

# ATRESIA DUODENAL ASSOCIADA A PÂNCREAS ANULAR: RELATO DE CASO<sup>1</sup>

## DUODENAL ATRESIA COMBINED WITH ANNULAR PANCREAS: A CASE REPORT

Manoel Eduardo Amoras GONÇALVES<sup>2</sup>, Dinark Conceição VIANA<sup>3</sup>, Jussandra Cardoso RODRIGUES<sup>3</sup>, Daniela Bezerra MACEDO<sup>3</sup> e Thiago Leal LIMA<sup>4</sup>

### RESUMO

**Objetivo:** relatar o caso de um recém-nascido com síndrome de obstrução intestinal alta e múltiplas anomalias congênitas associadas. **Relato do caso:** neonato, pré-termo, apresentou quadro de vômitos biliosos e distensão abdominal progressiva, evoluindo com aspiração de conteúdo intestinal. Radiografia simples de abdome revelou o sinal da “dupla bolha”. Foi submetido à laparotomia exploradora que identificou atresia duodenal e pâncreas anular associados à má-rotação intestinal. Realizou-se duodenojejunostomia com melhora do quadro clínico do paciente e evolução assintomática. **Considerações Finais:** a atresia duodenal e o pâncreas anular são importantes causas de obstrução intestinal neonatal e a combinação de ambas é rara.

**DESCRITORES:** Atresia duodenal, pâncreas anular, má-rotação, duodenojejunostomia

### INTRODUÇÃO

A atresia duodenal representa a completa obliteração do lúmen duodenal e estima-se que ocorra entre 1 em 6000 a 10000 nascidos vivos. Provavelmente decorre de uma falha na recanalização duodenal, entre a 9<sup>a</sup> e a 11<sup>a</sup> semanas de gestação e, frequentemente, está associada a outras anomalias congênitas.<sup>1, 2, 3</sup>

O pâncreas anular é uma rara malformação congênita que ocorre entre a 5<sup>a</sup> e 7<sup>a</sup> semana gestacional. Caracteriza-se pelo envolvimento parcial ou total da segunda porção duodenal devido à expansão de uma banda de tecido pancreático, a qual determina graus variados de obstrução duodenal extrínseca. Apresenta uma incidência de 1 caso em 10000 a 20000 nascimentos.<sup>4, 5</sup>

No período neonatal e no início da infância, os sintomas produzidos pelo pâncreas anular são de obstrução intestinal alta, muitas vezes indistinguíveis dos quadros de atresia duodenal. Tornando difícil o diagnóstico clínico dessas duas patologias, quando associadas.<sup>4, 5</sup>

A combinação de atresia duodenal com pâncreas anular e estenose duodenal distal é condição extremamente rara.<sup>6</sup> Em virtude da escassez de casos não permitem a realização de

estudos detalhados e comparativos, justifica-se a descrição deste relato contribuindo para o melhor manejo diagnóstico e terapêutico dessas afecções.

### OBJETIVO

Relatar o caso de neonato com síndrome de obstrução intestinal alta apresentando atresia duodenal, má-rotação intestinal e pâncreas anular.

### RELATO DO CASO

#### Anamnese

Neonato, sexo feminino, nascido de parto cesário com 32 semanas de gestação, de pais consanguíneos (primos em 1<sup>o</sup> grau). O Apgar foi de 9 no primeiro e quinto minuto. Ao nascer pesava 1695g, media 42 cm de estatura, 29,5 de perímetro cranial, 25,56 cm de perímetro torácico e 25,5 cm de perímetro abdominal.

Evoluiu precocemente com síndrome do desconforto respiratório grave, sendo transferido para a UTI neonatal, onde necessitou de oxigenoterapia sob pressão positiva contínua das vias aéreas (FiO<sub>2</sub> 60%). Apresentava vômitos biliosos e recusava alimentação.

<sup>1</sup>Trabalho realizado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA), Belém, Pará, Brasil.

<sup>2</sup>Cirurgião pediátrico do Hospital da FSCMPA

<sup>3</sup>Discente da Faculdade de Medicina/Instituto de Ciências da Saúde - Universidade Federal do Pará (UFPA).

<sup>4</sup>Residente de Cirurgia Pediátrica do Hospital da FSCMPA.

## Exame Físico



**Figura 1** - Radiografia simples de abdome revela distensão gasosa alta de vísceras ocultas na topografia do estômago (E) e duodeno (D) - “sinal da dupla bolha”. Note a ausência de ar no restante do trato digestivo sugerindo obstrução intestinal alta (seta).

Estava hipoativo, gemente e icterico moderado (zona III). Fácies típica (Síndrome de Down), com prega simiesca em mãos e hipogenesia de terceiro e quarto quírodáctilos direitos. Apresentava-se dispnéico, com batimentos de asas do nariz, e à ausculta, murmúrio vesicular diminuído e roncosp difusos. Avaliação cardiológica não demonstrou anormalidades. Abdome distendido e timpânico. Estava sob sonda orogástrica com débito bilioso contínuo (40-50 mL/dia).

