



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
ESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS A ATRESIA INTESTINAL EN LA UNIDAD DE
CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO, DEL 1 DE
MARZO DEL 2012 AL 1 DE MARZO DEL 2016

TESIS
QUE PARA OPTAR POR EL GRADO DE
ESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA

PRESENTA:
DR. JORGE CUAUHEMOC LOMELI CISNEROS

DRA. ELVIA PATRICIA CONCHA GONZALEZ
NEONATOLOGO PEDIATRA
ASESOR EXPERTO

DR. FROYLAN EDUARDO HERNÁNDEZ LARA GONZALEZ
NEFROLOGO PEDIATRA
MAESTRO EN CIENCIAS MEDICAS
ASESOR METODOLOGICO

PUEBLA, PUEBLA 17 DE NOVIEMBRE DEL 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Índice

1.- Antecedentes Generales.....	3
2.- Antecedentes Especificos.....	15
3.- Planteamiento del problema.....	19
4.- Pregunta de investigación.....	20
5.- Justificación.	21
6.- Objetivos.....	22
7.- Material y Métodos.....	23
8.- Criterios de selección.....	23
9.- Aspectos éticos.....	28
10.- Resultados.....	29
11.- Discusión	34
12.- Conclusiones.....	35
13.- Cronograma de Gant.....	36
14.- Bibliografía	38

ANTECEDENTES GENERALES.

Los defectos del nacimiento, malformaciones y anomalías congénitas son términos que abarcan todo lo que se utiliza para describir los defectos del desarrollo embrionario y que se documentan al nacer. Los defectos del nacimiento pueden ser estructurales, metabólicos o conductuales.¹

Los defectos congénitos (DC) son un grupo de alteraciones estructurales de órganos o tejidos corporales, que se originan por diversos mecanismos patogénicos y que están presentes al nacimiento, sean evidentes o no en ese momento. Su frecuencia es de aproximadamente 3% en nacidos vivos y son la principal causa directa de muerte neonatal temprana en unidades de terapia neonatal.² El abordaje inicial de los defectos congénitos se basa en los siguientes pasos.

1. Caracterizar los defectos presentes en el momento del nacimiento. A. Verificar si el defecto es de presentación aislada o múltiple. B. Clasificar los defectos identificados. Por severidad: defecto mayor (que requerirá de tratamiento médico o quirúrgico para restituir la salud o salvar la vida del paciente) o defecto menor (no causa serias consecuencias médicas o estéticas). Por posible mecanismo de origen: malformación (originado por una alteración intrínseca del proceso de organogénesis), deformación (moldeamiento de estructuras fetales que habían tenido un desarrollo intrínseco normal), disrupción (destrucción de tejido previamente normal) o displasia (pérdida de organización normal de las células que forman los tejidos).

2. Buscar evidencia de defectos internos. Entre otros, pueden requerirse estudio de imagen cerebral, valoración cardíaca y de estructuras abdominales. Además, el trabajo coordinado con el cirujano pediatra permitirá documentar de manera más dirigida la presencia de defectos internos evidentes en procedimientos quirúrgicos.

3. En caso de múltiples defectos, identificar si cumplen un patrón característico como: síndrome (combinación de defecto congénito con un patrón consistente, originados por el mismo factor etiológico), asociación (dos o más defectos congénitos que ocurren juntos en un patrón consistente, con mayor frecuencia que la esperada sólo por azar, pero para la cual aún no se tiene una etiología bien definida), secuencia (un único defecto inició una serie de eventos en cascada que condujeron al desarrollo de otras alteraciones estructurales) o coincidencia por azar (solo dos defectos congénitos se presentan simultáneamente sin existir un mecanismo patogénico en común).

4. Identificar en la historia clínica factores de riesgo que pudieran explicar la presencia de los defectos encontrados, y que a la vez pudieran sugerir su posible etiología, tales como las edades y ocupaciones de los padres, la existencia de familiares con el mismo u otros defectos congénitos, enfermedades y tratamientos maternos periconcepcionales, entre otros.³

El número de patrones malformativos reconocibles se ha triplicado en los últimos 25 años. Su indiscutible interés deriva de una serie de hechos, entre ellos: 1) Alta incidencia, entre 2.2% y el 2.6% de todos los nacimientos. 2) Mortalidad elevada, en cuanto afectan a menudo órganos vitales, cuando no a los mecanismos de defensa. 3) Tratamientos largos y costosos.⁴

Las anomalías congénitas se encuentran dentro de las diez primeras causas de mortalidad neonatal, en países en vías de desarrollo se posicionan en el segundo lugar de causa de muerte en infantes menores a 12 meses de edad justificando así el porcentaje del 2% al 27% de la mortalidad infantil. Los defectos congénitos producen una elevada tasa de mortalidad, y también confieren discapacidad afectando el entorno familiar, económico y del desarrollo psicosocial.

En la actualidad un adecuado control prenatal con personal altamente capacitado para la detección de problemas congénitos, la aplicación de los escrutinios ultrasonográficos, el adecuado control prenatal por Médicos Perinatólogos y el involucro de los Neonatólogos en dicho control, marcará una diferencia importante para el manejo postnatal de los individuos afectados.

Dentro de las malformaciones congénitas los pacientes portadores de atresia intestinal se considera que la mayor parte de los recién nacidos afectados tienen una o varias anormalidades que afectan otros sistemas.

Dentro de las anomalías congénitas asociadas a atresia intestinal las cardiovasculares están presentes en aproximadamente un tercio de los pacientes.

Las lesiones más comunes asociadas a la atresia intestinal son persistencia de conducto arterioso, defectos del septum ventricular y Tetralogía de Fallot.

Un amplio espectro de anomalías gastrointestinales asociadas a la atresia intestinal han sido descritas, onfalocele y gastrosquisis se asocian aproximadamente al 10% de los casos. La obstrucción duodenal causada por atresia se ha reportado una incidencia del 1 % al 2 %.⁵

ATRESIA INTESTINAL.

