

## Atresia Intestinal. Presentación de caso.

Autores:

**Dra. Annety Beatriz Aguilera Cruz<sup>1</sup>, DrC. Rafael Trinchet Soler<sup>2</sup>, DrC. Yanet Hidalgo Marrero<sup>3</sup>**

1- Residente de Embriología Clínica de segundo año, Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.

2- Doctor en Ciencias Médicas, Especialista de Primer y Segundo grado en Cirugía Pediátrica, Profesor e Investigador Titular. Hospital Pediátrico Provincial de Holguín. Holguín. Cuba.

3- Doctora en Ciencias Médicas, Especialista de Primer y Segundo grado en Cirugía Pediátrica, Profesora Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial de Holguín. Holguín. Cuba.

### **RESUMEN**

La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en neonatos, la misma puede presentarse a cualquier nivel del intestino aunque son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal. El presente caso se trata de una atresia yeyunoileal con morfología atípica no acorde con las clasificaciones clásicas de malformaciones digestivas.

**PALABRAS CLAVE: [Atresia intestinal, malrotación]**

### **INTRODUCCIÓN**

La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en neonatos, la misma puede presentarse a cualquier nivel del intestino aunque son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal. Clásicamente se han descrito 2 teorías para explicar el origen de esta alteración, la primera de ellas (Teoría de Tandler) plantea que el tubo digestivo en etapas tempranas de su desarrollo es un cordón rígido sin luz que se recanaliza por la formación de vacuolas hasta dar lugar a la luz intestinal, un defecto de la recanalización podría dar lugar a la atresia. La segunda teoría que ha sido la más aceptada por los científicos plantea que un accidente vascular que ocurre tardíamente en la gestación lleva a necrosis y licuefacción del segmento afectado causando la atresia.

En la actualidad se han realizado estudios que sugieren nuevas hipótesis sobre la morfogénesis de la atresia intestinal. Diferentes autores plantean que esta

alteración tiene su origen en etapas tempranas del desarrollo embrionario como resultado de una alteración en el desarrollo de la notocorda, o bien por una malformación primaria de la arteria mesentérica superior y sus ramas, que resultan en una atresia intestinal; por lo que más que un trastorno adquirido se comienza a considerar una verdadera malformación congénita, producto de un desarrollo embriológico anormal.

La atresia yeyuno-ileal generalmente solitaria afecta por igual a ambos sexos y es más frecuente en el íleon distal o yeyuno proximal. Es habitual que se presente en neonatos pequeños para su edad gestacional. Existe la posibilidad de presentación familiar con un modelo de herencia autonómico recesivo. La imagen radiológica es típica con niveles hidroaéreos múltiples y asas dilatadas. Si se asocia a peritonitis meconial aparecen calcificaciones peritoneales. Desde el punto de vista morfológico podemos encontrar cuatro tipos de atresia yeyunoileal.

Tipo I. Atresia membranosa, no hay interrupción del intestino ni de su meso, sólo de su luz.

Tipo II. Este tipo de atresia muestra dos bolsones ciegos separados por un cordón fibroso.

Tipo III a) Este tipo de atresia es la más frecuente, hay separación de bolsones con defecto de meso.

Tipo III b) También llamado Apple Peel o árbol de navidad es una malformación compleja que asocia una atresia yeyunal y un gran defecto de meso. El íleon muy corto aparece enrollado sobre una arteria iliocólica en forma de peladura de manzana. Niños con esta anomalía son con frecuencia prematuros, presentan mal rotación e intestino corto.

Tipo IV. Es una atresia de varios segmentos del intestino o atresia múltiple.

El presente caso se trata de una atresia yeyunoileal con morfología atípica no acorde con las clasificaciones clásicas de malformaciones digestivas.

### **Presentación del caso.**

Recién nacido de 4 días, procedente de Guantánamo por atresia de intestino delgado bajo, hijo de madre de 26 años de edad con antecedentes familiares de salud, y antecedentes personales de bocio difuso e hiperprolactinemia disfuncional,

con tratamiento con levotiroxina y bromocriptina, que suspendió durante el embarazo. Historia obstétrica G2P1A1(provocado), antecedentes prenatales de moniliasis en el primer trimestre de la gestación y catarro común en el segundo trimestre de la gestación. Con diagnóstico prenatal de ano imperforado. Historia del parto: parto eutócico TRM de 6 horas peso 2300gramos, sexo femenino, Apgar 8/9, EG 39.6 semanas por USG y 36 semanas por fecha de última menstruación. Antecedentes neonatales: Taquipnea transitoria del recién nacido.

Complementarios realizados:

Ecocardiograma: se encuentra un defecto septal auricular sin compromiso hemodinámico.

