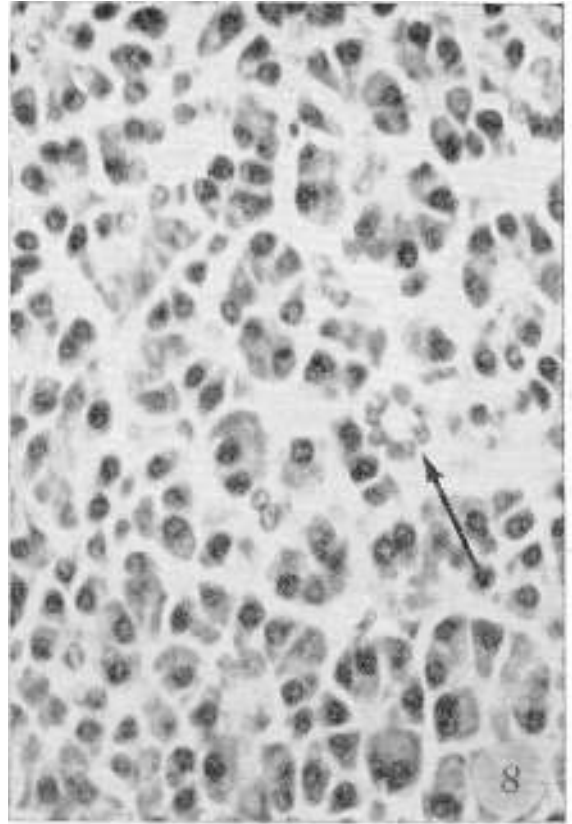
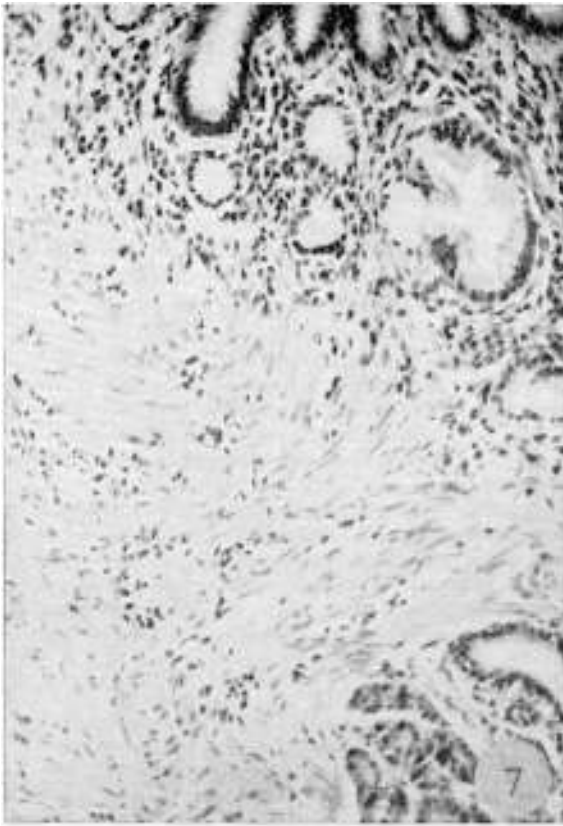


FIG. 7.—Un detalle a mayor aumento del mismo sector que la figura anterior. El músculo liso presenta una estructura y disposición algo desordenada en varias áreas. Tricrómico de Cajal-Gallego, 240 x. FIG. 8.—Corte del tejido pancreático del nódulo duodenal del caso III. Se observa la arquitectura típica del órgano normal indicando la flecha un conducto excretor de pequeño diámetro. No se observan elementos endócrinos. H. E. 400 x. FIG. 9.—Un corte del hamartoma del caso III mostrando un tabique revestido en una de sus caras por un epitelio pseudoestratificado gastroide, mientras que la otra cara presenta un epitelio poliestratificado planocúbico, similar a los epitelios de origen urotelial. H.E. 240 x. FIG. 10.—Corte del hamartoma del caso III mostrando la presencia sectorial de epitelio cilíndrico de tipo intestinal con evidentes células caliciformes. H.E. 400 x.

Caso III.—Reg.: 116.659; P.B.; varón; 52 años.

Antecedentes de síndrome ulceroso datando de 5 años. Hace tres meses hemorragia digestiva (melenas) grave, con anemia aguda, por lo que estuvo internado en el Hospital Maciel en Servicio de Medicina.

Actualmente ingresa en empuje doloroso, con vómitos.

Al examen: no hay elementos para señalar.

Estudio radiológico de gastroduodeno: bulbo duodenal deformado de aspecto ulceroso; divertículo de segunda porción de duodeno.

Colecistografía: normal.

Quimismo gástrico: moderada hiperclorhidria.

Operación: 21-enero-1960. Dr. Rodríguez de Vecchi; a nivel de la gran curva antral se comprueba pequeña tumoración que impresiona como un pólipo; intensa periduodenitis: gran úlcera en la segunda porción del duodeno; en la parte distal de la primera porción otro pequeño nódulo. Se practica gastropiloroduodenectomía parcial, realizando la sección a la altura de la segunda porción; cierre duodenal difícil; gastroenteroanastomosis oral total transmesocólica.

Evolución: sin incidentes; alta al 12º día en buenas condiciones.

Anatomía Patológica: Dr. J. F. Cassinelli: El nódulo gástrico está formado por lobulillos, canales y microquistes de tipo pancreático sumándose glándulas de tipo brunneriano y bandas de músculo liso. Las cavidades no sólo aparecen en la submucosa sino que también se encuentran en la muscular hipertrófica subyacente (Fig. 2). En esta última se observan dos de mayor tamaño, revestidas por un epitelio monoestratificado cilíndrico o cúbico, separadas por un tabique muscular que presenta a ese nivel discretas alteraciones (fibrosis inicial, exudado escaso de tipo linfomonocitario) (Fig. 5). Esa continuidad explica la fijación del nódulo al plano muscular profundo.