Es la expresión que describe un defecto en un segmento del intestino que interrumpe la continuidad luminal del tubo intestinal durante el desarrollo. La obstrucción intestinal ocurre en 1 de cada 1500 nacidos vivos. Se refiere que en 50% de los casos la atresia ocurre en el Duodeno. La obstrucción puede ser parcial o completa y puede surgir de anomalías intrínsecas o extrínsecas del intestino. Además, la obstrucción puede clasificarse como simple o estrangulante. El primer caso se relaciona con la imposibilidad de progresión descendente del contenido luminal. La estrangulante se relaciona con un flujo sanguíneo alterado, además de la obstrucción al flujo del contenido luminal.⁶

La obstrucción se relaciona típicamente con una acumulación de gas y secreciones intestinales proximales al lugar de la obstrucción, lo que produce la dilatación del intestino. A medida que este se dilata, la absorción intestinal disminuye y aumenta la secreción de líquido y electrolitos. La pérdida de líquidos y electrolitos produce una depleción intravascular isotónica, por lo general relacionada con hipopotasemia. Inicialmente se producen aumento de la actividad

contráctil del intestino proximal a la obstrucción, seguido de una disminución marcada con ruidos intestinales hipoactivos.⁷

Las lesiones obstructivas congénitas intestinales pueden considerarse como intrínsecas (atresia, estenosis, íleo meconial, megacolon agangliónico) o extrínsecas (malrotación, bridas, hernias intrabdominales, duplicaciones). Se debe intentar localizar el sitio de la lesión antes de la intervención para guiar el abordaje quirúrgico.⁸

Con frecuencia, el polihidramnios acompaña a la obstrucción intestinal alta. Cuando se detecta polihidramnios, debe aspirarse el contenido de la cámara gástrica, la aspiración de 15-20 ml. de líquido gástrico en especial si está teñido de bilis es sugerente de una obstrucción intestinal alta.⁹

La atresia se refiere a la obstrucción completa de la luz intestinal y la estenosis, a un bloqueo parcial de los contenidos lumbinales. La atresia intestinal es frecuente en el duodeno 50%, segmento yeyuno-ileal 36% e infrecuente en el colon 7%. La atresia intestinal altera el desarrollo del plexo mioentérico por debajo del nivel de la atresia, que se asocia con trastornos de la motilidad observados después de las reparaciones quirúrgicas.¹⁰

El flujo sanguíneo al intestino obstruido disminuye a medida que este se dilata y se aleja de la mucosa, lo que da lugar a pérdida de su integridad. Las bacterias proliferan en el intestino remansado, con un predominio de coliformes y anerobias. Ésta rápida proliferación junto con la pérdida de la integridad de la mucosa,

permite el paso de las bacterias por translocación produciendo endotoxemia, bacteremia y sepsis.¹¹

CLASIFICACIÓN DE ATRESIA INTESTINAL.

Atresia duodenal.

La incidencia de este trastorno es de 2.8/10.000 nacimientos y representa el 50% de todas las atresias intestinales. La mitad de los pacientes son prematuros. Las atresias duodenales las clasificaron Gray y Skandalakis con la identificación de tres tipos de lesiones a) Tipo I, representa una membrana o banda con estenosis u obstrucción completa, b) Tipo II, se caracteriza por la obstrucción completa de un segmento del duodeno con las partes proximal y distal unidas mediante un cordón fibroso, c) Tipo III, hay una separación completa de los extremos atrésicos con el duodeno distal colapsado. La forma membranosa de la atresia es la más habitual, la obstrucción se produce distal a la ampolla de Vater. La obstrucción duodenal puede ser también el resultado de una compresión extrínseca, como un páncreas anular o bandas de Ladd en pacientes con malrotación. El 20 a 30% de los pacientes con atresia duodenal presentan síndrome de Down, otras anomalías asociadas con la atresia duodenal incluyen malrotación (20%), atresia esofágica (10-20%), cardiopatía congénita (10-15%), anomalías anorrectales y renales (5%).¹²

Durante la tercera semana de gestación, ocurre la gastrulación y de la segunda porción del duodeno nacen los primordios biliar y pancreático que serán los encargados de desarrollar el sistema hepatobiliar y el páncreas. En esta etapa, el

duodeno es sólido y entre las semanas 8 y 10, comienza una fase de vacuolización central y recanalización que lo transforma en un órgano tubular. Los dos primordios pancreáticos uno ventral y otro dorsal, se unen de lado derecho del duodeno, de manera tal que de su unión surge el conducto de Wirsung.

Una falla en el mecanismo de recanalización del duodeno, según la teoría de Tandler, considera que el origen de la atresia duodenal es un fallo en la recanalización de la luz tras la fase sólida del desarrollo intestinal en la 4ta. y 5ta. semanas de gestación. A su vez una falla en la rotación de los brotes pancreáticos o el sobrecrecimiento de ambas ocasionados por la ausencia del duodeno tubular, esto explicaría la conformación del espectro malformativo que va desde la simple membrana mucosa hasta la atresia.

La principal característica de la atresia duodenal es el vómito biliar sin distensión abdominal que suele aparecer en el primer día de vida, en etapas tempranas de la enfermedad suelen apreciarse ondas peristálticas, en la mitad de los embarazos hay antecedente de polihidramnios por una imposibilidad de absorción del líquido amniótico en el intestino distal, la ictericia está presente en un tercio de los lactantes, el diagnóstico viene sugerido por una imagen radiológica de doble burbuja (por distensión del estómago y duodeno proximal), el diagnóstico se puede realizar con facilidad mediante ecografía fetal.¹³

Atresia Yeyunal e Ileal.

Representan el 33% de las atresias intestinales, el 95% de los casos es debido a una oclusión completa de la luz intestinal en comparación con la estenosis que representa el 5%.

