

GUIAS DE BUENAS PRACTICAS CLINICAS

Atresia intestinal yeyuno ileal.

Jejunum ileal intestinal atresia.

Dr. Claudio J. Puente Fonseca.

Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Titular de Cirugía. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Docente Sur, Santiago de Cuba.

RESUMEN

La atresia intestinal es una de las causas más importantes de la obstrucción intestinal en el recién nacido. Constituyen el 95 % del total de obstrucciones intestinales en este grupo de edad. La mayoría de las atresias del intestino son yeyunoileales. Aunque no es frecuente su relación con otras anomalías congénitas, se ha descrito la asociación en algunos casos con defectos de rotación del intestino, con peritonitis meconial, con íleo meconial y raras veces con la enfermedad de Hirschsprung. También se ha descrito el carácter hereditario de ciertas atresias intestinales múltiples. Se presenta la Guía de Buenas Prácticas Clínicas para atresia intestinal yeyunoileal, aprobada por consenso en el 1er Taller Nacional de Buenas Prácticas Clínicas en Cirugía Pediátrica (Cienfuegos, 7 al 9 de marzo del 2002).

Palabras Clave: Atresia Intestinal; Obstrucción Intestinal; Recién Nacido

ABSTRACT

The intestinal atresia is one of the most important causes of intestinal obstruction in newborn. They constitute around 95% of total intestinal obstructions in this age group. Most of intestinal atresias are jejunoileal atresia. Although it is not frequent their relationship with other congenital anomalies, has been described the association in some cases with defects of intestine rotation, meconium peritonitis, with meconium ileus and rarely with the Hirschsprung diseases. The hereditary

character has also been described in certain multiple intestinal atresias. We presented the Good Clinical Practices Guideline for Jejunoileal atresia, approved by consensus in the 1st National Good Clinical Practices Workshop in Pediatric Surgery (Cienfuegos, Cuba, March 7 – 9, 2002).

Key Words: Intestinal Atresia; Intestinal Obstruction; Infant Newborn

DESARROLLO

La atresia intestinal es una de las causas más importantes de la obstrucción intestinal en el recién nacido. Comparando las atresias y estenosis del tubo digestivo, las primeras constituyen el 95 % del total. Según diferentes series, la incidencia varía de 1 en 330 nacidos vivos hasta 1 en 10000. Varones y hembras se ven afectados por igual. En algunos estudios se ha visto que más de la mitad de las atresias múltiples se asocian con bajo peso al nacer. La mayoría de las atresias del intestino son yeyunoileales. En orden de frecuencia siguen las duodenales y por último las del colon. Aunque no es frecuente su relación con otras anomalías congénitas, se ha descrito la asociación en algunos casos con defectos de rotación del intestino, con peritonitis meconial, con íleo meconial y raras veces con la enfermedad de Hirschsprung. También se ha descrito el carácter hereditario de ciertas atresias intestinales múltiples.

Etiología

En 1900 Tandler emitió la teoría de que la falta de revacuolización del intestino después de su estadio de

Recibido: 9 de septiembre de 2005

Aprobado: 7 de noviembre de 2005

Correspondencia:

Dr. Claudio J. Puente Fonseca

Dirección: Calle 8. Edificio 7. Apartamento A, entre D y E. Reparto Sueño. Santiago de Cuba 90900, Cuba

Teléfono: (0122) 645678

E-mail: claudio.puente@sierra.scu.sld.cu

INSTITUCIÓN: Hospital Infantil Docente Sur, Santiago de Cuba.

