Rev Med Hondur 2008; 76:20-23

Páncreas anular presentación de tres casos y revisión de la literatura

Annular pancreas presentation of three cases and literature review.

José R. Lizardo, Clara Maria Lainez+*

RESUMEN. El páncreas anular es una malformación congénita, infrecuente, de importancia médica porque puede ocasionar obstrucción del duodeno, ya sea completa (atresia) o parcial (estenosis), de tal manera que las manifestaciones clínicas dependen del grado de obstrucción del duodeno. Se informa tres casos de pacientes con páncreas anular, con antecedente de Síndrome de Down, operados en el Hospital de Especialidades del Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa. El diagnóstico se confirmó a través de estudios radiológicos. Se les realizó duodenoduodenoanastomosis, en forma exitosa. No existen reportes previos publicados en la literatura médica hondureña.

Palabra clave: Anomalías. Obstrucción duodenal. Páncreas.

ABSTRACT. Annular pancreas is a rare congenital malformation. It has medical importance, since it can cause obstruction of duodenum that can be complete (atresia) or partial (stenosis). So, the clinical manifestations depend on the grade of stenosis in the duodenum. We report three cases of patients with this malformation in comorbidity with Down Syndrome, who had surgery at Hospital de Especialidades of Instituto Hondureño de Seguridad Social in Tegucigalpa. Diagnosis was confirmed by radiological tests. Successful duodenal-duodenal-anastomosis was done in the three cases. There are no previous reports published on this malformation in the Honduran medical literature.

Keywords: Abnormalities. Duodenal Obstruction. Pancreas.

INTRODUCCIÓN

El páncreas anular es una malformación congénita, infrecuente, de importancia médica porque puede ocasionar obstrucción del duodeno, ya sea completa (atresia) o parcial (estenosis), de tal manera que las manifestaciones clínicas dependen del grado de obstrucción del duodeno. Embriológicamente el páncreas normal se desarrolla de dos primordios, la yema pancreática dorsal y la ventral, que se fusionan durante la rotación del intestino, la yema ventral crece y migra para encontrase con la dorsal; sin embargo en el páncreas anular la yema ventral se adhiere a la pared duodenal y a medida que ocurre la rotación del intestino es traccionada alrededor del lado derecho del duodeno formando un anillo de tejido pancreático que rodea la segunda porción del duodeno ocasionando dife-

* Cirujano pediatra. Instituto Hondureño de Seguridad Social. Tegucigalpa.
\+ Residente del Tercer año de pediatría. UNAH.
Dirigir correspondencia a: Dr. Jose Lizardo. E mail: jlizardob@hotmail.com

rentes grados de obstrucción. El tratamiento consiste en una derivación quirúrgica de la obstrucción; el páncreas no debe ser disecado ni dividido.[1-4]

El primer reporte de un tratamiento efectivo del páncreas anular está descrito por uno de los pioneros de la cirugía pediátrica, el Dr. Robert Gross, quien en 1944, en la Revista Anales de Cirugía describió el caso de una niña de 3 días de nacida a quien le realizó una duodenoyeyunoanastomosis; la paciente fue dada de alta al sexto día postoperatorio y a los 16 meses de edad que tenia, al momento de la publicación, se alimentaba y crecía normalmente. Desde esta publicación inicial el Dr. Gross reconoció que debe abandonarse cualquier intento de manipular el páncreas, ya que es improbable que libere la obstrucción y solo conduce a complicaciones.[5]

Consideramos importante publicar estos tres casos de páncreas anular operados en el Hospital del Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa, debido a lo infrecuente de esta patología y porque hasta el momento no hay publicaciones previas en las revistas médicas hondureñas.