U/S abdominal: asas intestinales delgadas dilatadas, aumento del peristaltismo y del patrón gaseoso del abdomen.

Colon por enema: mal-rotación intestinal.

U/S SNC: normal

Otros estudios:

Hb 180g/l, proteína C reactiva: negativa, plaquetas 180x10 a la 9/litros, Ionograma K normal, Na normal, Ca disminuido, Gasometría normal.

Examen Físico:

CC 32, CT 29, T 46, peso 2300g.

General: Presencia de ligera cianosis distal, íctero leve, abundante contenido por sonda nasogástrica verde oscuro.

Aparato Respiratorio: no disnea ni tiraje. Murmullo vesicular normal, no estertores. FR: 42 resp/min.

Aparato Cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos y bien golpeados. FC 130 lat/min.

Abdomen: No distensión abdominal, se visualizan las asas intestinales.

Ano presente y permeable.

Resumen Sindrómico:

Síndrome de bajo peso al nacer.

Síndrome Ictérico.

Síndrome oclusivo Intestinal.

Diagnóstico Presuntivo: Recién nacido pretérmino de bajo peso, adecuado para su edad gestacional, con atresia intestinal y mal-rotación intestinal.

Informe Operatorio:

Se encuentra atresia ilial baja con un intestino delgado proximal muy primitivo formado por un duodeno muy dilatado y un bolsón proximal de yeyuno-íleon muy corto y dilatado, con un meso corto y edematoso muy precario y torcido, todo el intestino mide aproximadamente entre 20 y 30 cm, lo que hace el diagnóstico de intestino corto congénito acompañado de mal-rotación intestinal y microcolon, compatible con una catástrofe temprana intraútero con posible vólvulo de intestino delgado y atresia secundaria. Se realiza anastomosis término lateral del bolsón proximal de yeyuno al ciego previa apendicetomía con notable diferencia de calibre entre el intestino delgado y el colon. Con mal pronóstico para la vida por las características de la atresia y la escasa cantidad de intestino residual.

#### **DISCUSIÓN:**

Durante el acto quirúrgico se encontró el duodeno y la primera asa yeyunal dilatados, que terminaba en un bolsón atrésico y además la presencia de una porción de intestino hipoplásico. La porción distal intestinal comenzaba con la presencia del ciego con el apéndice ileocecal hasta el recto, con reducción marcada del calibre (microcolon de desuso).

La paciente presentaba una mal-rotación digestiva y múltiples adherencias difusas.

Posterior al fallecimiento se constató por la necropsia un total de 38 cm de intestino, del cual 20 cm correspondían al intestino delgado y 18 cm al intestino grueso.

Se debe significar la ausencia del intestino delgado del cual sólo se encontró el ya mencionado segmento hipoplásico.

El intestino medio es irrigado por la arteria mesentérica superior, su rama cefálica da lugar a la porción distal del duodeno, el yeyuno y el ilion. Durante la sexta semana del desarrollo embrionario, el intestino medio sufre un crecimiento muy rápido a expensas principalmente de su rama cefálica, que provoca la salida del intestino fuera de la cavidad abdominal del embrión, por lo que se puede plantear que esta porción de intestino presenta un requerimiento de nutrientes mayor que el resto para su completo desarrollo; una alteración primaria de la arteria mesentérica superior pudiera explicar que la rama cefálica del intestino medio no completara su desarrollo a diferencia de su rama caudal. Esta teoría explica la presencia de intestino hipoplásico en cavidad, pero no explica el hecho de que el duodeno distal se desarrolló, así como la primera asa yeyunal.

Durante el desarrollo embrionario del intestino medio se han descrito tres fases críticas de este proceso (herniación, retorno al abdomen y fijación) una alteración en cualquiera de ellas provoca una mal-rotación intestinal con o sin intestino volvulado. De acuerdo a esta clasificación el vólvulo puede producirse por una alteración en la etapa IA o IIIA y/o IIIC, los autores consideran que estas últimas son las más frecuentes observadas y descritas de acuerdo a las consecuencias que provocan y los estudios en animales reportados en la literatura.

Otra teoría considerada en esta paciente, es que todo se debiera a una atresia como resultado de un vólvulo intestinal en etapas tempranas del desarrollo secundario a la mal rotación digestiva (etapa IA), que en este caso provocara un alto compromiso vascular del intestino delgado, de tal magnitud que no permitiera su desarrollo, quedando hipoplásico y que en lugar de las formas clásica (el vólvulo sin compromiso, con compromiso, atresia) diese como resultado una hipoplasia intestinal por mala irrigación de la zona afectada, separándose de sus extremos por el crecimiento mayor del embrión. Este proceso da explicación también a la presencia de múltiples adherencias encontradas.