cordón sólido era la causa de las atresias intestinales. Observaciones posteriores de Louw y Barnard, Santulli y Blanc, y de Nixon apoyaron las sospechas de que existían otros factores, y en 1955 los experimentos de los primeros autores citados sugirieron que se debían a catástrofes vasculares mesentéricas tardías durante el desarrollo embrionario. En diferentes publicaciones se mencionan el vólvulo intestinal intrauterino, los defectos de rotación intestinal, la invaginación, la perforación del intestino, la peritonitis meconial, la hernia interna y la compresión del mesenterio en un defecto apretado de la pared abdominal por onfalocele o por gastrosquisis en etapas tardías del embarazo como posibles causas de lesiones vasculares mesentéricas que originan la atresia intestinal. La descripción por varios autores de casos de atresias intestinales múltiples hereditarias sin prueba de lesiones vasculares sugiere la existencia de un proceso deformante debido posiblemente a una transmisión autosómica recesiva. También han sido descritos casos de atresia consecutivas a lesiones iatrogénicas, como perforación in útero debida a amniocentesis, o ligadura del cordón umbilical que contiene intestino. Además se ha reportado la atresia yeyunoileal adquirida como consecuencia de enteritis necrosante. Por otra parte, algunos autores se refieren al compromiso vascular de la placenta como posible causa en determinados casos, y otros plantean que la trombofilia hereditaria puede ser el origen de los fenómenos vasculares que en el embrión determine una atresia intestinal.

Cuadro clínico

1. Antecedentes de polihidramnios en la madre. Este dato está presente con más frecuencia en los casos de atresia yeyunal proximal.
2. Aparición de vómitos, distensión abdominal, imposibilidad de expulsar meconio (e ictericia en ocasiones), desde el primer día de vida.
3. El vómito bilioso y la distensión de la parte superior del abdomen son más frecuentes en los recién nacidos con atresias yeyunales, pero en los que tienen atresias ileales se aprecia con mayor frecuencia una distensión abdominal más generalizada, ya que la obstrucción se encuentra más distalmente en estos pacientes.
4. Una distensión abdominal muy evidente se puede asociar con dificultad respiratoria como consecuencia de la elevación del diafragma.
5. En casos muy distendidos o complicados se pueden apreciar en la pared del abdomen venas, asas intestinales y en ocasiones ondas peristálticas. Aunque estos elementos clínicos se desarrollan generalmente entre las 12 y las 24 horas posteriores al nacimiento, si se aprecian inmediatamente después del parto son sugerentes de una peritonitis meconial quística gigante debido a perforación intestinal prenatal.

Diagnóstico diferencial

1. Tapón de meconio.
2. Íleo meconial.
3. Enfermedad de Hirschsprung con segmento aganglionar largo.
4. Defectos de rotación intestinal con vólvulo o sin él.
5. Duplicidad intestinal.
6. Hernia interna.
7. Atresia del colon.
8. Íleo paralítico debido a sepsis del recién nacido u otras causas.

Clasificación

La más usada en la actualidad es la de Louw modificada por Grosfeld:

1. Tipo I: Atresia en forma de tabique intraluminal, con intestino y mesenterio intactos.
2. Tipo II: Dos extremos atrésicos ciegos, conectados por un cordón fibroso y sin solución de continuidad del mesenterio.
3. Tipo IIIa: Dos extremos atrésicos ciegos, separados por una brecha en forma de V en el mesenterio.
4. Tipo IIIb: Atresia yeyunal (casi siempre cerca del ligamento de Treitz) con intestino corto y una gran brecha mesentérica que separa el bolsón ciego proximal del distal, el cual pende en forma helicoidal de un mesenterio muy corto y tiene una irrigación retrógrada precaria (deformidad en "árbol de navidad" o "en cáscara de manzana").
5. Tipo IV: Atresias intestinales múltiples (apariencia de "ristra de salchichas").

