

## CASO CLÍNICO

# Páncreas anular: a propósito de un caso

Dr. Jorge Galindo Gómez\*, Dr. Luis Tamayo Meneses, \*\*, Dr. Omar Moreno Lagos\*\*\*

### RESUMEN

El Páncreas Anular es una de las malformaciones congénitas extrínsecas más frecuentes de durante el desarrollo del intestino cefálico, que causa una obstrucción parcial o completa en la segunda porción del duodeno. Presentamos el caso de una lactante de cuatro semanas de edad, transferida de la ciudad de Oruro al Hospital del Niño de la ciudad de La Paz, por emesis incoercible y bajo peso; estudios radiológicos sugieren cuadro duodenal obstructivo, evidenciándose el mismo en el acto quirúrgico, originado por páncreas anular.

### PALABRAS CLAVE

Rev. Cuadernos 2008, Vol. 53 No.1(Pags. 48- 51). Emesis incoercible, obstrucción duodenal, malformación congénita, páncreas Anular.

### ABSTRACT

The annular pancreas is one of the most frequent congenital malformations that occur during the development of the intestine causing a partial or complete obstruction of the second portion of the duodenum. We present the case of a four weeks old baby girl who was transferred from the city of Oruro to the Hospital del Niño (Children's Hospital) in La Paz due to uncontrollable vomiting and low weight. The abdominal x-ray suggested duodenal obstruction that was evident on surgery, caused by annular pancreas.

**Key Words** Rev. Cuadernos 2008, Vol. 53 No.1(Pags. 48- 51)..Incontrollable vomiting, duodenal obstruction, congenital malformation,

### INTRODUCCIÓN

El Páncreas Anular inicialmente descrito por Tiedmann en 1818 es una anomalía congénita rara<sup>1,2</sup>, con una incidencia de 1 por cada 12000 a 15000 recién nacidos vivos y uno de cada 70 niños con síndrome de Down.<sup>1,2,3,4</sup>

El páncreas anular se asocia a otras malformaciones congénitas del tubo digestivo en más de 70% de los casos, incluyendo atresia o estenosis duodenal, mal rotación intestinal, atresia esofágica y anomalías cardiovasculares. También se ha descrito asociado a alteraciones cromosómicas como el Síndrome de Jacobsen (delección terminal del 11q), pero más frecuentemente coligado al Síndrome de Down<sup>3,5,6</sup>. Embriológicamente el páncreas se desarrolla durante la quinta semana de gestación de dos brotes embriológicos, uno ventral y otro dorsal que emergen como proliferaciones del epitelio endodérmico de la porción distal del intestino cefálico. El brote ventral pasará a formar la parte inferior de la cabeza del páncreas y el proceso unciforme cuando el duodeno gira en sentido horario sobre su eje longitudinal haciendo que el brote ventral se desplace hacia el dorso y se

fusiona con el brote dorsal del que se desarrollará el resto de la glándula<sup>7</sup>.

Desde la perspectiva **anatómica y embriológica**, el páncreas es un órgano retroperitoneal de color rosado claro en los niños, se origina como evaginaciones pares del Intestino primitivo anterior, donde las 2 yemas pancreáticas ventral y dorsal se fusionan para formar una glándula alrededor de la séptima semana de gestación, aunque algunos autores **sugieren que la fusión completa de los dos conductos**, para originar el conducto pancreático principal **se retrasa hasta el periodo perinatal**. Sus componentes endocrinos, (islotes de Langerhans) empiezan a diferenciarse antes que se formen las yemas pancreáticas en la pared del intestino primitivo anterior a partir de los cuales nace el páncreas. El páncreas anular es una malformación que se caracteriza porque la cabeza del páncreas forma un anillo completo o incompleto a nivel de la segunda porción del duodeno, causando la obstrucción del mismo; esta anomalía se **originaría** por dos mecanismos<sup>7</sup>: por una hipertrofia del brote ventral y dorsal que sobrepasaría los límites del duodeno por delante y por detrás, hipertrofia que

\*Cirujano Pediatra y Docente Asistencial - Hospital Del Niño La Paz Bolivia – Correo electrónico: jgalindog1@hotmail.com

\*\*Jefe Cátedra de Pediatría Facultad de Medicina Universidad Mayor de San Andrés (UMSA) - Pediatra Hospital del Niño La Paz Bolivia.