CASOS CLÍNICOS

Caso Clínico No. 1: masculino de cuatro años de edad, ingresó el ocho de Noviembre del 2004, con antecedente de Síndrome de Down, sin patología cardiaca. Con historia, referida por ambos padres, de presentar vómitos post- prandiales desde que tenía un año de edad, los cuales se presentaban aproximadamente una hora después de la ingesta de alimentos. A la edad de dos años se le realizó Serie gastroduodenal (SEGD) la cual reportó Reflujo Gastroesofagico, por lo que fue tratado con: Cisaprida, Ranitidina, Metoclopramida y Omeprazol. Presentó mejoría temporal; a partir de ese momento la madre observó que los vómitos eran más esporádicos y que aumentaron en cantidad; en ocasiones permaneciendo hasta 48 horas sin vomitar. A lo antes descrito, posteriormente se agregó distensión abdominal. En vista de lo anterior a la edad de 4 años se le realizó una nueva SEGD, en octubre del 2004, la cual reporto: Obstrucción extrínseca duodenal, secundaria a Páncreas Anular. Se realizó duodenoduodenoanastomosis el 11 de Noviembre del 2004; desde entonces está siendo controlado en la consulta externa del IHSS en Tegucigalpa, con buena evolución clínica hasta la fecha.

Caso Clínico No 2: masculino de dos años de edad, procedente de Lepaguare, Olancho, ingresó el 15/02/07 con antecedente de Síndrome de Down, sin patología cardíaca. Con historia de un año de evolución de presentar distensión abdominal, hábito defecatorio cada cuatro días y vómitos esporádicos de igual evolución, de contenido alimentario. La madre notó que desde hacia cuatro meses el contenido del vomito era fétido y fecaloide. Recibió tratamiento para estreñimiento crónico con múltiples medicamentos, cuyos nombres no recordó, sin mejoría. Al examen físico se encontró abdomen distendido, onda peristáltica visible, blando, depresible. Se ingresó para realizar colon por enema para descartar Enfermedad de Hirschprung. El colon por enema fué normal pero se observó cámara gástrica dilatada (figura No. 1) por lo que se realizó SEGD donde se observó: estrechamiento circunferencial en la segunda porción del duodeno, se diagnosticó Páncreas Anular. El 11 de abril del 2007 se realizó Duodenoduodenoanastomosis, desde entonces está siendo controlado en la consulta externa del IHSS en Tegucigalpa, con buena evolución clínica hasta la fecha.

Caso Clínico No 3: femenina de cinco años de edad, con antecedente de Síndrome de Down, sin patología cardiaca. Ingresó a la sala de observación de pediatría el 16/8/07, con historia de vómitos de tres días de evolución en número de ocho episodios al día, contenido alimentario, con restos de papel y tape, en moderada cantidad. Al examen físico al ingreso se encontró deshidratada, aproximada-

Figura No. 1. Páncreas anular. Colon por enema. Se observa dilatación de la cámara gástrica (flecha).

mente 5%, con abdomen distendido con timpanismo, depresible y poco doloroso, no se palparon masas; ruidos intestinales continuos. La Radiografía de abdomen mostró múltiples cuerpos extraños en intestino. Los diagnósticos al ingreso fueron: obstrucción intestinal secundaria a cuerpo extraño y Deshidratación 5%. Se indicó vía oral y radiografía de abdomen diaria para valorar el tránsito de los cuerpos extraños. En Radiografía de abdomen tomada al quinto día de hospitalización se observó imagen de doble burbuja y cuerpos extraños que impresionaron estar en el hueco pélvico (figura No. 2). Por lo anterior se indicó SEGD, la cual mostró estrechamiento circunferencial en la segunda porción del duodeno secundario a páncreas anular. Se realizó cirugía Duodenoduodenoanastomosis el 28 de Agosto del 2007, (figuras No. 3). Actualmente es controlada en consulta externa del IHSS, con buena evolución clínica.

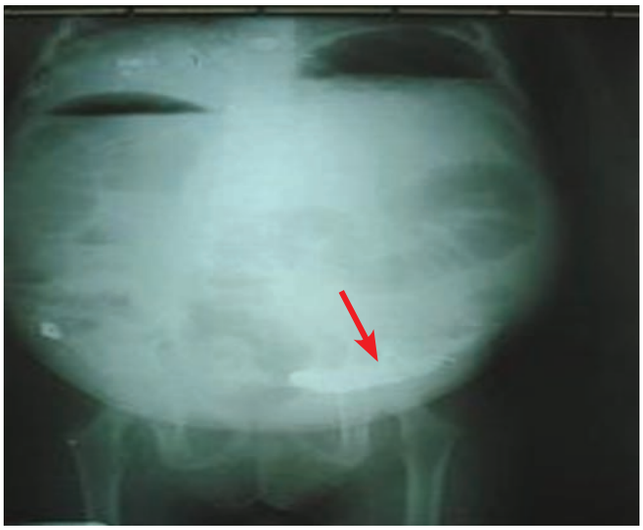

Figura No. 2. Páncreas anular. Rx de abdomen al quinto día de ingreso. Se observa imagen de doble burbuja y cuerpos extraños que impresionan estar en el hueco pélvico (flecha).

