

## Caso Clínico-Radiológico

Carolina Aravena P.<sup>1</sup>, Fernando Vuletin S.<sup>2</sup>, Rodrigo Parra R.<sup>3</sup>,  
Cecilia Mellado S.<sup>4</sup>, Marcela Potin S.<sup>4</sup>, Sergio Zúñiga R.<sup>5</sup>

### HISTORIA CLÍNICA

Lactante de sexo femenino con diagnóstico post natal de síndrome de Down. Segunda hija de madre sana, de 32 años de edad, producto de un embarazo controlado, interrumpido a las 35 semanas de gestación, por retraso del crecimiento intrauterino, vía cesárea, por ser la madre cesarizada anterior. Al nacer, pequeña para edad gestacional, peso de nacimiento 2 440 g, talla 45,5 cm, APGAR 8-9. En el estudio de patologías asociadas, sólo destaca una CIV perimembranosa pequeña, sin repercusión hemodinámica, en control cardiológico y ecográfico actual. Evoluciona sin problemas durante su primer año de vida.

Ingresa a nuestro Hospital a la edad de 1 año y 1 mes, por cuadro de cuatro días de evolución, caracterizado por rinorrea, tos, temperatura rectal hasta 38°C, compromiso

del estado general, rechazo alimentario y vómitos biliosos abundantes y muy frecuentes. Al reinterrogar a la madre por la historia pasada de la paciente, refiere peso estacionario en los últimos cuatro meses y tres episodios de vómitos similares en los últimos dos meses.

Al examen de ingreso se observa febril, deshidratada, con el abdomen distendido, RHA normales, sin masas ni visceromagalia. La PCR y el hemograma no mostraban alteraciones.

Se sospecha obstrucción intestinal y se solicita radiografía (Rx) simple de abdomen, anteroposterior, de pie (figura 1). Además, posteriormente se solicitó una tomografía computarizada (TC) multicorte de abdomen; se ilustra corte axial a nivel del duodeno (figura 2a) y reconstrucción coronal (figura 2b). E: estómago, D: duodeno.

1. Interna Séptimo de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Cirujano Pediatra, Profesor Adjunto, División de Cirugía, Sección de Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Cirujano General, Instructor Asociado, División de Cirugía, Sección de Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Radiólogo, Profesor Auxiliar, Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
4. Pediatra. Profesor Auxiliar, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
5. Cirujano Infantil, Profesor Adjunto. División de Cirugía, Sección de Cirugía Pediátrica. Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

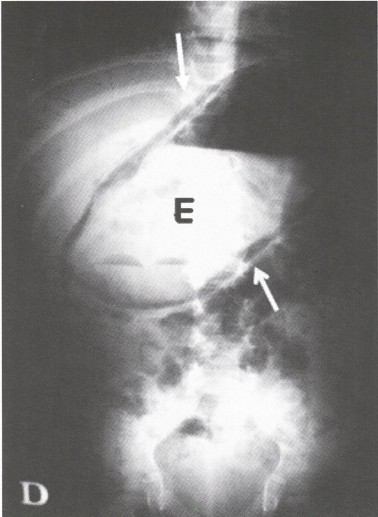


Figura 1.

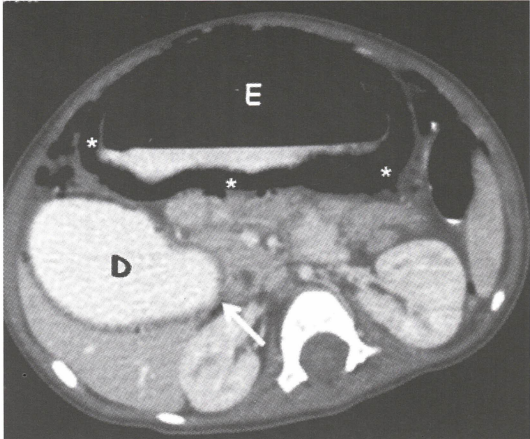


Figura 2a.