Teorías como la de la recanalización de Tandler y alteraciones primarias de la notocorda no se corresponden con los hallazgos en este caso, la primera no se justifica ya que el segmento de intestino encontrado presentaba luz intestinal normal, y la segunda, porque un daño primario de la notocorda implica la presencia de múltiples anomalías congénitas severas no encontradas en la paciente, que independiente de la malformación digestiva sólo presentó una cardiopatía menor asociada.

La presencia de una malformación compleja del yeyuno y el ilion unida a una mal-

rotación digestiva y un intestino corto pudieran indicar una variante más severa de atresia tipo IIIb.

Los autores consideran que la malformación encontrada es el resultado de una combinación de mecanismos patogénicos donde una alteración primaria de la arteria mesentérica superior, pudo ocasionar un crecimiento anormal de la rama cefálica del intestino medio, con una mal-rotación digestiva en etapa IA consecuente y la producción de un vólvulo intestinal con adherencias difusas, dando como resultado una malformación compleja yeyunoilial que no se ajusta a los reportes revisados en la literatura; pero lo más importante es que no se ajusta a alguna de las clasificaciones clásicas, por lo que se hace necesaria una explicación diferente, producto de hechos coincidentes o unidos, que combina la presencia de intestino hipoplásico con atresia intestinal.

Otra situación que hay que tener en cuenta en el desarrollo embriológico es que la migración de las células ganglionares en el intestino se puede ver afectada en estos casos.

El cirujano pediátrico necesita tener una base embriológica suficiente, con independencia del resultado final, de manera tal que ante una malformación de alta complejidad, la pueda interpretar y solo así hacer el tratamiento adecuado. En este caso, se le hace apendicectomía que permite la rápida identificación de células ganglionares y en esa misma área se realiza la anastomosis, para tratar de hacer funcional la mayor cantidad de intestino posible.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabassa C. Neonatología quirúrgica. Noviembre 2004. ISBN 987-1113-10-2
2. Moore Keith L, Persaud T. The Developing of Human. Clinically Oriented Embryology. 8<sup>th</sup> Edition.
3. Zecca et al. Italian Journal of Pediatrics 2010, 36:3. Peculiar type 1 congenital pyloric atresia: a case report.  
<http://www.ijponline.net/content/36/1/3>

4. Nichol Peter F, Reeder A, Botham R. Humans, Mice, and Mechanisms of Intestinal Atresias: A Window into Understanding Early Intestinal Development. *J Gastrointest Surg.* 2011 April; 15(4): 694–700. doi:10.1007/s11605-010-1400-y
5. Shawn D. St. Peter et al. *JOURNAL OF LAPAROENDOSCOPIC & ADVANCED SURGICAL TECHNIQUES* Volume 20, Number 9, 2010. Should We Be Concerned About Jejunoileal Atresia During Repair of Duodenal Atresia?
6. Shakya et al. *BMC Surgery* 2010, 10:35 <http://www.biomedcentral.com/1471-2482/10/35> (26 November 2010) Management of jejunoileal atresias: an experience at eastern Nepal.
7. Martin V., Shaw-Smith C.. *Pediatr Surg Int* (2010) 26:769–781. Review of genetic factors in intestinal malrotation.
8. K Lobo prabhu, r enns, CJ Brown. intermittent obstruction resulting from multiple intestinal webs. *Can J Gastroenterol* 2010;24(2):101-102.
9. Stefan Gfroerer, Roman Metzger, Henning Fiegel, Priya Ramachandran, Udo Rolle. Differential changes in intrinsic innervation and interstitial cells of Cajal in small bowel atresia in newborns. *World J Gastroenterol.* 2010 December 7; 16(45): 5716–5721. Published online 2010 December 7. doi: 10.3748/wjg.v16.i45.5716.
10. Michele Malit. Congenital mesenteric defect: Description of a rare cause of distal intestinal obstruction in a neonate. Sathyaprasad Burjonrappa *Int J Surg Case Rep.* 2012; 3(3): 121–123. Published online 2011 December 29. doi: 10.1016/j.ijscr.2011.12.006.
11. Richard C. Miller. Congenital mesenteric defect: Description of a rare cause of distal intestinal obstruction in a neonate. *Ann Surg.* 1979 May; 189(5): 607–610.
12. Shorter NA, Georges A, Perenyi A, Garrow E. Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, SUNY-Downstate Medical Center, Brooklyn, NY 11203, USA. A proposed classification system for familial intestinal atresia and its relevance to the understanding of the etiology of jejunoileal atresia.

13. Gillick J, Giles S, Bannigan S, Puri P. Midgut atresias result from abnormal development of the notochord in an Adriamycin rat model. J Pediatr Surg. 2002 May; 37(5):719-22

**ANEXOS**