\*\*\*Médico Cirujano - Cursante Post Grado UMSA.

fusiona ambas partes y crea un anillo pancreático o bien por una fijación del brote pancreático ventral en el duodeno antes de su rotación, quedando fijado al borde lateral del duodeno, para luego crecer por delante y por detrás y fusionarse posteriormente con el brote pancreático dorsal.

### CASO CLINICO

Niña de cuatro semanas de edad, procedente de la ciudad de Oruro con antecedentes de vómitos desde el nacimiento, inadecuada ganancia de peso y singulto; en su ciudad de origen fue tratada por sepsis, y por empeoramiento de su cuadro, es transferida al Hospital del Niño de la Ciudad de La Paz., donde se constata su cuadro emético, mal estado general y desnutrición; presenta marcada distensión abdominal y timpanismo, llanto excesivo de aparente dolor, asas intestinales que se visualizan a través de la piel, con hiperperistalsis que sugiere clínicamente cuadro obstructivo. (Ver Figura 1 y 2).

Fig. 1



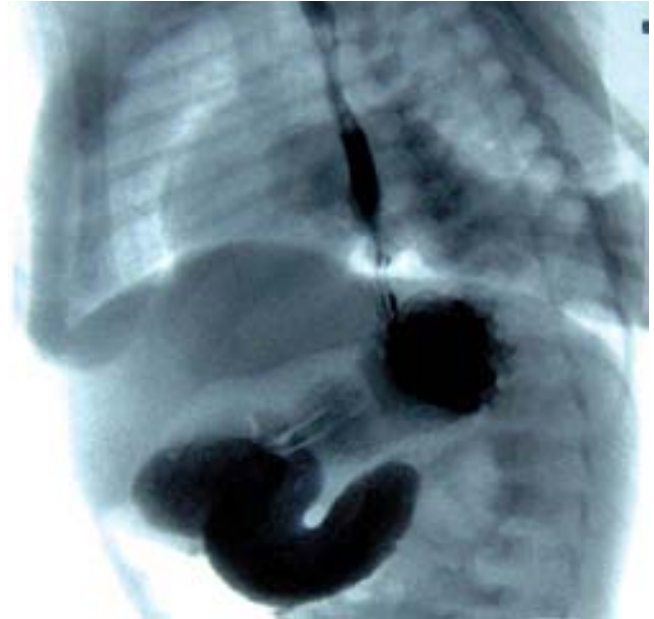
Fig. 2



Abdomen de la niña que muestra a través de la piel las asas intestinales en dos tiempos de motilidad. Fuente: caso clínico que se publica.

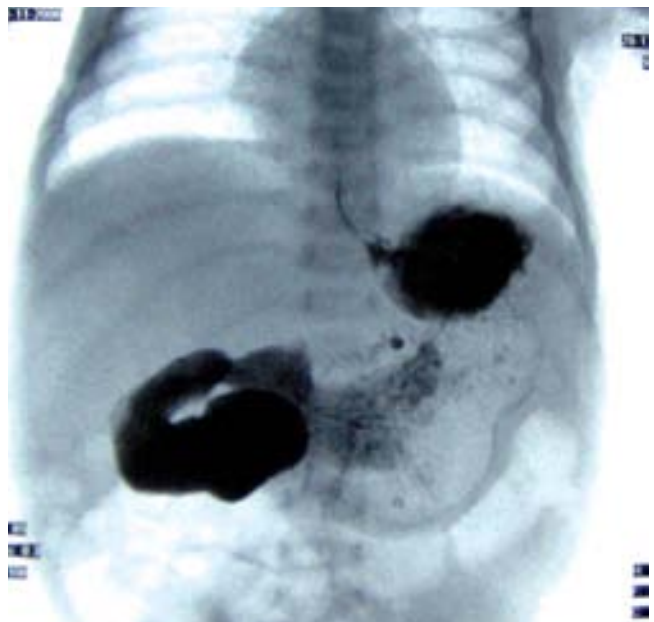
Asu ingreso se toman radiografías simples de abdomen, las que muestran una imagen de doble burbuja y una serie esófago gastroduodenal, que revela estenosis a nivel de la 3<sup>ra</sup> porción del duodeno. (Ver Figuras 3 y 4).