## Exames Subsidiários

Na avaliação laboratorial detectou-se hiperbilirrubinemia e leucocitose. Solicitado radiografia simples de tórax e abdome e seriografia do trato gastrointestinal. O primeiro revelou infiltração pulmonar sugestiva de aspiração de conteúdo intestinal e os últimos demonstraram o sinal da “dupla bolha” (Figuras 1 e 2).

Avaliação genética revelou cariótipo 47XX +21, compatível com Síndrome de Down.

## Conduta

Recebeu antibioticoterapia ampla, fototerapia e iniciou suporte nutricional parenteral parcial. Após estabilização do quadro foi submetido à laparotomia exploradora, que identificou obstrução duodenal por pâncreas anular ao nível da 2ª porção e presença de membrana mucosa neste segmento (atresia duodenal). Realizado transversostomia direita supra-umbilical, manobra de Kocher, duodenojejunostomia latero-lateral, e procedimento de Ladd juntamente com apendicetomia para correção de má-rotação intestinal.

## Evolução

Evoluiu satisfatoriamente, iniciando dieta enteral pela sonda no terceiro dia pós-operatório e, recebendo alta hospitalar 30 dias depois, sugando bem o seio materno. Foi incluído no programa da



**Figura 2** - Seriografia do trato gastrointestinal superior evidencia que a coluna de contraste não propaga além da primeira porção duodenal, finalizando em fundo cego (seta).

Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE) e mantém-se assintomático com um acompanhamento ambulatorial de 6 meses.

## DISCUSSÃO

As atresias intestinais são causas bem conhecidas de obstrução intestinal neonatal. Em

conjunto com os vícios de rotação, estenose e bridas são consideradas as principais causas mecânicas de oclusão.<sup>7,8</sup>

A classificação varia conforme o local de obstrução. As lesões duodenais, especificamente, foram descritas por Gray e Skandalakis (1972)<sup>7</sup> em 3 tipos. No tipo I o defeito é representado por uma membrana mucosa com parede muscular intacta; tipo II, há um cordão fibroso que conecta as duas extremidades do duodeno atrésico; e tipo III onde há a completa separação dos cotos de duodeno atrésico.

O pâncreas anular, em contrapartida, pode manifestar-se em qualquer idade, embora geralmente produza sintomas no primeiro ano de vida, em 78% dos casos. Esta anomalia é resultante da rotação defeituosa da porção ventral do pâncreas embrionário que juntamente com broto dorsal acompanham o processo de rotação intestinal.<sup>4,5</sup>

Em levantamento realizado por Dalla Vecchia e col. (1998)<sup>7</sup>, os achados operatórios mais frequentemente associados com atresia duodenal e estenose, foram pâncreas anular e má-rotação intestinal, com 46% e 39% dos casos, respectivamente. Dados que corroboram com a descrição deste relato, em que o diagnóstico das anomalias associadas só pôde ser confirmado no intra-operatório. Outras associações são comuns e podem ajudar a direcionar o diagnóstico no pré e pós-natal imediato, como polidrâmio (33%), prematuridade (46%), e Síndrome de Down (24%), esta, também presente no paciente relatado.<sup>3,4,7</sup>

A apresentação clínica de ambas as condições é típica e caracterizada por vômitos biliosos após a primeira alimentação e distensão abdominal, principalmente ao nível do epigástrico, resultante da dilatação gástrica, devido ao nível alto de obstrução. O achado radiográfico clássico de obstrução duodenal é o sinal da “dupla bolha” (Figura 1). O estudo contrastado mostra opacificação apenas do estômago e duodeno e distensão destes segmentos (Figura 2).<sup>2,3,4,6,8</sup> A presença desses sinais, juntamente com as falhas de enchimento na parede duodenal, peristalse reversa e constrição anular nesta porção, sugerem fortes indícios de anomalia pancreática anular associada.<sup>4,5</sup> Esses exames, geralmente são suficientes para instituir um planejamento

cirúrgico, onde será firmado o diagnóstico definitivo, e no presente trabalho, mostraram-se eficientes para esse fim.

