



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. noviembre 2006; 10(1):

PRESENTACIÓN DE CASO

Estenosis duodenal por páncreas anular. Presentación de un caso esporádico

Duodenal stenosis for annular páncreas. A sporadic case presentation

Sergio Piloña Ruíz¹, Omar Leon Vara Cuesta², Rita Inés Milián Casanova³, Jesús Juan Rodríguez⁴.

¹ Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

² Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

³ Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

⁴ Especialista de Segundo Grado en Pediatría y Genética Clínica. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

RESUMEN

La obstrucción intestinal duodenal es frecuente en el recién nacido como causa de oclusión, puede ser completa (atresia duodenal) secundaria a un trastorno de revacuolización de la luz intestinal o por una rotación irregular del páncreas hacia la derecha del duodeno. Presentamos a un recién nacido con edad gestacional de 35.4 semanas, conteo de Apgar de 8-8 puntos, que nace con signos de shock hipovolémico secundario a una anemia aguda por desgarro del corión, con una Encefalopatía Hipóxica Isquémica(EHI). Desarrolló posteriormente una intolerancia digestiva con abundante residuo gástrico, valorándose una oclusión intestinal incompleta alta, posiblemente por una estenosis duodenal. Se le realizan radiografías de abdomen simple de pie apoyándose la sospecha clínica por la presencia de imagen típica "en doble burbuja", se realizó laparotomía exploradora encontrando en el acto quirúrgico una Estenosis Duodenal secundaria a un Páncreas Anular. Es egresado a los 45 días de vida con buen peso corporal y reflujo gastroesofágico grado III como complicación. Actualmente se encuentra bajo seguimiento ambulatorio multidisciplinario y en franca evolución satisfactoria.

Palabras clave: Estenosis Duodenal, Obstrucción Intestinal, Páncreas Anular.

ABSTRACT

Duodenal intestinal obstruction is frequent in newborn as a cause of occlusion, it can be complete (duodenal atresia), secondary to a disorder of revacuolization of the intestinal lumen, or due to an irregular rotation of pancreas towards the right of duodenum. A newborn with a gestational age of 35.4 weeks, apgar score of 8.8 who was born with signs of hypovolemic shock secondary to an acute anemia caused by chorion tear with an Ischemic Hypoxic Encephalopathy, who subsequently developed a digestive intolerance with abundant gastric residue. An incomplete intestinal occlusion was assessed - possibly as a result of a duodenal stenosis - simple abdominal X - rays was performed, supporting clinical suspicion because of the presence of a typical image in "double bubble". An exploratory laparotomy was carried out, finding in surgery a Duodenal Stenosis secondary to an annular Pancreas. The patient was discharged from the hospital 45 days after being born with a good weight and as complication a gastroesophageal reflux of third degree. Currently the patient undergoes ambulatory-multidisciplinary follow-up, and is making a satisfactory progress.

Subject headings: DUODENAL STENOSIS, INTESTINAL OBSTRUCTION, ANNULAR PANCREAS.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción intestinal por atresia duodenal afecta a los recién nacidos entre 1:6000-10000 nacimientos, estando igualmente distribuida entre los niños de ambos sexos sin predilección alguna por la raza.¹⁻⁶ Es frecuente que ocurra como un fallo de la revacuolización de la luz del intestino entre la octava y décima semana de gestación, representando el 25 % de las Atresias Intestinales; además puede ocurrir como consecuencia de una rotación irregular del páncreas hacia la derecha del duodeno; el Páncreas Anular es la malformación congénita más común asociada a la Atresia Duodenal.⁷

La obstrucción intestinal en el recién nacido es una emergencia en este período, y se clasifican como: 1- Simples, si se asocian a un fallo de la progresión del flujo del contenido de la luz intestinal, y 2- Estrangulantes, si son provocadas por un trastorno de flujo sanguíneo intestinal, causando además de la obstrucción del paso del contenido intestinal, isquemia y perforación.⁸⁻¹⁰

Si la obstrucción intestinal es completa, no existen grandes dificultades para efectuar el diagnóstico, puesto que el polihidramnios acompaña frecuentemente a las obstrucciones intestinales altas, más aún si el contenido gástrico está teñido por bilis. Si la obstrucción intestinal es incompleta por estenosis, bridas o duplicidad digestiva, los signos (vómitos, distensión abdominal y no evacuación de meconio) pueden aparecer después del nacimiento. Las atresias intestinales son términos que expresan una obstrucción completa de la luz del intestino, sin embargo en las estenosis intestinales existe un bloqueo parcial en el contenido de la luz, muy frecuente a nivel del intestino delgado (yeyuno-íleo) responsables de alrededor del 33 % de las obstrucciones intestinales.^{1-2,7}