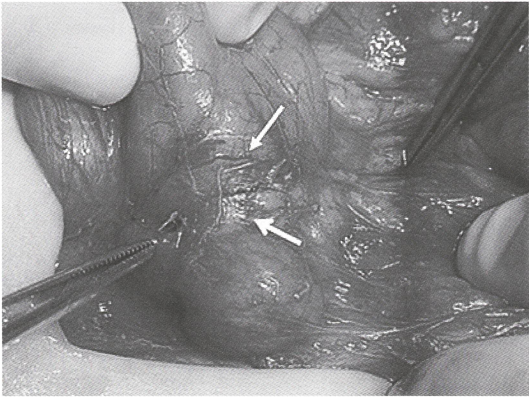


Figura 3.

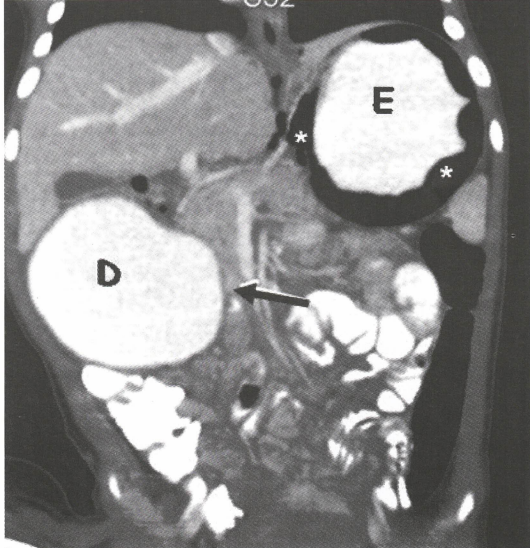


Figura 2b.

¿Cuál es su diagnóstico?

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1 muestra el estómago (E) marcadamente distendido y con un nivel hidroaéreo en su interior, asociado a un halo radiolúcido de su pared, compatible con neumatosis gástrica (flechas). La TC de abdomen (figuras 2a, 2b) muestra acentuada dilatación del estómago y del duodeno proximal, con clara imagen de aire en su pared, compatible con neumatosis (\*), con una zona de cambio abrupto de calibre a nivel de la segunda porción del duodeno (flechas).

Estas alteraciones son características de una obstrucción intestinal alta. No fue posible visualizar en la TC en forma directa la causa de dicha obstrucción. Estos hallazgos, junto con los antecedentes clínicos, hacen sospechar como primera causa probable un páncreas anular, obstrucción y neumatosis intestinal secundaria.

El diagnóstico fue confirmado mediante laparotomía, donde se constata un páncreas anular en la unión de la segunda y tercera porciones del duodeno, con dilatación duodenal proximal. Una fotografía intraoperatoria (figura 3) muestra el duodeno proximal marcadamente dilatado (D), con tejido pancreático que lo rodea y obstruye parcialmente (flechas). El páncreas no fue movilizado ni resecado. Se realizó un by-pass de la obstrucción con anastomosis latero-lateral duodeno-duodenal (operación de Kimura)<sup>1</sup>.

La paciente evolucionó favorablemente, se reinició alimentación progresiva, logrando régimen enteral completo al octavo día postoperatorio y siendo dado de alta en buenas condiciones. En controles posteriores, muestra buen incremento de peso y tolera bien la alimentación.

## DIAGNÓSTICO

Obstrucción duodenal incompleta, por páncreas anular. Neumatosis intestinal secundaria.

## DISCUSIÓN

La neumatosis intestinal es un diagnóstico radiológico, que consiste en la presencia de gas en la pared del intestino<sup>2</sup>. Es una condición rara y su localización en la pared del estómago o neumatosis gástrica es inusual<sup>3</sup>.

