

Pâncreas anular um caso clínico

Raquel Maciel¹, Ana Paula Reis¹, João Casanova¹, Angélica Osório³, Teresa Oliveira¹, Eugénia Vasconcelos¹, Ana Guedes², Carmen Carvalho², Luísa Oliveira³, Maria do Céu Rodrigues¹

RESUMO

Introdução: O pâncreas anular é uma anomalia do desenvolvimento rara, representando 1% das obstruções intestinais neonatais.

Caso Clínico: Apresentamos um caso de obstrução duodenal diagnosticado em ecografia de rotina às 32 semanas de gestação. O sinal ecográfico da “dupla bolha” foi o único achado, tendo este persistido até à data do parto, às 39 semanas. O diagnóstico de pâncreas anular foi feito ao terceiro dia de vida, aquando da laparotomia exploradora.

Conclusão: O diagnóstico ecográfico de obstrução parcial ou completa do duodeno é quase exclusivamente baseado na detecção do sinal da “dupla bolha”, que resulta da dilatação simultânea do estômago e duodeno. Apesar de ser uma anomalia rara, perante o sinal ecográfico descrito, deve ser considerado o diagnóstico diferencial de pâncreas anular.

Palavras-chave: Diagnóstico pré-natal, obstrução duodenal, pâncreas anular, sinal da “dupla bolha”.

Nascer e Crescer 2013; 22(2): 101-103

INTRODUÇÃO

O pâncreas anular é uma anomalia congénita rara, com uma incidência estimada de 1:10 000 - 20 000 nascimentos. Caracteriza-se por uma banda ou anel de tecido pancreático, que circunda a porção descendente do duodeno, causando graus variados de obstrução intestinal extrínseca.¹

O pâncreas forma-se entre a quinta e a oitava semana de vida embrionária, resultando da fusão de uma porção dorsal - que vai formar o corpo e a cauda - e uma ventral e bífida - que vai formar a cabeça do pâncreas. Habitualmente, os dois componentes da porção pancreática ventral fundem-se e fazem uma rotação em torno do duodeno, colocando-se sob a porção pancreática dorsal. Ocasionalmente, estes dois componentes migram em sentidos opostos, rodeando o duodeno, formando, assim um anel pancreático.^{1,2} Este anel é parcial em cerca de 75% dos casos.³ Esta disposição anatómica pode ser assintomá-

tica, diagnosticada apenas na idade adulta, ou encontrada apenas em estudos necróticos. No entanto, se o anel pancreático causar obstrução duodenal, os sintomas podem surgir logo após o nascimento, sendo muitas vezes indistinguíveis dos quadros de atresia duodenal ou de má-rotação intestinal. O pâncreas anular é responsável por cerca de 1% das obstruções intestinais no período neonatal e 40% destas, são situações de urgência cirúrgica.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Grávida de 33 anos, G2P1, sem antecedentes patológicos pessoais ou familiares relevantes. Gravidez vigiada, de baixo risco. O estado materno-fetal clínico, analítico e ecográfico manteve-se tranquilizador e não ocorreram intercorrências até às 32 semanas de gravidez. Nesta altura, foi realizada a ecografia do terceiro trimestre e foi observado o sinal da “dupla bolha”, em corte transversal do abdómen fetal, sugerindo uma obstrução ou atresia duodenal (Figura 1). O volume de líquido amniótico (LA) era normal e não foram observadas outras anomalias. A ecocardiografia fetal foi normal. O estudo citogenético foi recusado pelo casal. Após apresentação do caso e discussão multidisciplinar entre as equipas de Obstetrícia, Pediatria e Cirurgia Pediátrica, programou-se a indução do trabalho de parto para as 39 semanas. O recém-nascido do sexo feminino, nasceu por parto eutóci-



Figura 1 – Ecografia do 3º trimestre: sinal da “dupla bolha”.

¹ S. Obstetrícia, Maternidade Júlio Dinis, CH Porto, 4050-371 Porto, Portugal

² S. Pediatria, CH Porto, 4099-001 Porto, Portugal

³ S. Cirurgia Pediátrica, CH Porto, 4099-001 Porto, Portugal

co, com somatometrias adequadas à idade gestacional (P=2570 g, C=47,5 cm, PC=32 cm), índice de Apgar: 9-10 e sem distúrbios. Pela suspeita pré-natal de obstrução intestinal alta, ficou em pausa alimentar, com sonda gástrica em drenagem; clinicamente estável. A radiografia abdominal simples confirmou o sinal da “dupla bolha”, observado na ecografia obstétrica (Figura 2). Em D3 foi submetido a laparotomia exploradora alta, tendo sido observado pâncreas anular. Foi efetuada lise de bandas de Ladd e duodeno-duodenostomia topo a topo. Em D16, por quadro de obstrução intestinal alta, foi re-intervencionado e efetuada lise de bridas. O pós-operatório evoluiu sem novas intercorrências, com evolução ulterior normal, tendo tido alta em D31.

O cariótipo foi normal - 46XX.



Figura 2 – Rx abdominal simples de pé: sinal da “dupla bolha” e ar distal.