La primer descripción de la atresia Ileal es atribuída a Geoller¹⁴ Fue hasta 1800 cuando Voisin perfeccionó la enterostomía como tratamiento quirúrgico, hallazgos publicados por Meckel quien hizo una revisión de la etiología.

Fue propuesto en 1889 por Bland-Sutton¹⁵ la clasificación de los tipos de atresia intestinal quienes también propusieron que estos defectos ocurrían en sitios de obliteración y a eventos como atrofia del conducto vitelino.

En 1894 Wanitschek perfeccionó la técnica quirúrgica de la resección y anastomosis siendo hasta 1911 cuando se registro la primer anastomosis exitosa atribuida a Fockens.¹⁶

Fue en 1895 cuando Spriggs sugiere como causa atribuible de la atresia intestinal a los accidentes mecánicos incluyendo la oclusión vascular, sendo esta teoría observada por Davis y Poyter en 1922.¹⁷

Entre la quinta y la octava semana de gestación, el intestino medio experimenta una rápida proliferación epitelial que obstruye totalmente su luz para luego recanalizarse mediante un mecanismo de apoptosis celular.

La atresia intestinal resulta de una interrupción del aporte vascular al intestino durante el desarrollo de éste en la vida fetal. El intestino con falta de aporte sanguíneo puede resultar en estenosis, atresia o múltiples atresias.

En 1955 el estudio encabezado por Louw y Barnard quienes documentaron los accidentes vasculares mesentéricos como responsables de la mayoría de las atresias yeyuno-ileales.

La prevalencia de la atresia yeyuno-ileal va de 1.3 a 2.25 casos por cada 10.000 recién nacidos vivos en España, América latina y Francia quienes reportan tener 2.9 casos por cada 10.000 recién nacidos vivos.^{18,19,20,21}

La clasificación de la atresia yeyuno-ileal fue propuesta por Louw, cataloga la atresia de intestino en:

Tipo I. Representa el 20% de las atresias y es representado por un diafragma intraluminal que obstruye la luz, aunque la continuidad entre el intestino proxima y distal se mantiene.

Tipo II. Cordón sólido de diámetro pequeño conecta el intestino proximal y distal, representa el 35% de los defectos.

Tipo III. Se divide en 2 subtipos. IIIa representa el 35% de todas las atresias y se produce cuando ambos extremos del intestino terminan en asas ciegas acompañadas de un pequeño defecto mesentérico. El tipo IIIb se asocia con un defecto mesentérico extenso y una pérdida de la irriagación normal del intestino distal.

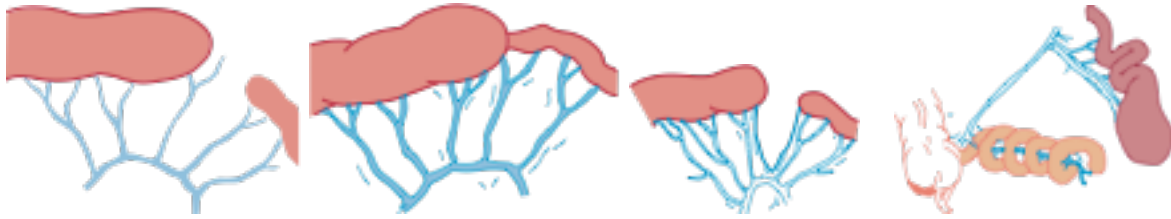
Tipo IV. Múltiples segmentos atrésicos, representa 5% de las atresias intestinales. Al contrario que en la atresia duodenal, las anomalías extragastrointestinales son menos frecuentes en las atresias del intestino distal. El diagnóstico de la atresia yeyunoileal puede realizarse por ecografía prenatal. El 25% de los pacientes afectados presentan polihidramnios. También se ha asociado la atresia con prematuridad, bajo peso, consumo de cocaína y de tabaco por la madre.

En ocasiones, el intestino viable puede ser corto y ocasionar problemas de alimentación posteriores. Existe la atresia yeyuno ileal, que es irrigada sólo por una arteria que es el remanente de la arteria mesentérica superior. La obstrucción distal ocasiona pérdida de longitud intestinal y diámetro insuficiente

La mayoría de los lactantes enfermos desarrollan síntomas en el primer día de vida con distensión abdominal y emesis biliar. Las radiografías simples de abdomen muestran niveles hidroaéreos o imagen de doble burbuja.

La atresia y estenosis duodenales pueden ser parte de la asociación VACTERL (malformación vertebral, atresia anal, malformación cardíaca, fistula traqueoesofágica, malformación renal y de extremidades).

En la atresia yeyuno-ileal las anomalías asociadas están presentes en el 45% de los casos de las que se incluyen malrotación 23%, peritonitis meconial 8%, microcolon 3%, atresia esofágica 3%.²²

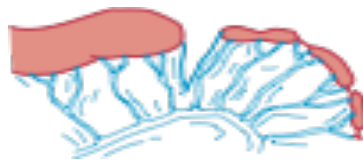


Tipo I

Tipo II

Tipo IIIa

Tipo IIIb



Tipo IV

Figura 1. Tipo I: Obstrucción mucosa producida por una membrana intraluminal con la pared intestinal y el mesenterio intactos. Tipo II: Los extremos ciegos están separados por un cordón fibroso. Tipo IIIa: Los extremos ciegos están separados por un defecto mesentérico en forma de V. Tipo IIIb: Aspecto en «cáscara de manzana». Tipo IV: atresias múltiples. (De Grosfeld J: Jejunioleal atresia and stenosis. En Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM. [eds.]: *Pediatric Surgery*, 4.a ed. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1986.)

