

Das doppelte Lottchen

Pankreas anulare bei Zwillingen im Erwachsenenalter

David Burger, dipl. Arzt; Dr. med. Stefan Reck

Operative Medizin, Spital Zofingen, Zofingen



Hintergrund

Das Pankreas anulare (PA) ist eine seltene kongenitale Anomalie, welche erstmals 1818 von Tiedemann im Rahmen einer Autopsie beschrieben und im Jahre 1862 von Ecker der Name «Pankreas anulare» gegeben wurde. Die Häufigkeit wird im Rahmen von Autopsiezahlen auf rund 5–15/100 000 geschätzt, wobei Datenerhebungen basierend auf CT, MRI und Endoskopien die Häufigkeit auf 100–400/100 000 Personen schätzen [1, 2].

Die Diagnose des PA wird entweder kurz nach Geburt gestellt oder erst später im Erwachsenenalter, wobei der zweite Altersgipfel bei rund 47 Jahren liegt. Die Symptome und Therapie in den zwei Altersgruppen unterscheiden sich deutlich.



David Burger

Fallbericht

Anamnese

Der 36-jährige Indexpatient stellte sich Anfang 2017 wegen rund 2 Tage zuvor erstmalig aufgetretener Bauchschmerzen, welche initial im Epigastrium begannen und sich im Verlauf in den rechten Unterbauch verlagerten, auf unserer Notfallstation vor. Der ansonsten gesunde Patient gab an, gleichentags einmalig wässri-

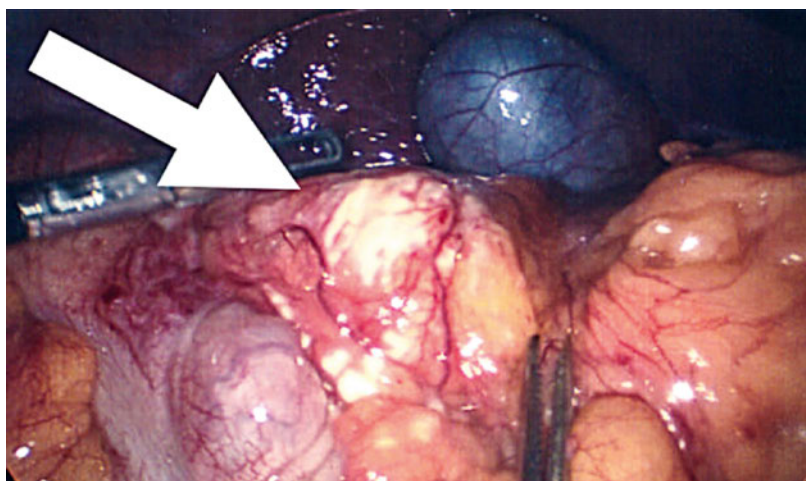


Abbildung 1: Intraoperatives Bild mit Nachweis der Verhärtung im Bereich der Pars II duodeni.

gen Stuhlgang abgesetzt zu haben. Zudem bestand seit dem Vortag Nausea ohne Vomitus. Voroperationen und Medikamenteneinnahme wurden verneint.

Status und Befunde

Bei der Abdomenuntersuchung zeigte sich ein Peritonismus des rechten Hemiabdomens mit starker Druckdolenz und Loslassschmerz im Unterbauch. Laborchemisch erfolgte der Nachweis von erhöhten Entzündungswerten mit Leukozyten von 12,7 G/l und einem CRP von 244 mg/l mit im Abdomenlabor leichter Erhöhung der Lipase auf 453 U/l sowie der Amylase auf 453 U/l bei ansonsten normwertigen Leber- und Cholestatasewerten. In der zusätzlich durchgeführten Sonographie des Abdomens konnte Flüssigkeit interenterisch sowie eine kokardenartige Struktur im rechten Unterbauch nachgewiesen werden, bei ansonsten unauffälliger Darstellung der parenchymatösen Bauchorgane.

Verlauf

Bei klinisch und sonographisch hochgradigem Verdacht auf eine Appendicitis perforata stellten wir die Indikation zur diagnostischen Laparoskopie und Appendektomie. Intraoperativ zeigte sich sowohl im Douglas-Raum als auch parakolisch rechts wenig trübe-putride Flüssigkeit. Im Bereich des Übergangs des Mesenteriums der rechten Kolonflexur zum Colon transversum erfolgte der Nachweis von Kalkspritzern bei gleichzeitigem Vorliegen einer Verhärtung im Bereich des Colon transversum (Abb. 1). Bei fehlendem Nachweis einer freien Perforation sowie reizloser Appendix vermiformis wurde der Eingriff bei Verdacht auf Divertikulitis im Bereich der rechten Kolonflexur, bzw. differentialdiagnostisch v.a. Pankreatitis nach ausgiebigem Spülen des gesamten Abdomens beendet.