La obstrucción intestinal en la etapa neonatal es una de las causas más comunes y temibles en la Cirugía de emergencia del recién nacido. El manejo exitoso de la obstrucción intestinal depende de un diagnóstico oportuno y un tratamiento inmediato, muchas causas de obstrucción pueden ser diagnosticadas por el examen físico o por una radiografía simple de abdomen.^{1,7}

PRESENTACIÓN DEL CASO

ANTECEDENTES

Recién nacido de 15 días, primogénito de padres jóvenes, no consanguíneos, con historia familiar negativa de defectos congénitos y de exposición a teratógenos, nacido a las 35,4 semanas, en parto eutócico, presentación cefálica, líquido amniótico color pardo rojizo por desgarro del corión, conteo de Apgar 8-8 puntos, que desde que nace comienza con signos de Shock hipovolémico secundario a una anemia aguda por sangramiento que se recupera después de la reposición de volumen, y a lo que se asocian signos de Encefalopatía Hipóxica Isquémica grado I.

Desde el inicio del nacimiento comienza a mostrar signos de intolerancia digestiva con abundantes residuos gástricos de aspecto bilioso, a pesar de ello su abdomen se mantenía suave, excavado y había evacuado meconio escaso; en un inicio los signos de intolerancia digestiva fueron atribuidos a la asfixia y a un cuadro séptico, pero alrededor de los 15 días de edad el volumen de secreciones gástrica aumentó hasta alrededor de los 190 cc y se planteó que la causa obedecía a una oclusión intestinal alta, posiblemente por una estenosis duodenal, siendo remitido al centro de referencia quirúrgico Hospital Ginecobstétrico "Justo Legón Padilla" de la ciudad de Pinar del Río(Cuba).

EXAMEN FÍSICO Y RADIOLÓGICO

Aspecto de un recién nacido dismaduro con signos de crecimiento intrauterino retardado, peso 2300 gr., longitud 47 cm., circunferencia cefálica 34 cm.

Coloración rosada pálida, bien perfundido y con buena dinámica cardiorrespiratoria, Fc: 140 por min. , Fr: 36 por min.

Abdomen suave, depresible, sin distensión abdominal, ni presencia de visceromegalia. Sensorio presente con predominio del tono activo sobre el pasivo, ligeramente hipertónico con signo del "pulgar cortical", manos empuñadas, fontanela anterior normotensa.

Se le realizó radiografía simple de abdomen de pie y acostado (figura 1.), donde se visualizó imagen de "doble burbuja" sugestiva de una oclusión intestinal por una atresia y/o estenosis duodenal.



Figura 1. Radiografía de Abdomen Simple. Imagen en doble burbuja.

Se le realizó estudio contrastado donde se apreció detención de aire a nivel de duodeno y se decide intervenir realizándose laparotomía exploradora, encontrando una estenosis duodenal por páncreas anular. Se procedió a colocar sonda nasogástrica transanatómica con omisión de la vía oral, manteniendo un adecuado balance hidroelectrolítico, ácido-básico y metabólico, siendo necesario transfundirlo con concentrados de eritrocitos varias ocasiones. Se mantuvo con una alimentación

parenteral durante 10 días, después de lo cual se inició la alimentación enteral con leche materna madura.

Durante este período se mantiene con una cobertura de antibiótico de amplio espectro Ceftriaxona (100mg/kg/día) y Meronem (20mg/kg/d) y adecuado aporte hídrico, hasta que en la medida en que se empezó a reducir el contenido gástrico y aparecen ruidos hidroaéreos con buena peristalsis intestinal se inicia alimentación por gastroclisis continua hasta que se comprueba por un tránsito intestinal que hay buena evacuación con signos sugestivos de gastritis y reflujo gastroesofágico grado III, iniciándose medidas para su resolución y empezar el amamantamiento (figura 2.).