Los avances en la medicina perinatal suelen aportar el mayor número de diagnósticos prenatales de la atresia duodenal y estos pueden ser detectados previos al nacimiento, por ejemplo la imagen clásica de doble burbuja identificable por ultrasonografía fetal.^{23,24}

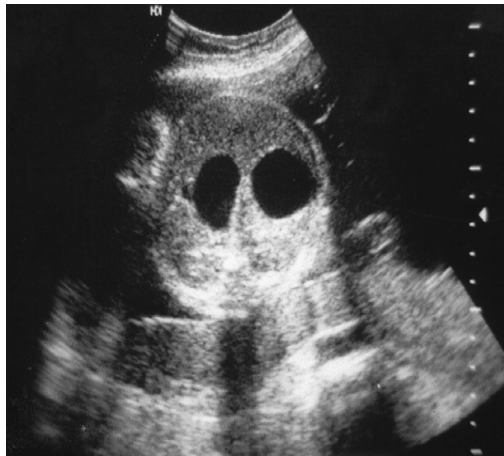


Figura 2. Imagen ultrasonográfica clásica de Doble Burbuja

ANTECEDENTES ESPECIFICOS

Desde 1969 se reporta que aproximadamente la mitad de los infantes con atresia o estenosis, también tienen alguna otra anomalía congénita asociada.²⁵ Sweed²⁶ reporta una recolección de datos estadísticos de anomalías congénitas asociadas, en las series de atresia duodenal en donde describe Síndrome de Down, páncreas anular, malformaciones cardíacas congénitas y malrotación intestinal como las más comunes.

El duodeno es uno de los sitios más comunes de obstrucción intestinal en el periodo neonatal²⁷ El primer caso reportado de atresia duodenal es atribuido a Calder en 1733.²⁸ Cordes en 1901 describió los hallazgos clínicos típicos asociados a esta entidad patológica congénita, mientras que el primer procedimiento quirúrgico exitoso es atribuido a Vidal en Francia en 1914 y a Ernst en 1914 de Holanda.^{29,30}

En 1929 Kaldor identificó un grupo de 250 pacientes con atresia duodenal, a este respecto Webb y Wangensteen en 1931 revelaron que de este grupo solo se reportaron 9 sobrevivientes.^{31,32} En contraste a esto en el manejo de la cirugía moderna los resultados reportados son tan altos como el 95% de sobrevivientes con la mortalidad usualmente relacionada a otras anomalías de otros órganos y sistemas. El 20 a 30% de los pacientes con atresia duodenal presentan síndrome de Down, otras anomalías asociadas con la atresia duodenal incluyen malrotación (20%), atresia esofágica (10-20%), cardiopatía congénita (10-15%), anomalías anorrectales y renales (5%).

Históricamente cuando la atresia duodenal es asociada a la Trisomía 21 (Síndrome de Down), cerca de un tercio de estos pacientes se dejaban sin tratamiento, no fue hasta 1970 cuando se da apertura social y médica para dar tratamiento a este tipo de niños.

Una disminución gradual de recién nacidos con atresia Duodenal es atribuida al incremento de las habilidades de los Perinatólogos.

Ruiz S. y colaboradores en un estudio retrospectivo de las clínicas de cirugía Infantil durante el período Enero 1971 a Diciembre 1975, registraron a 9 casos de atresia intestinal tipo III de 13 casos de malformaciones del sistema digestivo.³³

Nazer J., Juárez M.E. En su estudio realizado en el Hospital Clínico de Maternidad de Chile, en el período de tiempo comprendido de 1991-2001. Describen un total de 154.347 nacimientos en 10 años de estudio. Del total de nacimientos, 6.628 neonatos registrados tenían algún tipo de malformación congénita asociada a la malformación intestinal de las que sobresalen Trisomía 21, gastrosquisis, persistencia de conducto arterioso lo que representa el 33.9% de la serie reportada.³⁴

Flores-Nava G., Pérez-Aguilera T.V revisaron expedientes clínicos de neonatos vivos y muertos en el Hospital General Dr. Manuel Gea González en la ciudad de México del periodo comprendido del 1 de febrero de 2002 al 28 de febrero de 2007, examinaron 22,327 casos de los cuales 416 presentaron cuando menos una malformación asociada a la atresia intestinal de las que describen trisomía 21, persistencia del conducto arterioso.³⁵

García H., Franco G. M., del Instituto Mexicano del Seguro Social Centro Médico Nacional Siglo XXI, examinaron expedientes de neonatos con diagnóstico de atresia yeyunoileal del periodo comprendido de enero de 1993 a diciembre del 2001, de los cuales 28 pacientes reportados con atresia de yeyuno (40%) e íleon 42 pacientes (60%) . En la gran mayoría de las malformaciones congénitas (50%-60%) no es posible conocer la causa del defecto, entre 20% - 25% son de etiología multifactorial (factores genéticos y ambientales); 7% a 10% son provocadas por agentes ambientales; entre 7% y 8% son debidas a genes mutantes (mendelianas o monogénicas) y entre 6% a 7% son de etiología cromosómica. Las trisomías 18 y 21 son un factor de riesgo significativo de atresia intestinal. En las atresias intestinales distales se reportó que aproximadamente el 25% de los pacientes presenta peso bajo al nacer y en las atresias proximales incrementa la prevalencia de peso bajo al nacimiento hasta en un 75%. Además describen en su serie que nueve niños que representan el 12.9% tuvieron malformaciones congénitas asociadas, entre las que se encontraron malrotación intestinal, gastrosquisis y comunicación interauricular.³⁶

Dalla V. Vecchia, LK. y cols., del Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital “James Whitcomb Riley” reportan que el 24% de pacientes con diagnóstico de atresia intestinal se asocian a trisomía 21, además describen que los recién nacidos prematuros se han asociado con atresia intestinal, considerando también importante a los recién nacidos con peso inferior a 1800 gr. en quienes se reporta una incidencia de 46%.³⁷

Dorothy I Bulas MD y colaboradores reportan en el estudio de diagnóstico prenatal de las atresias gastrointestinales se asocian a trisomía 21 en un 30% de los casos, en los hallazgos ultrasonograficos reportados en la asociación de aneuploidia fetal. Hasta un 67% de los niños con peso bajo al nacimiento y con un peso menor a 1.8 kg al momento de nacer, se asocia con atresia intestinal.