Bei der postoperativen Visite gab der Indexpatient nach Aufklärung über die intraoperativen Befunde an, dass ihn diese an seinen Zwillingbruder erinnerten.

In dem darauf durchgeführten CT-Abdomen zeigten sich Zeichen einer beginnenden exsudativen Pankreatitis mit deutlicher Auftreibung des Pankreaskopfs sowie eine partielle Ummauerung der Pars II des Duodenums mit Wandverdickung als Hinweis auf eine in-

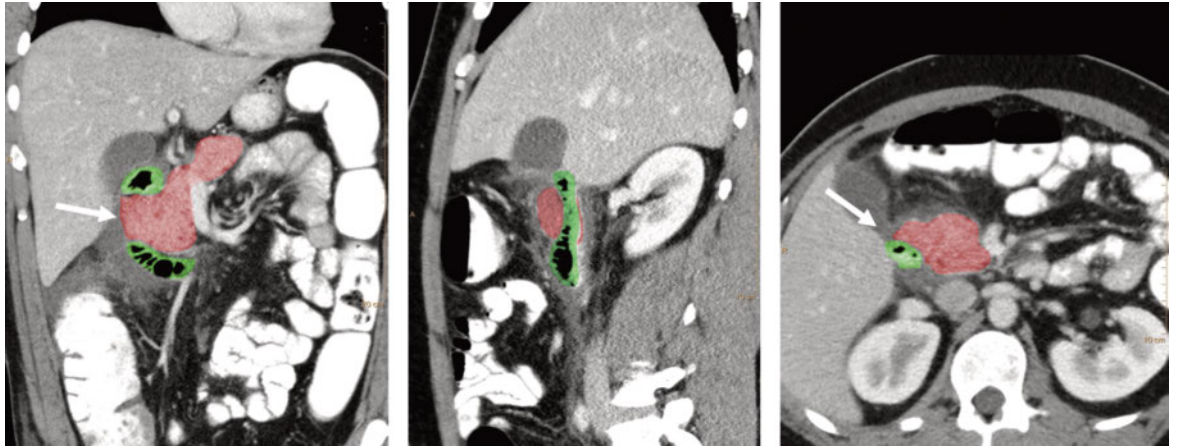


Abbildung 2: Multiplanare CT-Rekonstruktion des Indexpatienten mit Nachweis von Pankreasgewebe, welches auf Höhe des Pars II duodeni weit nach ventral reicht, im Sinne eines inkompletten PA. Grün = Duodenum; rot = Pankreas; Pfeil = ventro-medialer Pankreasrand.

komplette Form eines PA (Abb. 2). Unter der perioperativ etablierten Antibiotikatherapie kam es zu einem raschen Sistieren der Symptomatik. Eine Woche postoperativ wurde durch die Kollegen der Gastroenterologie eine Gastroduodenoskopie durchgeführt. Im Bereich der Pars II des Duodenums konnte eine extrinsische Lumeneinengung nachgewiesen werden, welche am ehesten einem PA mit dort ablaufender akuter Pankreatitis entspricht (Abb. 3).

In der Krankengeschichte des zweieiigen Zwillingbruders konnte eine beinahe identische Geschichte nachgelesen werden. Der Bruder war erstmalig 2007 aufgrund der gleichen Symptomatik hospitalisiert und wurde ebenfalls bei Verdacht auf eine Appendicitis acuta operiert, wobei sich vergleichbare Befunde mit reizloser Appendix vermiformis zeigten. Das postoperativ durchgeführte CT (Abb. 4A) zeigte den Verdacht auf eine Perforation im Bereich des Magenausgangs/

Duodenum. In der Gastroskopie konnte sowohl ein Ulcus ventriculi als auch ein Ulcus duodeni nachgewiesen werden, welche konservativ behandelt wurden. Der Zwillingbruder stellte sich 2010 nochmalig bei uns vor, wobei das veranlasste CT neben einer Pankreatitis eine Kontrastmittel aufnehmende Raumforderung im Bereich der Pars descendens duodeni (Abb. 4B und 4C) zeigte. Im MRI konnte bildmorphologisch ein inkomplettes PA nachgewiesen werden (Abb. 4D).