Si bien predomina el epitelio de tipo gástrico en algunos sectores se encuentra un revestimiento semejante al del intestino delgado, con células calciformes (Fig. 10) apareciendo en un sector incluso epitelio poliestratificado plano (Fig. 9).

El nódulo duodenal está formado por glándula pancreática lobulillada, con canales hipertróficos y surcada por bandas de músculo liso. El tejido pancreático está bien diferenciado observándose los conductos excretorios iniciales bien constituidos (Fig. 8). No aparecen islotes de Langerhans.

En suma: doble hamartoma mioepitelial gástrico y duodenal; éste último con estructura exclusivamente pancreática, corresponde a un páncreas accesorio.

## RÉSUMÉ

### Hamartoma myo-épithélial gastroduodénal

Révision partielle de la bibliographie des Hamartomas Myoépithéliaux gastroduodénaux, sur la base du concept inspiré par le Prof. Juan Francisco Cassinelli qui unifie les pancréas hétérotopiques, les adénomes brunneriens et les formes intermédiaires.

Présentation de 3 cas démonstratifs: deux localisations gastriques sub-muqueuses et une double lésion gastrique et duodénale. La lésion fondamentale est un petit nodule tumoral constitué par des foyers ectopiques de tissu glandulaire et ductal, dans un stroma de muscle lisse, dû à une erreur ontogénique non encore précisée. Les manifestations cliniques sont très variables et la plupart sont asymptomatiques. La ra-

diologie donne habituellement une petite image lacunaire ovoïde, parfois avec ombilication centrale. Le traitement conseillé est l'exérèse locale, sous contrôle histopathologique intra-opératoire.

## SUMMARY

### Gastroduodenal mioepithelial hamartoma.

A brief selection of bibliographical material was made on the subject of gastroduodenal mioepithelial hamartomas, bearing in mind Prof. Juan Francisco Cassinelli's teaching which associates heterotopic pancreas, Brunnerian adenomas and their intermediate forms.

Three cases are described: two localized submucous gastric lesions and one double gastric and duodenal lesion.

The fundamental lesion is a small tumorlike nodule composed of ectopic focus of glandular and ductal tissue in a smooth muscle stroma, resulting from an undetermined development anomaly. Many cases are asymptomatic and the clinical symptoms are variable. X-Rays usually show a small ovoidal lacunar appearance, often with central umbilication. The treatment recommended is local removal, under histopathological peroperative control.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ARDAO HA, AGUIAR A: La adenomatosis gástrica. *Bol Soc Cir Urug*, 24: 1, 1953.
2. BADANO JL: Tumor benigno del bulbo duodenal. *Bol Soc Cir Urug*, 29: 228, 1958.
3. BORST M: Tumores (blastomas). A) Generalidades; en Aschoff L: Tratado de Anatomía Patológica: Tomo I p. 651, 1950.
4. BORTAGARAY CA, RODRIGUEZ LA, AMORIN G: Tumores benignos de estómago. *Cong Urug Cirugía* 4º 421, 1953.
5. BOSCH DEL MARCO LM, FOLLE JA: Hemorragias digestivas por heterotopia pancreática. *Bol Soc Cir Urug*, 26: 398, 1955.
6. CASSINELLI JF: Heterotopia tisular pancreática en el divertículo de Meckel. *An Fac Med Montev* 34: 353, 1949.
7. CIMMINO CV: Gastric adenomyosis Vs. aberrant pancreas. *Radiology*, 65: 73, 1956.
8. CLARKE E: Myoepithelial hamartoma of the gastrointestinal tract. *Arch Path*, 30: 143, 1940.
9. FERNALD JM: Heterotopic pancreatic tumors. *Internat Surg*, 52: 44, 1969.
10. GRUHN J, BLAKE K, SARACCO T: Gastric heterotopia. *Am J Surg*, 100: 396, 1960.
11. HAUBRICH WS: Myoepithelial hamartoma of the stomach. *Gastroenterology*, 28: 1027, 1955.
12. HOFFMAN BP, GRAYZEL DM: Benign tumors of the duodenum. *Am J Surg* 70: 394, 1945.
13. LARGHERO, P: Hemorragias graves del tracto digestivo superior. Suplemento An Fac Med Montev, 1960.
14. MARSHALL SF, CURTISS FM: Aberrant pancreas in stomach wall. *Surg Clin N Am* 32: 867, 1952.
15. MESA G, MATE M: Tumor benigno gástrico. *Cir Urug* 41: 397, 1971.
16. PACK GT: Unusual tumors of the stomach. *Ann New York Acad Sc*. 114: 985, 1964.
17. PIQUINELA JA, MAÑANA J, TOLEDO N: Leiomioma de estómago. *Bol Soc Cir Urug* 29: 161, 1958.
18. REMINE WH, BROWN PW, GOMES MMR, HARRISON EG: Polypoid hamartomas of Brunner's glands. *Arch Surg* 100: 313, 1970.
19. RINTALA A: Adenomyoma ventriculi. *Acta Chir Scand*, 117: 374, 1959.
20. THOREK M: Myoepithelial hamartoma of the stomach wall. *J Int Coll Surg* 16: 48, 1951.
21. ZAGIA M, LARRE BORGES U, CASSINELLI D: Hemorragia digestiva por divertículo de Meckel. *Cir. Urug*, 41: 407, 1971.
22. ZERONI ER: Contribución al estudio radiológico de los tumores benignos del estómago. *Bol Soc Cir Urug* 16: 502, 1945.