En los estudios realizados por Sweed Y. Duodenal obstruction New born Surgery en el 2003 reporta la siguiente relación de las malformaciones congénitas asociadas a la atresia intestinal. Síndrome de Down 28.2%, Pancreas anular 23.1%, cardiopatía congénita 22.6%, malrotación 19.7%, atresia esofagica y fistula traqueoesofagica 8.5%, malformaciones genitourinarias 8%, malformación anorectal 4.4%.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Las malformaciones congénitas son definidas como un cambio permanente producido por una anomalía intrínseca o del desarrollo estructural del cuerpo durante la vida prenatal; las anomalías congénitas incluyendo las malformaciones estructurales y los desórdenes metabólicos se han convertido en la causa más importante de mortalidad perinatal; no ha sido posible asignar una causa específica a cerca de un 50% de las anomalías congénitas; actualmente no existe un adecuado control en cuanto a la prevención de las anomalías congénitas aún se tiene registro de mujeres que cursan con embarazos en edades mayores a los 40 años. Aunque los ingresos bajos pueden ser un determinante indirecto, las anomalías congénitas son más frecuentes en las familias y países de ingresos per capita bajos, se reporta que en un 94% de las anomalías congénitas se producen en países de ingresos bajos y medios. La realidad de la atención primaria en la actualidad es limitada por ejemplo el uso del ácido fólico solo previene una pequeña cantidad de anomalías congénitas, la atención terciaria y cirugía correctiva es exitosa y curativa para algunas enfermedades.

Las anomalías congénitas se encuentran dentro de las diez primeras causas de mortalidad neonatal, en países en vías de desarrollo y se posicionan en el segundo lugar de causa de muerte en infantes de 12 meses de edad, justificando así el porcentaje del 2% al 27% de la mortalidad infantil. Los defectos congénitos producen una elevada tasa de mortalidad, también confieren discapacidad afectando el entorno familiar, económico y del desarrollo psicosocial. La atresia intestinal en cualquiera de sus presentaciones, son la causa más frecuente de

obstrucción intestinal en el periodo neonatal. La incidencia mundial es de 2.25 por cada 10,000 nacidos vivos y en Latinoamérica es de 1.3 por 10,000 nacidos vivos. Por frecuencia y según su localización se presentan 50% en duodeno, 36% en yeyuno e íleon, 7% en colon y sólo 5% de los casos corresponde a atresia múltiple, y se presenta en 1 de cada 7.000 a 10.000 nacimientos y se asocian a 12.9% de otras malformaciones congénitas, entre las que sobresalen la malrotación intestinal, gastrosquisis, onfalocele, trisomía 21 y asociación con cardiopatías congénitas siendo las más comunes comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso, es importante tener el conocimiento de la incidencia en los centros hospitalarios del país. Siendo el Hospital para el Niño Poblano un Hospital de tercer nivel de atención y un centro de referencia en donde se atienden este tipo de patologías, es importante tener un registro de la incidencia de las atresias intestinales y las malformaciones congénitas asociadas, actualmente no se cuenta con esta información así entonces nos hacemos la siguiente pregunta de investigación.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuáles son las malformaciones congénitas que se asocian con la atresia intestinal en los pacientes atendidos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) del Hospital para el Niño Poblano en el período comprendido del 1 de Marzo del 2012 al 1 de Marzo del 2016?

JUSTIFICACIÓN.

En el Hospital para el Niño Poblano considerado como un centro de referencia de atención de tercer nivel, no existe un registro de las malformaciones congénitas asociadas a la atresia intestinal, esta información es de gran relevancia para el Neonatólogo, el Pediatra, el Cirujano Pediatra para la toma de decisiones clínicas, y el ofrecimiento de los manejos médicos y quirúrgicos, incidiendo en la morbimortalidad y el pronóstico de estos pacientes. De tal forma es primordial la necesidad de identificar las malformaciones congénitas asociadas a la atresia intestinal de los niños ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).

La literatura internacional reporta la asociación de atresia intestinal con un gran número de malformaciones congénitas, de las que sobresalen el Síndrome de Down, cardiopatías del tipo persistencia de conducto arterioso, comunicación interauricular e interventricular, páncreas anular, gastrosquisis y onfalocele, en donde el tratamiento y rehabilitación oportuna inciden en la evolución de estos pacientes.

Este trabajo puede plantear continuar con esta línea de investigación para futuros proyectos.

HIPOTESIS. Por ser un estudio descriptivo, retrospectivo, homodémico, unicéntrico, transversal (estudio exploratorio) no es necesario formularse una hipótesis.

OBJETIVO GENERAL.

Identificar cuales son las malformaciones congénitas asociadas a atresia intestinal en recién nacidos atendidos en la UCIN del Hospital para el Niño Poblano en el periodo del 1 de Marzo 2012 al 1 de Marzo del 2016.

OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- Determinar las características demográficas de los recién nacidos atendidos en la UCIN del Hospital para el Niño Poblano.
- Conocer las frecuencias de cada malformación congénita asociada a atresia intestinal en recién nacidos atendidos en la UCIN del Hospital para el Niño Poblano.
- Conocer la edad materna, atención y detección prenatal de atresia intestinal en los sujetos de investigación.

METODOLOGÍA

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, con revisión de expedientes del archivo clínico de pacientes con diagnóstico de atresia intestinal ingresados a la UCIN del Hospital para el Niño Poblano del 1 de Marzo del 2012 al 1 de Marzo del 2016.