Exámenes complementarios

1. Ecografía prenatal en las madres con polihidramnios: puede sugerir en algunos casos la posibilidad de la existencia de una anomalía congénita gastrointestinal, pero hasta el momento no resulta muy confiable en los casos de atresia intestinal.
2. Después del nacimiento son indispensables los siguientes exámenes de laboratorio: hemograma, grupo sanguíneo y factor Rh, gasometría, ionograma, glucemia, bilirrubina, urea y conteo de plaquetas.
3. Radiografía de abdomen simple en las posiciones vertical y decúbito: la presencia de varias asas intestinales dilatadas y de niveles hidroaéreos sugieren fuertemente una obstrucción intestinal mecánica en el recién nacido. En las atresias yeyunales proximales existen pocos niveles hidroaéreos y ausencia de gas en el resto del intestino. Mientras más distal sea la localización de la atresia, mayor será el número de asas dilatadas y de niveles hidroaéreos. En ocasiones la localización de la atresia se manifiesta como un asa intestinal más grande con un nivel hidroaéreo significativo. La presencia de calcificaciones intrabdominales o intraluminales pueden ser consecuencia de una

perforación o de un vólvulo prenatal.

4. Radiografía de colon por enema de bario: permite determinar si existe microcolon por desuso, distinguir si existe dilatación del colon o no, localizar la posición del ciego y definir si existen otras zonas de atresia también en el colon.

TRATAMIENTO

Preoperatorio

1. Durante la evaluación inicial del recién nacido mantenerlo en una incubadora, cuna térmica o debajo de una manta para prevenir la hipotermia.
2. Pasar sonda orogástrica o nasogástrica calibre 10 para aspirar el contenido gástrico, cuantificarlo y observar si hay bilis en el mismo. Esta sonda debe fijarse posteriormente para descomprimir el estómago, evitar vómitos y la distensión gaseosa del intestino obstruido. Estos mismos requisitos deben cumplirse antes de que un personal experimentado traslade al niño a otro hospital o al departamento de imaginología, para evitar una aspiración durante el transporte.
3. Pesar al niño y obtener sangre para realizarle los exámenes complementarios ya mencionados previamente (por microtécnicas).
4. Medir la diuresis y la osmolaridad de la orina.
5. Canalizar una vena periférica con un trocar o mediante catéter epicutáneo. Evitar las disecciones de venas a menos que se requiera alimentación parenteral. Se canalizará la vena umbilical si se necesita exanguinotransfusión por aumento de la bilirrubina indirecta.
6. Monitorear la PO₂ preductal si hay dificultad respiratoria asociada a la aspiración de vómitos o a la distensión del abdomen. Se utilizará oxímetro de pulso o inserción de un catéter percutáneo en la arteria radial derecha.
7. Evaluar las pérdidas de líquidos y electrolitos e iniciar la restitución.
 - 7.1. Las pérdidas de jugo gástrico se pueden suplir con la administración de iguales volúmenes de solución salina 0,9 %.
 - 7.2. El drenaje de bilis por la sonda orogástrica o nasogástrica puede reponerse mediante cantidades equivalentes de solución Ringer lactato.
 - 7.3. En caso de obstrucción sin perforación puede emplearse una venoclisis de 10 ml x kg de peso para corregir la hipovolemia (por el líquido retenido en la cavidad abdominal o en el intestino proximal obstruido).
 - 7.4. Pueden ser necesarios líquidos adicionales, como albúmina humana y solución de Ringer lactato, para mantener la presión arterial del recién nacido por encima de 50 mm de mercurio y obtener una diuresis adecuada (1–2 ml x kg x

hora).

- 7.5. Como solución en la venoclisis de mantenimiento puede utilizarse dextrosa al 10 % en solución ¼ isotónica, en dependencia de la glucemia.
8. Tratar los desequilibrios acidobásicos.
9. Administrar 1 mg de Vitamina K1 intramuscular.
10. Profilaxis antibiótica preoperatoria EV.
11. Tomar precauciones para el correcto transporte hasta el salón de operaciones: conservación de la temperatura, oxigenación adecuada, evitar broncoaspiración.

De acuerdo con la gravedad del caso y con la intensidad de la deshidratación e hipovolemia, la preparación preoperatoria puede necesitar algunas horas.