Fig. 3



Serie esófagogastrroduodenal que muestra imagen de esófago, estómago duodeno con ausencia de paso de contraste a nivel duodenal.

Fig. 4



Serie esófagogastrroduodenal en decúbito dorsal que ratifica la obstrucción duodenal.

Con los hallazgos anteriores se realiza una laparotomía exploratoria, hallándose una dilatación de la segunda y tercera porción del duodeno, con presencia de tejido pancreático que rodeaba parcialmente este segmento intestinal produciendo obstrucción, por lo que se realizó la liberación duodenal y una duodeno-duodenostomía en diamante en dos planos con el diagnóstico definitivo de páncreas anular incompleto. Se administró alimentación parenteral por unos días y luego VO, con buena tolerancia y ganancia de peso dentro de lo esperado, hasta su egreso del hospital en buenas condiciones clínicas.

### DISCUSIÓN

Pese a la disposición anómala que presenta el páncreas anular, esta glándula es histológica y funcionalmente normal, siendo trasplantada con éxito a seres humanos vivos proveniente de donantes fallecidos que sufrían esta anomalía<sup>8</sup>.

Según su evolución el páncreas anular se puede clasificar en tres grupos (clasificación de Shippen). Obstrucción duodenal completa con operación necesaria al nacimiento; obstrucción duodenal de aparición tardía y síntomas de progresión lenta y obstrucción duodenal mínima o inocurrente, asintomático (hallazgo necrópsico)<sup>9,10</sup>.

**El cuadro clínico** se hace más evidente en el periodo neonatal en un 80-100% de los casos, y la sintomatología clínica depende del grado de estenosis causada por el anillo pancreático en el duodeno. La principal forma de presentación clínica son los vómitos que pueden ser biliosos o no, dependiendo de la localización de la obstrucción duodenal. Siendo el nivel de obstrucción preampular el más frecuente en más del 90% de los casos, y por consiguiente, los vómitos no son biliosos. Dentro del cortejo sintomático que encierra el páncreas anular se describe también

**Cuadro 1**  
**Causas de vómitos en niños**

| CAUSA                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | COMENTARIO                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Neonatos</b><br>Fístula traqueoesofágica<br>Estenosis hipertrófica pilórica<br><br>Atresia duodenal<br>Atresia de intestino delgado<br>Íleo meconial<br>Vólvulo con rotación de intestino medio<br>Enterocolitis necrosante<br><br>Hemorragia intracraneala<br>Enfermedad de Hirschsprung<br>Misceláneas | Sialorrea o ahogamiento con las comidas<br>Predomina en varones; se manifiesta entre la cuarta y la sexta semanas; nivel sérico de gastrina elevada.<br>Niveles hidroaéreos (signo de "boble burbuja").<br>Vómitos biliares<br>Buscar fibrosis quística<br>Vómitos intermitentes, dolor abdominal (emergencia quirúrgica).<br><br>Más en prematuros; buscar neumatosis intestinal; deposiciones sanguinolentas.<br>Más en prematuros y productos de partos distócico<br>Retardo en eliminación de meconio; ausencia de aire en el recto.<br>Trastornos de alimentación; sepsis (incluye meningitis, insuficiencia suprarrenal, drogas en la madre, trastornos hereditarios y metabólicos). |
| <b>Lactantes y niños mayores *</b><br>Apendicitis<br>Reflujo gastroesofágico<br><br>Intususcepción<br>Síndrome de Reye<br>Intoxicaciones<br>Pancreatitis<br>Hematoma subdural<br>Cuerpo extraño en esófago                                                                                                  | Emergencia quirúrgica con sintomatología propia<br>Eliminación de contenido gástrico sin náusea y arcada.- signo de Sandifer; síntomas respiratorios.<br>Deposición en "jalea de grosella", masa abdominal, dolor severo<br>Encefalopatía; búsqueda de asociación viral e ingesta de aspirina.<br>Ipecacuana, teofilina, digoxina<br>Dolor abdominal severo;<br>Buscar trauma craneano<br>Puede ser radiopaco                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| <b>Misceláneas</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Úlcera péptica, hepatitis, tumores intracraneanos, neumonía, fibrosis quística, causa psicógena, rumiación.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |

Fuente: Nuseas y vómitos. En: Feldman M, Friedman L, Eleisenger M., eds. *Enfermedades gastrointestinales y hepáticas* 2002. p.126-38. \*: Algunos casos se dan en neonatos<sup>13</sup>.

dolor abdominal de intensidad variable; curiosamente el paciente presenta deposiciones pero escasas, distensión abdominal que en la mayoría de los casos es muy marcada, ondas peristálticas evidentes, retardo en el crecimiento del niño, desnutrición y una deshidratación asociada al cuadro <sup>4,6,7,11</sup>.

**El diagnóstico** de páncreas anular es presuntivo en la mayoría de los casos y se confirma en la cirugía. La ultrasonografía prenatal es de mucha ayuda en caso de una obstrucción duodenal significativa, con polihidramnios e imagen en “doble burbuja”, imagen que se corrobora más claramente en la radiografía simple de abdomen en el post parto<sup>12</sup>.

En el tratamiento depende del grado de estenosis que pueda producirse por el páncreas anular, pero generalmente es quirúrgico en la mayoría de los casos y la cirugía de elección es la anastomosis duodeno-duodenal (técnica de Kimura). Se ha observado también que la descompresión gástrica postoperatoria habitualmente es necesaria y el paciente debe recibir un apoyo con nutrición parenteral durante el periodo que tarde su recuperación y pueda reiniciar su alimentación enteral<sup>12</sup>. En el Cuadro 1, se describen las principales causas de vómitos en niños.

## REFERENCIAS

1. Staauffer M. Duodenal atresia and stenosis – annular Pcreas. In: O'Neill J, Rowe M, Grosfeld J, Fonkalsrud E, Coran, eds. *Pediatric Surgery*, fifth ed. St Louis: Mosby 1998. p.1133-43.
2. Georgios I, Mark D, Ferga C, Michael J. EUS Features to anular pancreas. *Gastrointestinal Endoscopy* 2007; 65(2):340-4.
3. Lainakis N, Antypas S, Panagidis A. Annular páncreas in two consecutive siblings: An extremely rare condition. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15:364-8.
4. Torfs C, Christianson R. Anomalies in Down's Syndrome: individuals in a large population-based registry. *Am J Med Genet* 1998; 77:431-8.
5. Jimenez J, Emil S, Podnos Y Nguyen N, Annular pancreas in children: A recent decade's experience. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1654-7.
6. Fernández N, Prieto S, Ibáñez A, Fernández B, Lopez J, Fernández J. Delección terminal del 11q (Síndrome de Jacobsen) asociada a atresia duodenal con páncreas anular. *Anales de Pediatría* 2002; 57(3): 249-52.
7. Dávalos F, Villena N. Desarrollo del Tubo digestivo y sus derivados En: Dávalos F, Villena N, eds. *Embriología y Genética*. 2da ed. La Paz: Ofavín impresiones; 2000. p. 273-306.
8. Barone G, Henry M, Elkharnas E, Tesi R, Ferguson R. Whole organ transplant of an anular pancreas transplantation *J Pediatr Surg* 1992; 53: 492-3.
9. Manso V, Pou J, Iturralde A, Páncreas anular: presentación de un caso. *Rev. Cubana Cir* 1987; 26(1):85-8.
10. Skandalakis L, Rowe J, Gray S, Skandalakis J. Embriología y anatomía quirúrgica del páncreas. *Clin Quir Norteam* 1993; 73 (4):707-8.
11. Aravena C, Vultein F, Parra R, Mellado C, et al. Caso clínico radiológico. *Rev chil pediatr* 2006; 77(5): 518-22.
12. Kimura K, Mukohara N, Nishijima E. Diamond – shaped anastomosis for duodenal atresia: en experience with 44 patients over 15 years. *J Pediatr Surg* 1990; 25:977-9.
13. Lee M. Nauseas y vómitos. En: Feldman M, Friedman L, Eleisenger M., eds. *Enfermedades gastrointestinales y hepáticas*, 7ma Ed. Bs. Aires: Editorial médica panamericana; 2002. p.126–38.