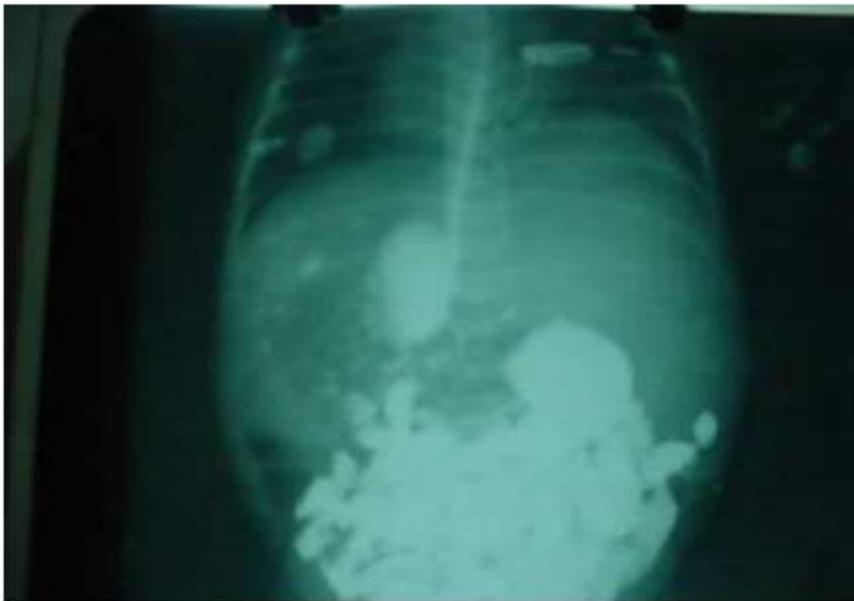


Figura 2. Tránsito Intestinal. Reflujo gastroesofágico. Pase del contraste por todo el intestino.

Con posterioridad comenzó a presentar edemas de forma generalizada, que fueron interpretados como signos de malnutrición proteico-calórica, comenzándose una terapéutica nutricional intensiva dirigida a resolver dicho problema, lo que se logró progresivamente, egresándose con 45 días de edad, bajo seguimiento ambulatorio multidisciplinario.

DISCUSIÓN

Las Atresias Intestinales son una causa común de obstrucción intestinal en la etapa del recién nacido. Las causas, presentación clínica, diagnóstico e intervención quirúrgica dependen de la localización de la obstrucción. Existen dos teorías que tratan de explicar los conceptos de Tandler's⁸ relacionados con la revacuolización del intestino en su desarrollo embrionario y los estudios clásicos de Louw y Barnand⁹, que establecen accidentes vasculares mesentéricos sugestivos de ser la principal causa de las Atresias Yeyuno ileales y Atresia Colónicas.

La clasificación de las Atresias Intestinales depende de la localización del sitio de obstrucción. Las lesiones duodenales se han clasificado por el método descrito por Gray y Skandalakis¹⁰ quien identifica tres tipos de lesiones que son:

Tipo1. Representa un tipo de defecto de la mucosa con un tabique, pero con la musculatura normal siendo la más frecuente de todas.

Tipo2. Cordón fibroso que conecta los sacos atrésicos duodenales.

Tipo3. Se caracteriza por una separación completa de los segmentos atrésicos.

Las atresias intestinales son términos que se refieren a una obstrucción completa de la luz intestinal. En las estenosis existe un bloqueo parcial de la luz intestinal, siendo frecuente en duodeno, yeyuno e ileon, donde es responsable alrededor del 33% de las obstrucciones intestinales.¹¹⁻¹³

La obstrucción intestinal puede ser completa o incompleta. La atresia duodenal es un ejemplo de obstrucción intrínseca completa. La estenosis duodenal es un ejemplo de una malformación intrínseca incompleta que puede ocurrir en asociación con mal rotación intestinal, páncreas anular o de vasos anómalos (vena preduodenal portal).¹³

Embriológicamente la formación anular se origina del primordio pancreático ventral. Dos tipos de Páncreas Anular son reconocidos: a) el extramural, que produce obstrucción gastrointestinal, siendo los vómitos su principal síntoma y b) el intramural, que produce ulceración duodenal.¹⁴⁻¹⁵ El polihidramnios usualmente acompaña a la obstrucción intestinal por Páncreas Anular, y éste último se asocia con Síndrome de Down alrededor de un 20-30 %, malrotación intestinal (20 %), atresia esofágica (10-20 %) y cardiopatías congénitas (10-15 %).¹⁴⁻¹⁹

El diagnóstico prenatal de la atresia está bien documentado por ecografía, cuando ésta es proximal, es decir en las inmediaciones del píloro, aparece una concavidad única grande, oval o ligeramente irregular, que corresponde al estómago distendido. Se halla en la parte superior del abdomen, inmediatamente debajo del diafragma y junto al hígado. Cuando la atresia duodenal es más baja (a nivel del yeyuno e ileon), aparece la imagen típica en "doble burbuja", "en cacahuete", en "ocho" o "en haltera"; cuando la obstrucción es distal se puede apreciar una imagen característica de triple burbuja por dilatación de estómago, duodeno y yeyuno.⁴⁻⁵