In der klinischen Kontrolle zwei Monate nach stationärem Aufenthalt präsentierte sich der Indexpatient komplett beschwerdefrei, wobei auch bei seinem zweieiigen Zwillingbruder keinerlei Symptome mehr aufgetreten sind.

Diskussion

Entwicklung des Pankreas

Das Pankreas bildet sich in der embryologischen Entwicklung aus zwei sich initial gegenüberliegenden Epithelknospen. Im Rahmen der ersten Darmdrehung kommt es zu einer Verschiebung der ventralen Pankreasanlage, so dass diese schliesslich dem dorsalen Anteil kaudal anliegt, worauf es zu einer Verschmelzung der beiden Anteile kommt.

Entstehung des Pankreas anulare

Die am weitesten verbreitete Theorie von Lecco aus dem Jahre 1910 geht davon aus, dass ein Teil des vorderen Anteils der Pankreasanlage dem Duodenum adhären ist, so dass es bei der Rotation des Duodenums zur Ringbildung von Pankreasgewebe um das Pars II duodeni kommt [2–4].

Das symptomatische PA tritt insbesondere im Kindesalter häufig zusammen mit anderen kongenitalen Ano-

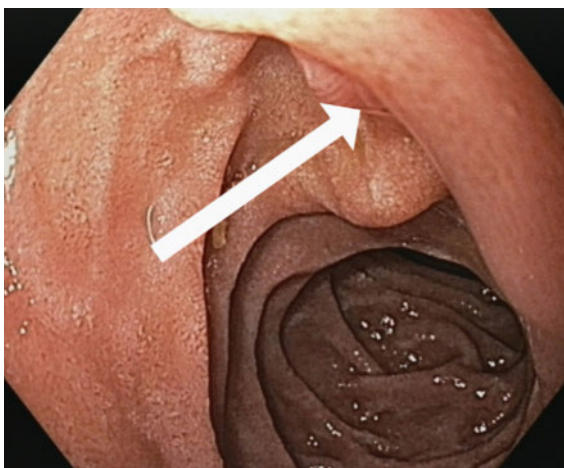


Abbildung 3: Endoskopischer Nachweis einer extrinsischen Lumeneinengung Pars II duodeni als Hinweis auf ein PA.