DISEÑO DEL ESTUDIO

En el estudio se realizó en una encuesta con las siguientes características: Retrospectiva, descriptiva, observacional, unicéntrica, transversal.

POBLACION DE ESTUDIO

Expedientes de pacientes ingresados en la UCIN del Hospital para el Niño Poblano con diagnóstico de Atresia Intestinal en el período de tiempo comprendido del 1 de Marzo del 2012 al 1 de Marzo del 2016.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión

1. Expedientes de pacientes ingresados a Neonatología del Hospital para el Niño Poblano con diagnóstico de atresia intestinal de Marzo del 2012 a Marzo del 2016.
2. Cualquier género y lugar de origen.

Criterios de exclusión.

- Pacientes de quienes no se obtenga por lo menos el 80% de los datos necesarios para la investigación.

Variables de investigación

Nombre Variable.	Tipo de variable	Medición
Atresia Duodenal	Categórica	Tipo 1
		Tipo 2
		Tipo 3
		Tipo 4
Atresia de Yeyuno	Categórica	Tipo 1
		Tipo 2
		Tipo 3
		Tipo 4
Atresia de Ileon	Categórica	Tipo 1
		Tipo 2
		Tipo 3
Edad gestacional	Númerica	Semanas de gestación
Sexo	Dicotómica	Hombre Mujer
Edad Materna	Númerica	Años
Detección prenatal	Dicotómica	Sí No

Malformaciones asociadas	Catagórica	Tipo
Cardiacas		CIA
		CIV
		PCA
Abdominal		Gastrosquisis
		Pancreas anular
		MAR
		Atresia esofago
		Hernia de cordón
Otras		Down
		Hemangioma
		Labio y paladar hendido
		Osteogenesis imperfecta
		Hidrocefalia
		Artrogriposis

Tamaño de la muestra.

Será conveniente determinístico no probabilístico.

ESTRATEGIA DE TRABAJO

Se solicitó a archivo clínico la revisión de la base de datos de los expedientes electrónicos del Hospital para el Niño Poblano del periodo del 1 de Marzo del 2012 al 1 de Marzo del 2016, se seleccionaron los expedientes con diagnósticos de Atresia Intestinal de pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y se descartaron a aquellos que no los cumplían.

METODOLOGÍA PARA RECOLECCION DE DATOS

Se realizó mediante una cédula de recolección de los datos, expediente clínico electrónico, registro de número de expediente electrónico.

ANÁLISIS DE DATOS

Se realizó estadística descriptiva con: medidas de tendencia central, media, moda, mediana, porcentaje.

RECURSOS HUMANOS.

Asesor experto. Dra. Elvia Patricia Concha González. Medico Neonatólogo.

Asesor metodológico: Dr. Froylán Eduardo Hernández Lara González. Nefrólogo
Pediatra. Maestro en Ciencias Médicas e Investigación.

Tesista: Dr. Jorge Cuauhtémoc Lomelí Cisneros.

RECURSOS MATERIALES

Material de oficina necesario, lápiz, pluma, computadora, impresor, hojas de formato para recolección de datos, expediente electrónico.

RECURSOS FINANCIEROS. Propios del investigador.

BIOÉTICA.

Se consideraron como bases para la realización de este trabajo la Ley General de Salud en materia para la investigación, Declaración de Helsinki, Principios éticos básicos del informe Belmont, Buenas Prácticas Clínicas, Decreto de la Comisión Nacional de Bioética (CNB), Principios Éticos aplicados a la Epidemiología y las Pautas internacionales para la evaluación ética de los estudios epidemiológicos.

Debido a la naturaleza del estudio no requiere de proceso de Consentimiento Informado. Se salvaguardara y se continuará así la información con confidencialidad y respetando el anonimato de los sujetos.

RESULTADOS

Se obtuvieron 112 expedientes con diagnóstico de atresia intestinal, se rechazaron 44 expedientes (39.2% del total de expedientes revisados) que no cumplieron por lo menos el 80% de los requisitos (30 de duodeno, 7 de yeyuno y 7 de ileon); sin embargo solo 68 cumplieron con los criterios de selección y se distribuyeron como se puede observar en la tabla 2.

Tabla 2. Tipos de Atresia Intestinal y Sexo, recién nacidos atendidos en UCIN HNP		
Tipo de Atresia Intestinal	Malformaciones congénitas asociadas	
	N(%)	
Número (%)	Tipo de atresia	Sexo
	Número (%)	Número (%)
Duodeno 39 (57.3)	Tipo 1: 9 (23)	Hombres 13 (33.3) Mujeres 26 (66.6)
	Tipo 2: 19 (48.7)	
	Tipo 3: 8 (20.5)	
	Tipo 4: 3 (7.6)	
Yeyuno 6 (8.8)	Tipo 1: 4 (66.6)	Hombres 3 (50) Mujeres 3 (50)
	Tipo 2: 0 (0)	
	Tipo 3: 1 (16.6)	
	Tipo 4: 1 (16.6)	
Ileon 23 (33.8)	Tipo 1: 11 (47.8)	Hombres 9 (39.1) Mujeres 14 (60.8)
	Tipo 2: 5 (21.7)	
	Tipo 3: 7 (30.4)	

*Los porcentajes de esta columna se refieren al total de cada tipo de atresia intestinal

En los estudios ultrasonográficos prenatales se encontraron imágenes sugestivas de malformaciones intestinales en 22 pacientes (%), en la tabla 3 se hace un resumen de las mismas.

Tabla 3. Alteraciones ultrasonográficas prenatales descritas en los pacientes con Atresia Intestinal atendidos en la UCIN del HNP			
Tipo de hallazgo	Atresia duodenal	Atresia Yeyunal	Atresia Ileon
Dilatación de asas	1	-	2
Doble Burbuja	4	-	-
Gastrosquisis	-	-	1
Oligohidramnios	1	-	2
Polihidramnios	8	1	2

Registro de hallazgos ultrasonográficos en relación a atresia intestinal, en donde resalta el Polihidramnios con 8 casos en la atresia duodenal. Seguido de imagen de doble burbuja.