CONCLUSÃO

Existe um largo espectro de anomalias congénitas do trato gastrointestinal (GI), que constitui causa significativa de morbidade pediátrica. Estas anomalias incluem os distúrbios obstructivos completos ou parciais (atrésia/estenose), as anomalias de rotação/fixação, as duplicações e as compressões extrínsecas. Os métodos de imagem são importantes na determinação do seu diagnóstico, etiologia e abordagem terapêutica. A atrésia duodenal pode ser uma anomalia isolada. No entanto, em cerca de 30% dos casos, associa-se à trissomia 21 e pode estar presente na associação VACTERL (anomalias Vertebrais, Atrésias gastrointestinais, Cardiopatia, Traqueo-Esofágica, anomalias Renais e dos membros).^{6,7,8} A atrésia duodenal está também associada com a presença de pâncreas anular.

Durante o período pré-natal, o achado ecográfico, em corte transversal do abdômen, do ‘sinal da “dupla bolha”’ (em que a maior, à esquerda, corresponde ao estômago e a menor, à direita, ao duodeno proximal), é diagnóstico de obstrução intestinal, mas não necessariamente de atrésia.^{3,10} No entanto, na ausência de exames com maior acuidade para um diagnóstico diferencial, deve-se considerar a elevada associação entre atrésia duodenal e trissomia 21, bem como com outras anomalias sistémicas. Desta forma, deve ser proposta a realização do estudo citogenético fetal para determinação do cariótipo e a realização de um estudo ecográfico morfológico multissistémico detalhado, incluindo a ecocardiografia fetal.

Têm sido investigados outros marcadores ecográficos para diagnóstico de pâncreas anular. Alguns estudos descrevem a possibilidade da presença de uma banda hiperecogénica, circundante ao duodeno. Este achado, juntamente com o sinal da “dupla bolha”, aumenta a especificidade do diagnóstico.³

Ao contrário do caso descrito, em que a quantidade de LA permaneceu normal, o hidrâmnio é um achado frequente durante o terceiro trimestre, na maioria das situações.^{2,8}

Assim, o diagnóstico pré-natal precoce permite uma orientação e um aconselhamento parental individualizado, o rastreio de anomalias associadas, a possibilidade de um diagnóstico citogenético e o planeamento do parto num centro referenciado, com o necessário suporte neonatal.

A partir do período neonatal, a radiografia abdominal é o meio mais valioso no diagnóstico de obstrução do trato GI. Em recém-nascidos saudáveis, 3h após o nascimento, o intestino delgado está habitualmente repleto de gás, pelo que o aparecimento do sinal da “dupla bolha” é sugestivo de obstrução duodenal.

A apresentação clínica de pâncreas anular é variável e, embora os achados imagiológicos o possam sugerir, o seu diagnóstico definitivo ocorre apenas durante a cirurgia, com a identificação de uma banda de tecido pancreático a envolver o duodeno.

Tal como no caso apresentado, enfatizamos a abordagem multidisciplinar, entre obstetrícia, neonatologia e cirurgia pediátrica, para uma orientação precoce e adequada, de forma a reduzir a morbidade neonatal.

ANNULAR PANCREAS – A CASE REPORT**ABSTRACT**

Introduction: Annular pancreas is a rare developmental anomaly, representing 1% of the neonatal intestinal obstructions.

Case Report: We report a case of prenatal sonographic diagnosis of duodenal obstruction, observed on the 32nd gestational week. There was no other ultrasound finding beyond the 'double bubble' sign, which persisted until labour, by the 39th week. An annular pancreas was diagnosed at the 3rd day of life, by an exploratory laparotomy.

Conclusion: Diagnosis of partial or total duodenal obstruction is almost exclusively suggested by the 'double bubble' sign, resulting from a dilatation of the stomach and duodenum. Despite being a rare anomaly, the differential diagnosis of annular pancreas should be considered, if this prenatal sonographic finding is observed.

Keywords: Annular pancreas, double bubble sign, duodenal obstruction, prenatal diagnosis.

Nascer e Crescer 2013; 22(2): 101-103

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thukral C, Freedman S. Annular pancreas. UpToDate 2011. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/annular-pancreas>
2. Sadler TW. Langman's Medical Embryology. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003: 304-6.
3. Figueiredo S, Ribeiro L, Nóbrega B, Costa M, Oliveira G, Esteves E, et al. Atresia do trato gastrointestinal: avaliação por métodos de imagem. Radiol Bras 2005; 38:141-50.
4. Malone FD, Crombleholme TM, Nores JA, Athanassiou A, D'Alton ME. Pitfalls of the "double bubble" sign: a case of congenital duodenal duplication. Fetal Diagn Ther 1997; 12:298-300.
5. Vijayaraghavan SB. Sonography of pancreatic ductal anatomic characteristics in annular pancreas. J Ultrasound Med 2002; 21:1315-8.
6. Dankovcik R, Jirasek J, Kucera E, Feyereisl J, Radonak J, Dudas M. Prenatal diagnosis of annular pancreas: reliability of the double bubble sign with periduodenal hyperechogenic band. Fetal Diagn Ther 2008; 24:483-90.
7. Petrikovsky BM. First-trimester diagnosis of duodenal atresia. Am J Obstet Gynecol 1994; 171:569-70.
8. Martin-Hirsell A, Cantrell CJ, Hulka F. Antenatal diagnosis of a choledochal cyst and annular pancreas. J Ultrasound Med 2004; 23:315-18.
9. Weiss H, Sherer DM, Manning FA. Ultrasonography of fetal annular pancreas. Obstet Gynecol 1999; 94:852.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Raquel Maciel
Centro Hospitalar do Porto
Maternidade Júlio Dinis
Serviço de Obstetria
Largo da Maternidade Júlio Dinis
4050-371 Porto, Portugal
e-mail: raquelmaci@gmail.com

Recebido a 29.02.2012 | Aceite a 17.07.2012