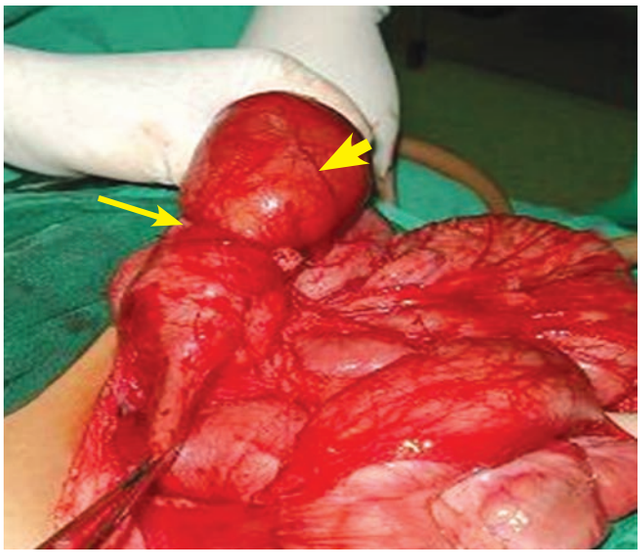

Figura No. 3. Se observa el páncreas anular (flecha delgada) con el duodeno proximal dilatado (flecha gruesa) y el distal disfuncionalizado.

DISCUSIÓN

Aún cuando el páncreas anular es una reconocida causa de obstrucción duodenal congénita, su diagnóstico se ha reportado en todos los grupos de edad.[5,6] Puede dar lugar a polihidramnios materno, obstrucción duodenal parcial o completa en el periodo neonatal, síntomas de obstrucción que pueden aparecer mas tarde en la niñez y la vida adulta, o mantenerse asintomático. Esto se debe a que el páncreas anular es un anillo o collar de tejido pancreático que rodea la segunda porción del duodeno y esto puede ocasionar obstrucción intestinal que en la mayoría de las veces es incompleta[1-4] por lo que no es raro, como en la presente serie, reportar casos de dos, cuatro y cinco años de edad.

Fisiopatológicamente, el duodeno anterior al páncreas muestra una actividad peristáltica intensa, tratando de vencer la obstrucción, esto causa dilatación del duodeno, el cual puede alcanzar un tamaño similar al del estomago,[3,4] tal como se presentó en nuestro caso número tres, en que la dilatación del duodeno fue tan importante que en la radiografía simple de abdomen los cuerpos extraños impresionaron estar en el hueco pélvico.

En el caso que el páncreas anular ocasione una obstrucción duodenal completa el diagnóstico puede sospecharse prenatalmente por la presencia de polihidramnios, hasta en el 30% de los casos[3,4,7] y debe ser confirmado con ultrasonido prenatal donde se observará una cámara gástrica dilatada e imagen de doble burbuja; lo cual es importante ya que el retraso en el diagnóstico prenatal se asocia a pobre condición preoperatoria y mayor morbilidad.[7]

En el momento de la atención inmediata de cualquier recién nacido, un aspirado gástrico mayor de 30 ml o de contenido biliar, obliga a descartar una obstrucción intestinal

alta.[3,6] Cuando el diagnóstico no se hizo en forma prenatal y se trata de una obstrucción completa, la sintomatología se presentara en las primeras horas de vida, con vómitos teñidos de bilis en el 85% de los casos y cuando la obstrucción es pre vateriana (15%) el vómito será incoloro. El abdomen es excavado e incluso puede observarse onda peristáltica del estomago a través de la pared abdominal y los pacientes pueden evacuar meconio que se encuentra distal a la obstrucción.[7]