En cuanto a las malformaciones asociadas dependiendo del tipo de atresia encontramos diferentes proporciones la más alta se reportó en la atresia de Duodeno con un 51% seguida de Ileon y finalmente Yeyuno lo que coincide con los reportes internacionales. El tipo de malformacion más frecuente fue la cardiaca. En la tabla 4 se describen los tipos de malformaciones asociadas de acuerdo al tipo de atresia intestinal.

Tabla 4. Tipos de malformaciones asociadas de acuerdo a cada tipo de atresia intestinal			
Tipo de atresia N(%)	Malformaciones congénitas asociadas		
	N (%)		
	Cardiacas	Gastrointestinales	Otras
	35 (51.4)	5 (7.3)	8 (11.7)
Duodeno 20 (51%)	CIA 8 (22.8)	Páncreas anular 1 (20)	Doble sistema colector 1 (12.5)
	CIV 4 (11.4)	Atresia esofagica 1 (20)	Labio y paladar hendido 1 (12.5)
	PCA 11 (31.4)	MAR 1 (20)	Hemangioma facial 1 (12.5)
	Tetralogia de Fallot 1 (3.1)	Hernia de cordón 1 (20)	Osteogénesis imperfecta 1(12.5)
	Displasia tricuspidea 1 (3.1)		Trisomia 21 2 (25)
Yeyuno 2 (33%)	CIA 1 (3.1)		
	PCA 1 (3.1)		
Ileon 8(30%)	CIA 3 (8.5)	Gastrosquisis 1 (20)	Hidrocefalia 1 (12.5)
	CIV 2 (5.7)		Artrogriposis 1 (12.5)
	PCA 2 (5.7)		
	Vaso anomalo 1(3.1)		

CIA: Comunicación interauricular/CIV: Comunicación interventricular/PCA: Persistencia de conducto arterioso.

Grafico 1. Distribución de los tipos de atresia.

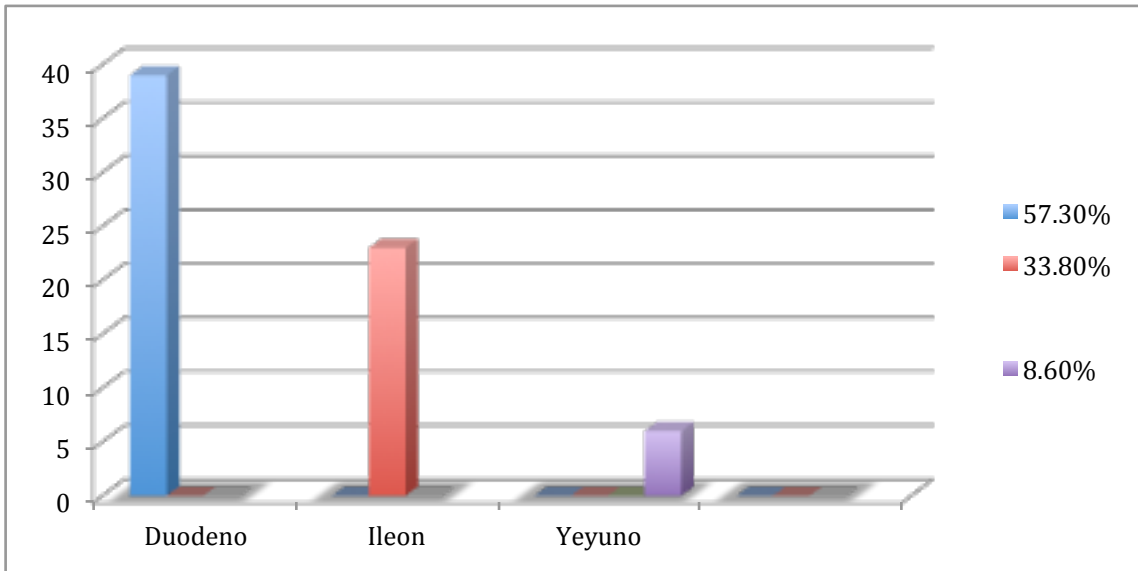
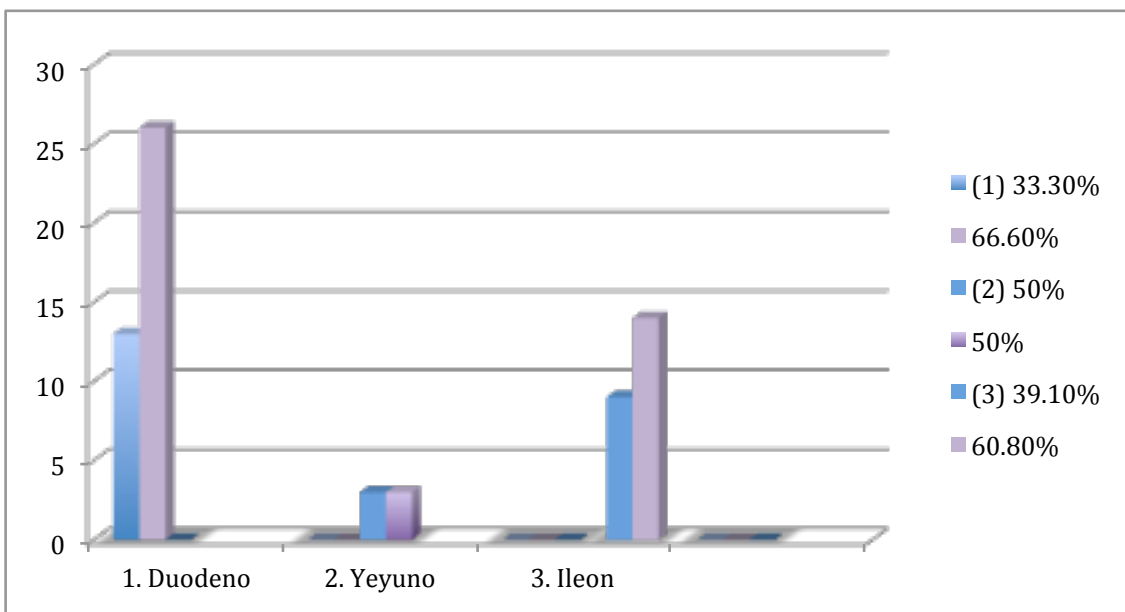
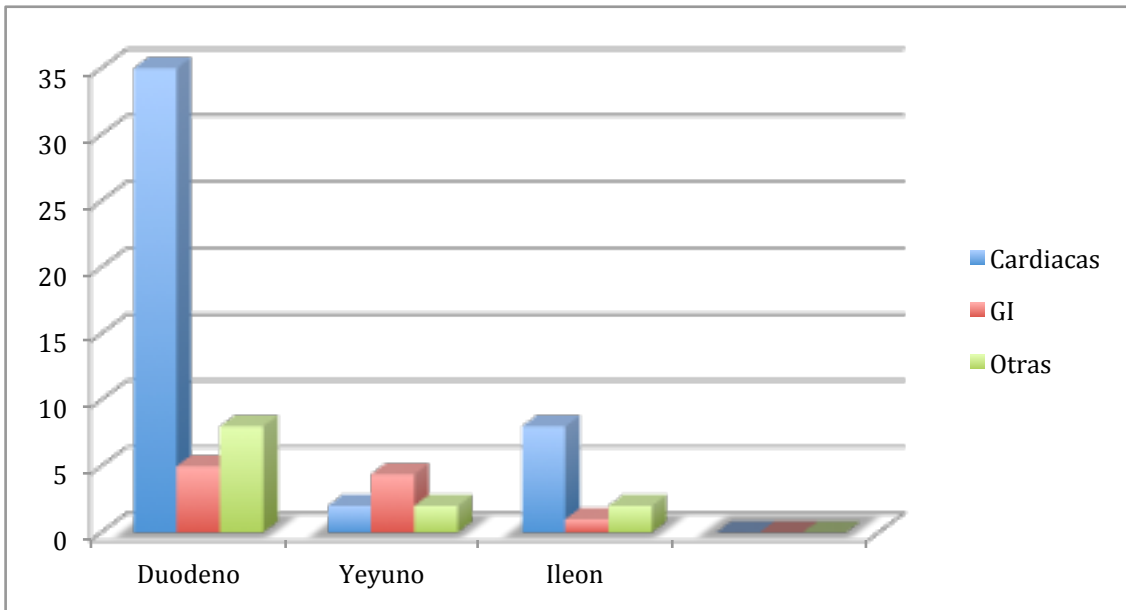