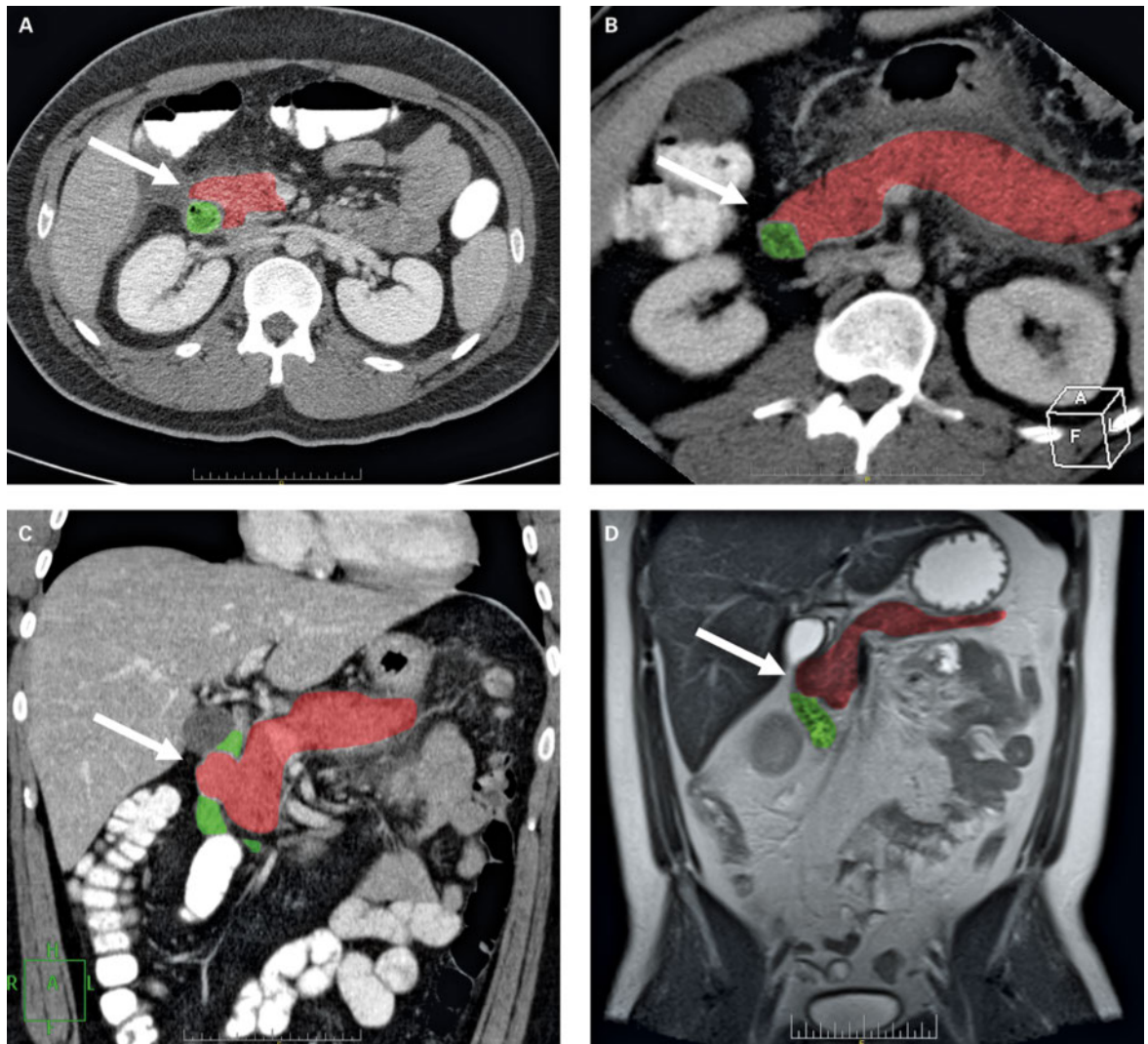


Abbildung 4: CT- und MRI-Aufnahmen von 2007 und 2010 des zweiten Zwillingings. Retrospektiv lässt sich das inkomplette PA auf allen drei Untersuchungen nachweisen. **A:** CT 2007: Initiale Befundung als V.a. Perforation im Magen-/Duodenumbereich. **B, C:** CT 2010: Nachweis von Zeichen einer exsudativen Pankreatitis und einer unklaren Raumforderung Pars II duodeni (was zur Veranlassung des MRIs führte). **D:** MRI 2010: Rekonstruktion mit Nachweis des inkompletten PA mit leichten postentzündlichen Veränderungen nach zweifacher Pankreatitis. Grün = Duodenum; rot = Pankreas; Pfeil = ventro-medialer Pankreasrand.

malien (71%) auf, wobei vor allem Fehlentwicklungen des gastroösophagealen Systems beschrieben sind. Relativ häufig liegen gleichzeitig Chromosomenanomalien (Trisomie 21) oder Herzanomalien vor. Kongenitale Anomalien bei Erstmanifestation im Erwachsenenalter sind deutlich seltener (16%) [4].

Symptomatik

Beim bereits in der Kindheit symptomatischen PA steht fast immer die gastrointestinale Obstruktion im Vordergrund (Erbrechen, Blähungen, Nahrungsintoleranz) [4].

Der grösste Teil der erwachsenen Patienten stellt sich wegen unspezifischen Schmerzen vor (75%). Nur rund $\frac{1}{4}$ der Patienten leidet an gastrointestinalen Symptomen [4]. Das PA kann sich auch, wie in unseren beiden Fällen,

durch das Vorliegen einer Pankreatitis (14–22%) oder peptischen Ulcera (7 bis 22%) bemerkbar machen [1–4].

Diagnostik

Bei den Kindern wird der Verdacht häufig mittels pränatalem Ultraschall geäussert (56%), postnatal steht bei der Diagnostik das konventionelle Röntgenbild (63%) im Vordergrund [4].

Bei den Erwachsenen hat sich die Diagnostik mit der rasanten Entwicklung der Bildgebung in den letzten Jahren deutlich verändert. In den bis 2003 publizierten Fällen konnte die Diagnose des PA noch in rund 50% der Fälle nur durch die Chirurgie gestellt werden [3].

Bei den Erwachsenen wird die Diagnose aktuell meistens im Rahmen einer ERCP oder nicht invasiv mittels CT und MRI/MRCP gestellt [4].

Korrespondenz:
David Burger, dipl. Arzt
Oberarzt Chirurgie
Spitalzentrum Biel
Vogelsang 84
Postfach
CH-2501 Biel
David.Burger[at]szb-chb.ch

Das mittels Secretin verstärkte MRCP gilt als die Beste nicht invasive Methode zur Beurteilung des Gangsystems im Pankreas und sollte in Betracht gezogen werden, wenn die Diagnose eines PA im Raum steht [1].

Therapie

Die Therapie bei Kindern besteht zu beinahe 100% in der chirurgischen Sanierung der Obstruktion mittels duodenalem Bypass [4].