En los casos de obstrucción incompleta, tal como los que presentamos en esta serie, la sintomatología generalmente se presenta en forma tardía e intermitente, además esta descrito que puede existir el antecedente de una serie gastroduodenal reportada como normal,[5] ya que el medio de contraste puede pasar al yeyuno, como sucedió en nuestro caso número uno. Por esta razón, en la actualidad esta indicado la realización de ultrasonido, tomografía axial computarizada e incluso resonancia magnética, para confirmar el diagnóstico.[2,5,8]

Revisando la literatura americana, hasta 1941 únicamente se habían publicado 48 casos de páncreas anular, de los cuales solo 10 pacientes habían sido operados y todos durante la vida adulta; el procedimiento realizado fue un intento de dividir el páncreas para liberar el duodeno que obviamente no eliminó la obstrucción y sólo produjo pancreatitis y fístulas.[5] De 1944 a la fecha la literatura americana sobre páncreas anular continúa siendo escasa con solo 66 casos reportados, siendo importante mencionar la publicación de Kiesewetter y Koop[5] quien en 1954 ya no realizaba la duodenoyeyunoanastomosis reportada en el primer caso por Gross en 1944, sino que realizó el procedimiento más fisiológico posible, una duodenoduodenoanastomosis,[5-10] tal como se les realizó a los 3 pacientes presentados por nosotros, sin disecar ni tratar de dividir el páncreas.

Se ha descrito que el 30% de los pacientes con páncreas anular pueden presentar Síndrome de Down, en cuyo caso hasta el 70% cursan con malformaciones cardíacas,[7] aún cuando todos nuestros pacientes de páncreas anular tenían Síndrome de Down, ninguno de ellos presentó patología cardíaca.

En relación al porcentaje de mortalidad se ha descrito que es baja, de un 4% (Ref.11) y está relacionada con malformaciones asociadas, sobre todo las cardiacas, y a perforación duodenal.[12] Los casos que presentamos han tenido muy buena evolución y continúan siendo controlados en la consulta externa.

REFERENCIAS

1. **Bailey PV, Tracy RF, Connors RH. Congenital Duodenal Obstruction: A 32-year Review. J. Pediatr Surg. 1993; 28: 92-95.**
2. **McCollum Mo, Jamieson DH, Webber Em Annular Pancreas and Duodenal Stenosis. J. Pediatr Surg. 2002: 37: 1776-1777.**
3. **Ashcraft Kw and Holder TM Pediatric Surgery. Second Edition. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1993 p 305-310.**
4. **Raffensperger JG. Swenson's Pediatric Surgery. Fifth Edition. Norwalk. Connecticut: Appleton & Lange. 1990, p 509-516.**
5. **Jimenez JC, Emil S, Podnos Y, Nguyen N. Annular Pancreas in Children: A Recent Decade's Experience. J. Pediatr Surg. 2004; 39: 1654-1657.**
6. **Nieto J y Bracho E Cirugía para el Pediatra. México. McGraw-Hill Interamericana Healthcare Group, 2001. pp 1-19.**
7. **Moss L, Skasgard E, Kosloske A. And Smith B. Case studies in Pediatric Surgery. New York, Mcgraw Hill Medical Publishing Division; 2000.**
8. **De Ugarte DA, Dutson Ep and Hiyama DT Annular Pancreas in the adult; Management with laparoscopic gastrojejunostomy. Am Surg. 2006: 72: 71-73.**
9. **Papandreo E, Baltogiannis N, Cigliano B et al. Annular Pancreas combined with distal stenosis. A report of four cases and review of the literature. Pediatr Med Chir. 2004; 26: 256-259.**
10. **Karama I, Karajan A, Ozaleuli S et al. TAR Syndrome with Annular Pancreas and Anal Atresia – A case report. Eyr J Pediatr Surg. 2004: 14: 123-125.**
11. **Dalla Vechia L, Grosfeld J, Rescorla F. Intestinal Atresia and Stenosis: a 25 year experience. Arch. Surg 1998; 133: 490-496.**
12. **Dwight P, Poenaru D. Duodenal Perforation Associated with Breath Stacking and Annular Pancreas. J Pediatr Surg. 2004; 39: 1593-1594.**