La presencia de gas en la pared del estómago puede ser de causa infecciosa, en cuyo caso se denomina enfisema gástrico (EG), o de causa no infecciosa o neumatosis gástrica propiamente tal (NG)<sup>4</sup>. Tanto la clínica como el pronóstico de ambas formas, son sustancialmente diferentes y algunos elementos clínicos ayudan a diferenciar entre ambas. El EG suele presentarse en pacientes de mayor edad, caquéticos y con patologías crónicas. La NG en cambio, afecta a pacientes de cualquier edad, que presenten una alteración del tracto gastrointestinal. Los síntomas de la NG incluyen vómitos y distensión abdominal, sin síntomas de compromiso sistémico, en contraste con los pacientes con EG, quienes a menudo presentan síntomas sistémicos, como dolor abdominal, hematemesis y melena<sup>4</sup>. El estudio radiológico no siempre permite diferenciar entre ambas formas. La presencia de neumatosis lineal, que puede ser gruesa y curvilínea, asociada a dilatación gástrica, como ocurrió en nuestro paciente, sugieren una causa no infecciosa. Por otro lado, en el enfisema gástrico se observa con mayor frecuencia, un patrón moteado de aire en la pared gástrica. Sin embargo, ninguno de estos patrones es específico para distinguir entre estas dos etiologías<sup>5</sup>.

La mortalidad reportada para el EG es de 71% en niños y 68% en adultos, en contraste con la NG, donde es de 6% y 41% respectivamente<sup>4</sup>.

Se han propuesto varias teorías que explicarían la patogénesis de la neumatosis<sup>5</sup>. La teoría **infecciosa** propone que ante cualquier daño primario de la mucosa gástrica, como en la ingesta de cáusticos o la isquemia, se produciría un sobrecrecimiento bacteriano y de agentes productores de gas (*Clostridium welchii*, *E. coli*, *Proteus*, *S. Aureus*), los que generarían el gas intramural observado en la gastritis enfisematosa. En la teoría **mecánica**, el aire entra y diseca los tejidos, por rotura de la mucosa, secundaria a un aumento de presión intraluminal. En niños, esto ocurriría y ha sido descrito en casos de estenosis hipertrófica del píloro, malrotación intestinal, estenosis duodenal, páncreas anular, a diferencia de pacientes adultos, donde se asocia a obstrucciones de causa neoplásica maligna<sup>5-8</sup>. En la teoría **mucosa**, se postula que el aire entra a través de disrupciones de la mucosa, las que pueden ocurrir secundarias a instrumenta-

lización (endoscopia, instalación de sonda nasogástrica, gastrostomía) o a úlcera gástrica. En relación a esta misma teoría, se han descrito casos post cirugía cardíaca, donde se cree que la isquemia temporal durante la cirugía favorecería el daño de la mucosa<sup>4</sup>. Por último, existe una teoría donde el aire intramural sería secundario a una enfermedad pulmonar, donde el aire alveolar disecaría inicialmente hacia el mediastino y luego hacia caudal, hasta la pared gástrica, en especial en pacientes con asma y enfisema pulmonar graves<sup>5</sup>.

En el caso de nuestro paciente, la teoría mecánica explica la neumatosis gástrica, con pasaje de aire hacia la pared del estómago, por rotura secundaria a un aumento de la presión intraluminal, en este caso secundaria a la obstrucción duodenal y desencadenada o favorecida por los vómitos excesivos.

El tratamiento de la neumatosis intestinal de causa mecánica debe ir dirigido a corregir la causa obstructiva y puede consistir en una piloromiotomía en el caso de la estenosis hipertrófica del píloro o un bypass, en el caso de atresia o estenosis duodenal y de páncreas anular.

El páncreas anular es la anomalía pancreática congénita más común, se estima que ocurre en uno de cada 12 000-15 000 recién nacidos vivos<sup>9</sup> y en 1 de cada 70 niños con síndrome de Down<sup>10</sup>. Aunque es una entidad infrecuente, el diagnóstico puede sospecharse en un niño con obstrucción duodenal, en especial en pacientes con síndrome de Down<sup>11</sup>. Embriológicamente, el páncreas anular se explica por una rotación incompleta del brote ventral de la glándula, en el momento de unirse al brote dorsal y formar la cabeza pancreática<sup>11,12</sup>. Secundario a esto, el tejido pancreático rodea circunferencialmente la segunda porción del duodeno en la región del esfínter de Oddi, con obstrucción secundaria a ese nivel.