O tratamento dessas anomalias é eminentemente cirúrgico e tem a finalidade de reconstruir o trânsito intestinal. A atresia duodenal é frequentemente tratada com duodenojejunostomia, embora mais recentemente, têm se dado preferência para abordagem duodenal direta através de duodenoduodenostomia. Para as membranas duodenais, em especial, recomenda-se que a anastomose seja confeccionada com uma incisão duodenal transversal proximal e longitudinal distal (forma de diamante).<sup>1,4,5,6,7</sup>

Para o anel pancreático, a ressecção deste, associada ou não a duodenoplastia é recomendada por alguns autores e proscrita por outros pelo risco de complicações, tais como: pancreatite aguda, fístula pancreática ou alívio incompleto dos sintomas.<sup>4,5,6,7</sup>

A má-rotação intestinal deve ser corrigida com o procedimento de *Ladd*, o qual consiste na lise das bandas de *Ladd*, separação do meso e colocação da alças do intestino delgado à direita e do intestino grosso à esquerda do abdome. Realiza-se de rotina a apendicectomia profilática, a fim de evitar dificuldades futuras para o diagnóstico de apendicite, uma vez que o apêndice cecal passará a localizar-se fora do seu sítio anatômico.<sup>3,7,9</sup>

No caso relatado optou-se pela derivação do trânsito intestinal com duodenojejunostomia, sem ressecar o tecido pancreático anômalo, e associada ao procedimento de *Ladd*, com evolução pós-operatória extremamente satisfatória.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso apresentado demonstra que as obstruções intestinais neonatais podem apresentar-se como substrato de anomalias congênitas associadas, e se manifestam com sinais de alerta peculiares nos primeiros dias de vida.

A atresia duodenal e o pâncreas anular geralmente estão associados a outras anomalias sistêmicas, exigindo rápido diagnóstico e acompanhamento multidisciplinar adequado, com vistas a diminuir a morbimortalidade perinatal.

## SUMMARY

### DUODENAL ATRESIA COMBINED WITH ANNULAR PANCREAS: A CASE REPORT

**Purpose:** to report the case of a newborn with intestinal obstruction syndrome and multiple congenital anomalies associated. **Case Report:** neonate, preterm, presented bilious vomiting and progressive abdominal distension, which evolved to aspiration of intestinal contents. Abdominal plain film showed the "double bubble" sign. The patient underwent an exploratory laparotomy that revealed duodenal atresia and annular pancreas associated with intestinal malrotation. Duodenojejunostomy was performed, with clinical condition improvement, which evolved without symptoms. **Final considerations:** the annular pancreas and duodenal atresia are important causes of neonatal intestinal obstruction and the combination of both is rare.

**KEY WORDS:** Duodenal obstruction, Intestinal atresia, Anastomosis, Surgical

## REFERÊNCIAS

1. MIRZA B, IJAZ L, SALEEM M, SHEIKH A. Multiple associated anomalies in a single patient of duodenal atresia: a case report. *Cases Journal*. 2008 oct; 1: 215.
2. FIGUEIREDO SS, RIBEIRO LHV, NÓBEGA BB, COSTA MAB, OLIVEIRA GL, ESTEVES E, et al. Atresia of the gastrointestinal tract: imaging evaluation. *Radiol Bras*. 2005; 38(2): 141-150.
3. KIMURA K, LOENING-BAUCKE V. Bilious vomiting in the newborn: rapid diagnosis of intestinal obstruction. *Am Fam Physician*. 2000 May; 61(9): 2791-8.
4. SCHMIDT MK, OSVALDT AB, FRAGA JCS, TAKAMATU EE, FERNANDES CLSS, ROHDE L. Pâncreas anular – Ressecção pancreática ou derivação duodenal. *Rev Assoc Med Bras*. 2004; 50(1):74-8.
5. SILVA AL, SILVA RODRIGUES BD, LIMA OAS, PÔRTO MATTOS M. Pâncreas anular. *J. bras. Gastroenterol*. 2006 dez; 6(2):77-79.
6. PAPANDREOU E, BALTOGIANNIS N, CIGLIANO B, SAVANELLI A, SETTIMI A, KERAMIDAS D. Annular pancreas combined with distal stenosis. A report of four cases and review of the literature. *Pediatr Med Chir*. 2004 Aug; 26(4): 256-9.
7. DALLA VECCHIA LK, GROSFELD JL, WEST KW, RESCORLA FJ, SCHERER LR, ENGUM SA. Intestinal Atresia and Stenosis: A 25-Year Experience With 277 Cases. *Arch Surg*. 1998 May; 133(5): 490-6; discussion 496-7.
8. MARCONDES E, VAZ FAC, OKAY Y, RAMOS JLA. *Pediatria Básica: Pediatria Clínica Geral*. Tomo II. 9 ed. São Paulo: Sarvier, 2003.
9. TRINDADE FA, VIEIRA RJ, MACHADO LG, MOREIRA MAF, MODELLI MES, REIS ECM, et al. Setor de cirurgia neonatal: experiência de 3 anos. *Pediatria (São Paulo)*. 1999; 21(2): 95-102.

### Endereço para correspondência:

Dinark Conceição Viana.  
Rua Napoleão Laureano, nº568 - Guamá.  
CEP: 66073-640.  
Belém – Pará – Brasil.  
Telefone: (91) 3274-3998 e 81060504  
E-mail: [dinarkviana@yahoo.com.br](mailto:dinarkviana@yahoo.com.br).

Recebido em 20.05.2008 – Aprovado em 23.10.2008