Intraoperatorio

1. La temperatura en el salón debe oscilar entre 24 y 26,5 grados Celsius. Otras variantes dependerán del peso corporal del neonato.
2. Colocar al paciente bajo una lámpara en una manta térmica y envolverle las extremidades con guata o algodón.
3. Realizar la operación sobre una mesa quirúrgica para recién nacidos, o en su defecto en una cuna térmica que reúna condiciones adecuadas.
4. La región umbilical se prepara con una solución yodada tibia. Se debe preferir ligar con suturas y cortar el cordón umbilical.
5. Vigilar la presión arterial, el pulso, la temperatura, y la saturación de oxígeno (mediante oxímetro de pulso). Es recomendable mantener un cardiomonitor y hacer gasometría cada vez que se considere necesario.
6. Humidificar los gases anestésicos y calentarlos si fuera posible, para disminuir las complicaciones respiratorias posoperatorias.
7. La región operatoria abdominal se prepara con aplicación de solución yodada tibia (povidona yodada). Siempre que sea posible, se deben mantener en posición los paños de campo mediante un campo plástico autoadhesivo estéril.
8. Se prefiere la incisión transversal derecha supraumbilical y la realización de hemostasia con electrocoagulador.

Técnicas quirúrgicas

1. La selección del procedimiento quirúrgico a emplear dependerá del tipo de atresia intestinal que se encuentre y la presencia o no de otras anomalías (como defectos de rotación, vólvulos, íleo meconial, gastrosquisis, etc.), así como de complicaciones.
2. Evitar la utilización del extremo ciego dilatado proximal para la realización de la anastomosis, pues esto generalmente lleva a una obstrucción anastomótica funcional. Se ha descrito que el segmento atrésico proximal tiene aumento del

- diámetro e hipertrofia del músculo liso, peristalsis inefectiva y función insuficiente con bajas presiones intraluminales después de la operación, incapaces de propulsar el contenido del intestino.
3. Se recomienda la extirpación del segmento atrésico dilatado y la realización de una anastomosis término-terminal.
 4. Durante la operación se deben identificar los extremos ciegos del intestino e inspeccionar cuidadosamente si existen defectos de rotación o vólvulos para actuar sobre ellos. A través de una sutura en bolsa en el extremo ciego distal se inyecta solución salina con una jeringuilla y una aguja fina, para descartar la presencia de otras atresias distalmente.
 5. La sección del segmento dilatado proximal debe hacerse en un ángulo de 90°, y en el bolsón distal el clamp se debe colocar en un ángulo de 45° con el propósito de que al hacer la sección quede un orificio más amplio para poder hacer la anastomosis. Puede ser necesario extirpar unos centímetros del cabo distal y realizar además una pequeña incisión longitudinal en el borde antimesentérico del mismo para ampliar el orificio a anastomosar. En la sutura se deben utilizar hilos no absorbibles o absorbibles a largo plazo calibre 5-0, y hacerla mediante puntos separados en uno o en dos planos. Siempre que sea posible se debe tratar de conservar la válvula ileocecal, para disminuir el riesgo de aparición del síndrome de intestino corto.
 6. Debe evitarse la creación de estomas, pero puede ser útil el dejar una sonda de alimentación introducida por una gastrostomía o una yeyunostomía que llegue distalmente más allá de la anastomosis, para comenzar precozmente la alimentación enteral a través de la misma y evitar la obstrucción funcional posoperatoria en los primeros días.
 7. No se puede olvidar cerrar el defecto mesentérico. Cuando en las atresias yeyunales proximales queda un intestino muy corto, puede realizarse una yeyunoplastia antimesentérica con reducción del calibre del cabo proximal, sea mediante suturadores mecánicos o con imbricación del intestino mediante suturas finas no absorbibles, o mediante la realización de una incisión en V invertida.
 8. En los casos de atresia ileal distal puede realizarse la anastomosis término-lateral del ileon al colon ascendente y debe hacerse biopsia del cabo más cercano al colon (o del colon) para descartar la asociación con una enfermedad de Hirschsprung.
 9. En las atresias múltiples se debe tratar de conservar la mayor longitud de intestino posible, y a veces será necesario hacer más de 5 suturas anastomóticas.
 10. En los siguientes casos puede no ser recomendable hacer la anastomosis primaria:

- 10.1. Cuando existe vólvulo asociado con integridad vascular del intestino cuestionable.
- 10.2. En casos graves de peritonitis meconial o de íleo meconial.
11. En tales circunstancias puede hacerse la resección del segmento atrésico y hacer una enterostomía, que puede ser según la técnica de Bishop-Koop, o de Santulli, o en doble cañón de escopeta tipo Mikulicz modificado.
12. Las técnicas de elongación del intestino remanente (Bianchi) no se recomiendan en la actualidad en la etapa neonatal.
13. Donde exista el instrumental de mínimo acceso y el entrenamiento adecuado para operar recién nacidos en los que se ha hecho diagnóstico prenatal, en casos seleccionados puede intentarse hacer una operación video-asistida.

Posoperatorio

1. Después de un breve tiempo en la sala de recuperaciones, se debe llevar al neonato a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Allí se debe colocar en incubadora, con la cabeza elevada en un plano de 30° con respecto a la horizontal.
2. Hidratación con dextrosa al 10 %, además de cloruro de sodio y sales de potasio según las necesidades diarias. Reponer por vía endovenosa las pérdidas de líquido por la sonda colocada en el estómago y además tratar posibles pérdidas excesivas, hasta obtener una diuresis de 40 a 50 ml x kg de peso por día y una densidad de la orina de 1.005 a 1.015.
3. Extubar al paciente tan pronto como sea posible, sin que se vea comprometida su función respiratoria.
4. Evitar la hipoglucemia y la acidosis. Con este fin se debe realizar glucemia, ionograma y gasometría cada vez que sea necesario. Si aparece ictericia se deben vigilar los niveles de bilirrubina en sangre.
5. Se deben asociar fármacos vasoactivos para mejorar la irrigación del intestino.
6. Cuando se restablece el peristaltismo y el contenido gástrico es claro y de poca cantidad, comenzar a instilar por la sonda 15 ml de líquido espaciadamente. Si esto es tolerado se retirará la sonda, se irá aumentando el volumen y la frecuencia de su administración, para después introducir leche materna.
7. En ciertos casos se requerirá la alimentación parenteral, sobre todo en los que se demora la aparición del peristaltismo y en los que existe un síndrome de intestino corto.
8. Siempre que sea posible debe descartarse la asociación con fibrosis quística, mediante pruebas citogenéticas y de electrolitos en sudor.

Complicaciones posoperatorias más importantes

1. Obstrucción intestinal funcional en el sitio de la

anastomosis, debido a hipertrofia de la capa muscular circular, hipoplasia de células ganglionares y reducción de las fibras nerviosas del plexo intramuscular en el segmento dilatado proximal, lo que contribuye a la dismotilidad intestinal.

2. Dehiscencia parcial o total de la anastomosis.
3. Síndrome de intestino corto.
4. Disfunción hepática inducida por alimentación parenteral prolongada.
5. Bronconeumonía.
6. Sepsis.

Factores que contribuyen a elevar la mortalidad

1. Anomalías congénitas asociadas.
2. Dificultad respiratoria.
3. Prematuridad.
4. Bajo peso al nacer.
5. Presencia de estomas.
6. Síndrome de intestino corto.
7. Obstrucción intestinal posoperatoria.