Los aspectos genéticos del páncreas anular han sido reconocidos en la literatura médica y varias genealogías con casos de progenitores e hijos afectados han sido reportados, lo que ha llevado a invocar una posible herencia autosómica dominante (MIM:167750). También han sido reconocidos dos casos de hermanos afectados de padres con historia familiar negativa, y por otra parte estudios en modelos con animales han sido identificado 2 genes que se relacionan con páncreas anular en los mismos, lo que da una medida de la importancia que reviste el componente genético en esta entidad.²⁰

La forma de debut de los recién nacidos con atresia duodenal generalmente son vómitos biliosos o gástricos en dependencia de la cercanía de la lesión a la ampolla de Vater. En el 85 % de los pacientes con atresia duodenal la obstrucción distal a la ampolla es incompleta y los vómitos son biliosos con discreta distensión abdominal.^{2,4,7,11-13}

Las radiografías de abdomen de pie y acostado representan el más importante estudio imagenológico en el diagnóstico postnatal de las atresias duodenales. Un hallazgo característico son las imágenes de "doble burbuja" (aire al final del estómago y en el duodeno proximal) así como la ausencia de gas en el intestino delgado lo que sugiere Atresia Intestinal.³⁻⁶

La intervención quirúrgica de las atresias intestinales se individualiza según el tipo de lesión y la presencia de otras malformaciones durante la laparotomía. El tratamiento preoperatorio consiste en pasar una sonda nasogástrica para la descompresión del estómago con una adecuada administración de líquido y electrolitos con el objetivo de lograr una estabilización hemodinámica.⁵ En las Atresias Duodenales y Estenosis Intestinales se realiza en el mayor porcentaje de los casos una duodenoyeyunostomía aunque en algunos casos se puede realizar una duodenoduodenostomía.^{2,8}

En los casos de páncreas anular la corrección se efectúa por encima del mismo, evitando cualquier lesión, efectuándose una anastomosis término-terminal con la colocación de una sonda transanatómica de silicona para la alimentación precoz y otra sonda gástrica para extraer el residuo bilioso que se acumula por la dismotilidad del duodeno proximal dilatado.¹⁵

No obstante mejorar la mortalidad infantil temprana de los recién nacidos intervenidos con oclusiones intestinales altas (Atresia-Estenosis Duodenal), en el 22% de los niños pueden ocurrir complicaciones tardías que incluyen el Síndrome del Asa Ciega, megaduodeno con alteración de la motilidad intestinal, gastritis, esofagitis, reflujo gastroesofágico, úlceras pépticas, pancreatitis y colecistitis. El Síndrome del Asa Ciega puede ser corregido mediante una duodenoduodenostomía. El megaduodeno con dismotilidad intestinal puede ser corregido practicándose una duodenoplastia reductora, por eso hoy en día muchos cirujanos tratan estos problemas al inicio de la operación realizando duodenoplastia con duodenostomía cuando el caso lo requiere.^{2, 13}

El caso presentado comenzó a dar manifestaciones de intolerancias digestivas tempranamente, que fueron interpretadas secundarias a la asfixia, pero posteriormente al incrementarse el volumen del residuo gástrico se consideró que la causa debía ser una obstrucción intestinal alta, posiblemente a nivel de duodeno porque tenía residuo gástrico de característica biliosa y su abdomen se mantenía plano sin distensión abdominal; se corroboró el diagnóstico con el examen radiográfico de pie, donde se visualizó la imagen típica de "doble burbuja", decidiéndose realizar laparotomía exploradora. Durante el acto quirúrgico se comprobó que la obstrucción intestinal era ocasionada por una Estenosis Duodenal debida a un páncreas anular, procediéndose a realizar la técnica quirúrgica requerida en estos casos sin presentar ningún tipo de complicación inmediata, sólo señalar que entre las complicaciones tardías descritas en la literatura⁶ presentó gastritis con reflujo gastroesofágico grado III y signos de malnutrición proteico-calórica relacionados con hipoproteïnemia, anemia y sepsis. Con la terapéutica nutricional intensiva utilizada, alimentación parenteral, hemoderivados y antibióticos se solucionó dicho problema y hoy en la actualidad bajo seguimiento multidisciplinario mantiene un buen desarrollo pondoestatural.