El páncreas anular se asocia a otras malformaciones congénitas del tubo digestivo en más del 70% de los casos, incluyendo atresia o estenosis duodenal, malrotación intestinal, atresia esofágica con fístula traqueo-esofágica distal y anomalías cardiovasculares en porcentaje variables según la serie reportada<sup>9,12</sup>. Hasta en un tercio de los casos, se han encontrado alteraciones cromosómicas y de ellas, el síndrome de Down es la asociación más frecuente<sup>12</sup>.

Los síntomas se presentan con mayor frecuencia en el período neonatal (80-100%)<sup>12</sup>, si bien el momento de aparición de la sintomatología clínica depende del grado de estenosis causada por el anillo pancreático en el duodeno. Los vómitos pueden ser biliosos o no biliosos, dependiendo de la localización de la obstrucción duodenal y son la principal forma de presentación clínica<sup>12</sup>.

El nivel de la obstrucción generalmente es preampular y por lo tanto, la mayoría de los niños (más del 90% de los casos) presenta vómitos no biliosos.

La ultrasonografía obstétrica antenatal, permite diagnosticar una obstrucción duodenal, con polihidroamnios e imagen de "doble burbuja", cuando la obstrucción es significativa. El diagnóstico de páncreas anular es presuntivo en la mayoría de los casos y se confirma en la cirugía.

En nuestro paciente, el hallazgo de neumatosis gastroduodenal, la edad de presentación tardía y la manifestación clínica de vómitos biliosos, es indicativo de una obstrucción duodenal post-ampular y corresponden a la forma de presentación menos frecuente del páncreas anular.

La cirugía de elección para el tratamiento del páncreas anular es la anastomosis duodeno-duodenal (técnica de Kimura)<sup>1</sup>. La descompresión gástrica postoperatoria es necesaria y frecuentemente el paciente debe ser apoyado con nutrición parenteral durante el tiempo que demore su recuperación y pueda reiniciar alimentación enteral total.

## REFERENCIAS

- 1.- Kimura K, Mukohara N, Nishijima E: Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 977-9.
- 2.- Pear BL: Pneumatosis intestinalis: A review. *Radiology* 1998; 2007: 1-19.
- 3.- Diallo O, Ziereisen F, Christophe C, Khélik K, Avni EF: Pneumatose gastrique révélatrice de sténose duodénale, chez un nourrisson trisomique 21. *J Radiol* 2001; 82: 924-6.
- 4.- Taylor DR, Tung JY, Baffa JM, Shaffer SE, Blecker U: Gastric pneumatosis: A case report and a review of the literature. *Int Pediatr* 2000; 15: 117-20.
- 5.- Soon M, Yen H, Soon A, Lin OS: Endoscopic ultrasonographic appearance of gastric emphysema. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 1719-21.

- 6.- *Kawano S, Tanaka H, Daimon Y*: Gastric pneumatosis associated with duodenal stenosis and malrotation. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 656-8.
- 7.- *Kataria R, Bhatnagar V, Wadhwa S, Mitra K*: Gastric pneumatosis associated with preduodenal portal vein, duodenal atresia and asplenia. *Pediatr Surg Int* 1998; 14: 100-1.
- 8.- *Baxter K, Blair G, Jamieson D*: Pediatric surgical images: Gastric pneumatosis. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 263-4.
- 9.- *Lainakis N, Antypas S, Panagidis A*: Annular pancreas in two consecutive siblings: An extremely rare condition. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15: 364-8.
- 10.- *Torfs CP, Christianson RE*: Anomalies in Down's Syndrome individuals in a large population-based registry. *Am J Med Genet* 1998; 77: 431-8.
- 11.- *McCollum MO, Jamieson DH, Webber EM*: Pediatric Surgical Images: Annular pancreas and duodenal stenosis. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 1776-7.
- 12.- *Jiménez JC, Emil S, Podnos Y, Nguyen N*: Annular pancreas in children: A recent decade's experience. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1654-7.