Causas más frecuentes de muerte

1. Neumonía.
2. Peritonitis.
3. Sepsis.

BIBLIOGRAFIA

1. Baeza Herrera C. Patología quirúrgica neonatal. 2 ed. México, D.F.: Ciencia y Cultura Latinoamericana, S.A. de C.V.; 1995.p.108-18.
2. Baglaj SM, Czernik J, Kuryszko J, Kuropka P. Natural history of experimental intestinal atresia: morphologic and ultrastructural study. *J Pediatr Surg.* 2001; 36:1428-34.
3. Bilodeau A, Prasil P, Cloutier R, Laframboise R, Meguerditchian A, Roy G et al. Hereditary multiple intestinal atresia: thirty years later. *J Pediatr Surg.* 2004;39:726-30.
4. Bueno J, Gutiérrez J, Mazariegos GV, Abu-Elmagd K, Madariaga J, Ohwada S, et al. Analysis of patients with longitudinal intestinal lengthening procedure referred for intestinal transplantation. *J Pediatr Surg.* 2001;36:178-83.
5. 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; 133:490-7.
6. Federici S, Domenichelli V, Antonellini C, Domini R. Multiple intestinal atresia with apple peel syndrome: successful treatment by five end-to-end anastomoses, jejunostomy and transanastomotic silicone stent. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1250-2.
7. Festen S, Brevoord JCD, Goldhoorn GA, Festen C, Hazebroek FWJ, van Heurn LWE, et al. Excellent long-term outcome for survivors of apple peel atresia. *J Pediatr Surg.* 2002;37:67-5.
8. Fourcade L, Shima H, Miyazaki E, Puri P. Multiple gastrointestinal atresias result from disturbed morphogenesis. *Pediatr Surg Int.* 2001;17:361-4.
9. Gahukamble DB, Gahukamble LD. Multiple gastrointestinal atresias in two consecutive siblings. *Pediatr Surg Int.* 2002;18:175-7.
10. Grosfeld JL. Jejunoileal atresia and stenosis. En: O'Neill JA, ed. *Pediatric Surgery.* St. Louis: Mosby-Year Book Inc.; 1998.p.1145-58.
11. Han SJ, Han A, Choi SH, Oh J, Hwang EH. Biliary atresia associated with meconium peritonitis caused by perforation of small bowel atresia. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1390-3.
12. Hou D, Zhang J. 40 years' review of intestinal atresia. *Chin Med J (Engl)* 1999;112:583-5.
13. Johnson SM, Myers RL. Inherited thrombophilia: A possible cause of in utero vascular thrombosis in children with intestinal atresia. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1146-9.
14. Jona JZ. Acquired ileal atresia and spontaneous reconstitution of intestinal continuity in a premature infant with necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg.* 2000;35:505-7.
15. Komuro H, Amagai T, Hori T, Hirai M, Matoba K, Watanabe M, et al. Placental vascular compromise in jejunoileal atresia. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1701-5.
16. Komuro H, Hori T, Hirai M, Yotsumoto K, Urita I, Gotoh C, et al. The etiologic role of intrauterine volvulus and intussusception in jejunoileal atresia. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1812-4.
17. Patil VK, Kulparni BK, Jiwane A, Kothari P, Poul S. Intestinal atresia: an end-to-end linear anastomotic technique. *Pediatr Surg Int.* 2001;36:661-3.
18. Sencan A, Akcora B, Mir E. The association of jejunal atresia and cystic lymphangioma in the same location. *Pediatr Surg Int.* 2003;38:1255-7.
19. Sigalet DL. Short bowel syndrome in infants and children: an overview. *Semin Pediatr Surg.* 2001;10:49-55.
20. Snyder CL, Miller KA, Sharp RJ, Murphy JP, Andrews WA, Holcomb III GW, et al. Management of intestinal atresia in patients with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1542-5.

21. Steinberg R, Freud E, Simki E, Blumenfeld A, Zer M. A simple method of intraoperative confirmation of intestinal patency. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:538-9.
22. Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations: correlation with the timing of in utero insult. *J Pediatr Surg* 2001;36:774-6.
23. Takahashi A, Suzuki N, Ikeda H, Kuroiwa M, Tomomasa T, Tsuchida I, et al. Results of bowel plication in addition to primary anastomosis in patients with jejunal atresia. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1752-6.
24. Yamataka A, Koga H, Shimotakahara A, Urao M, Yanai T, Kobayashi H, et al. Laparoscopy-assisted surgery for prenatally diagnosed small bowel atresia: simple, safe and virtually scar free. *J Pediatr Surg.* 2004;39:1815-8.