CONCLUSIONES

Ante todo recién nacido que comience a presentar desde etapa temprana de la vida manifestaciones de intolerancia digestiva dada por residuos gástrico biliosos-con o sin distensión abdominal, lo primero que se debe pensar y descartar son las causas de oclusión intestinal alta como principal problemática diagnóstica, por lo que empleando los recursos clínicos e imagenológicos a nuestro alcance es posible establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vallejo Domínguez J, Ortega Domínguez J. Protocolo del abdomen agudo en la infancia. *Bol Pediatric* 1999;39:112-121.
2. Adamson W., Hebra A.: Bowel Obstruction in the Newborn. *E Medicine Journal* 2001; 2(9):1-7.
3. Gupta AK, Guglani B. Prenatal diagnosis and management of abdominal diseases in pediatric surgery. *J Pediatr Surg* 2004; 39(12):1819-22.
4. Bailey PV, Tracy JF, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction a 32 years review. *J Pediatr Surg* 1993; 28(1):92-5.
5. Gabriel GJ, Rafael GB, Yaney GI. Evaluación de la eficacia diagnóstica por ultrasonografía en malformaciones congénitas mayores. *Rev Cubana Obstet Ginecol* 2002; 28(3):4-7.
6. Sola A, Rogido M. Cuidados especiales del feto y del recién nacido. Volumen 2. Ediciones Científico Interamericanas 2001:1517-1525.
7. Chen Yh, Yeh CN, Tseng JH .Annular Pancreas. *Journal of Clinical Gastroenterology* 2003; 36(5):446-450.
8. Tandler's J. Zur Entwicklungsgeschichte des Menschlichen Duodenum in Fruhen Embryonalstadien. *Morphol Jahrb* 1990:29: 187-216
9. 9-Louw J H, Barnand CN. Congenital intestinal atresia: observations on its origin. *Lancet* 1955;2:1065-1067.
10. Gray SW, Skandalakis JE. *Embryology for surgeons*. Philadelphia: Saunders;1972: 147-148.
11. Gupta AK, Guglani B. Imaging of congenital anomalies of the gastrointestinal tract. *Indian J Pediatr* 2005 ;72(5):403-14.
12. Kottamasu SR. The Stomach. *Pediatric Gastrointestinal Imaging and Intervention* 2000: 275-280.
13. Calkins CM, Karrer F. Duodenal Atresia. *E Medicine Journal* 2002;3(2):15-26.
14. Tamara CM, Gemma VV, Luis AG, Isabel A M, Diego LL. Estudio de incidencia y características del páncreas anular en el servicio de neonatología en un periodo de 10 años. *An Pediatr* 2005; 62: 4 - 26.
15. Schmidt MK, Osvaldt AB, Fraga JC, Takamatu EE, Fernandes CL, Rohde L. Annular pancreas—pancreatic resection or duodenal by-pass. *Rev Assoc Med Bras* 2004;50(1):74-8.
16. Aziz TY ,Adolfo AA ,Lluís AB ,Marisol ZL ,Eudald MP. Malrotación intestinal y páncreas anular asociado a riñón ectópico en un recién nacido. *An Pediatr* 2005; 64: 14 - 28.

17. Negrete HF, Ybarnegaray UJ, León AF, Lifchipz EI, Otterburg PP, Barañado R D. Páncreas anular en un neonato con Síndrome de Down. *Boliv med* 2000;5(58):54-8.

18. Negro BM, Díaz D, Peláez V, Álvarez I, Fernández SG, Saavedra Y, Teixidor JO. Estenosis duodenal por páncreas anular y enfermedad de Hirschsprung en una paciente con síndrome de Down. *An Pediatr* 2001; 52: 12 - 20.

19. Fernández GN, Prieto ES, Ibáñez FA, Fernández CB, López SL, Fernández TJ. Deleción terminal del 11q (síndrome de Jacobsen) asociada a atresia duodenal con páncreas anular. *An Esp Pediatr* 2002; 57: 249 - 252.

20. Mc Kosick V. et al: Páncreas, Anular. 1667750. On line Mendelian Inheritance in Man. *Estados Unidos NCHI* 2005:14.

Recibido: 28 de febrero de 2006

Aprobado: 31 de mayo de 2006

Dr. Sergio Piloña Ruíz. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río. Dirección particular: Isabel Rodríguez #21. San Juan y Martínez. Pinar del Río, Cuba.