Bei den Erwachsenen kann kein einheitliches Vorgehen empfohlen werden. Bei Patienten, welche bezüglich des PA asymptomatisch sind, bedarf es keiner Therapie. Dies ist ungefähr bei rund $\frac{1}{2}$ bis $\frac{2}{3}$ der Patienten der Fall [1]. Ansonsten ist die Therapie grundsätzlich an die jeweils vorliegende Symptomatik anzupassen [2].

Nur rund 60 % der symptomatischen Erwachsenen benötigen eine operative Therapie, wobei nur bei einem $\frac{1}{4}$ ein Bypass angelegt wird. Bei den Übrigen reicht der Eingriff je nach Symptomatik von der einfachen Cholezystektomie bis zur Pankreatikoduodenektomie. Bei rund $\frac{2}{3}$ der erwachsenen Patienten wird alleinig oder zusätzlich zur Operation eine ERCP mit Sphinkterotomie und Stenting durchgeführt [4]. In Anbetracht der möglichen postoperativen Komplikationen wird dazu

geraten, die chirurgische Therapie nur beim Versagen der konservativen Therapie in Erwägung zu ziehen [2]. Das Auftreten des PA bei beiden der Zwillinge lässt vermuten, dass genetische Veranlagungen bei der Entwicklung des PA eine Rolle spielen. Entsprechende Beobachtungen konnten auch bei neugeborenen eineiigen Zwillingen gemacht werden [5]. Zudem konnte am Mäusemodell gezeigt werden, dass es bei Verlust des *Ihh*- und *Shh*-Gens im Hedgehog-Signalweg zu gehäuftem Auftreten von PA kommt [6].

Beim Indexpatienten löste die wahrscheinlich durch das PA verursachte Pankreatitis die Symptome aus. Der Zwillingsbruder litt initial unter Ulcera und bei der zweiten Manifestation ebenfalls unter einer Pankreatitis. Bei beiden haben die Beschwerden ohne weitere Intervention zwischenzeitlich komplett sistiert, so dass aktuell keine weiteren Therapien oder Kontrollen geplant sind.

Informed consent

Die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Zwillinge.

Danksagung

Herzlichen Dank an Prof. Dr. med. C. Buitrago, Chefarzt des radiologischen Instituts des Spital Zofingen, für die Bereitstellung der CT- und MRI-Bilder sowie an Dr. med. T. Ehmman, Chefarzt der Inneren Medizin Spital Zofingen, zur Bereitstellung der Bilder der Gastroskopie.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- Sandrasegaran K, Patel A, Vogel EL, Zyromski NJ, Pitt HA. Annular Pancreas in Adults. *AJR*. 2009;192:455–60.
- Rondelli F, Bugiantella W, Stella P, Boni M, Mariani E, Crusco F, et al. Symptomatic annular pancreas in adult: Report of two different presentations and treatments and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 2016;20(Suppl): 21–4.
- Maker V, Gerzenshtein J, Lerner T. Annular pancreas in the adult: two case reports and review of more than a century of literature. *Am Surg*. 2003;69(5):404–10.
- Zyromski NJ, Sandoval JA, Pitt HA, Ladd AP, Fogel EL, Mattar W, et al. Annular pancreas: dramatic differences between children and adults. *J Am Coll Surg*. 2008;206(5):1019–25.
- Kumar RB, Hulvat MC, Newman BM, Muraskas JK. Annular pancreas in identical twin newborns. *J Pediatric Surg*. 2006;41:E19–E21.
- Hebrocks M, Kim SK, St-Jacques B, McMahon AP, Melton DA. Regulation of pancreas development by hedgehog signaling. *Development*. 2000;127:4905–13.

Das Wichtigste für die Praxis

- Bei Oberbauchbeschwerden, rezidivierenden Pankreatitiden, Ulzera des oberen Gastrointestinaltraktes und Passagestörungen bei Erwachsenen muss das PA als Ursache differentialdiagnostisch in Betracht gezogen werden.
- Die Diagnose eines PA wird mittels der heutigen Möglichkeiten in der Diagnostik deutlich häufiger gestellt.
- Die Chirurgie gilt aktuell noch als «Gold Standard» der PA-Diagnose. Die Diagnose kann heute bereits meistens mittels ERCP oder nicht invasiv im CT und MRI gestellt werden.
- Es gibt keine Leitlinien für das Management des PA beim Erwachsenen. Die Behandlung muss individuell an die Symptomatik des Patienten angepasst werden.
- Patienten mit PA, welche asymptomatisch sind, benötigen keine Therapie.