Grafico 2. Tipo de atresia y distribución por sexo.



H: Hombre // M: Mujer

Grafico 3. Malformaciones congénitas asociadas a Atresia Intestinal



GI:

GI: Gastrointestinales.

Grafico 4. Distribución por sexo.



Representación de la distribución por sexo

Discusión.

El 100% de nuestros pacientes provienen del estado de Puebla. Al igual que la literatura revisada el tipo de atresia intestinal más frecuente es la duodenal seguida de la atresia de Ileon y finalmente la de Yeyuno; en cuando al tipo de atresia la tipo 2 fue la mas frecuente en duodeno, la tipo 1 en yeyuno e Ileon. No encontramos ninguna atresia tipo 2 en Yeyuno. El sexo más afectado al igual que lo reporta la literatura fue el femenino. No encontramos que la edad materna pudiese ser una variable de importancia ya que la edad promedio de 25 años no es una edad en alguno de los extremos de la edad reproductiva. En cuanto a la edad materna de los pacientes estudiados se encontro en promedio de 25.3 años con una desviacion estandar (DE) de 6 años. La edad gestacional de los recién nacidos estudiados fue en promedio de 37.2 semanas con una DE 2.8.

Por otra parte la edad de los pacientes estudiados al nacer en la gran mayoría fue de término. En cuanto a los estudios prenatales solamente en 22 pacientes hubo algún hallazgo prenatal, lo más frecuente fue el polihidramnios lo que concuerda con los reportes de la literatura internacional.

Finalmente el tipo de malformaciones más frecuente en casi el 50% de los pacientes estudiados que coincide en la proporción reportada en los tres tipos de atresia fue la cardiaca, los más frecuentes fueron los defectos de tabique con CIA en primer lugar seguida por CIV lo cual es similar a lo reportado por otros autores, en segundo lugar se encontraron malformaciones gastrointestinales y en lo que consideramos como otras lo más frecuente fue la Trisomía 21 con un 3% de todos

los pacientes estudiados, este dato es de llamar la atención ya que la mayor parte de las series reportadas la trisomía 21 se presenta hasta en un 33% para Nazer y Juarez en Chile; Dalla V. Vecchia quienes reportan una frecuencia de hasta un 24%; En el estudio realizado por Garcia H. Franco G.M. del Instituto Mexicano del Seguro Social Centro Médico Siglo XXI en donde asocian a las trisomías 18 y 21 como factores de riesgo significativos de atresia intestinal en donde también reportan que en su serie 12.9% de los niños tuvieron malformaciones congénitas asociadas.

Conclusiones.

Una de las observaciones mas importantes que pudimos hacer en nuestro estudio fue la baja frecuencia de Trisomia 21 entre los pacientes estudiados, la cual es sorpresivamente más baja a toda la literatura revisada. No pudimos dilucidar cual fue la razón de esta diferencia tan importante; la otra observacion que se hizo fue que la edad promedio de nuestros pacientes fue de 37 semanas es decir la mayoría de los pacientes fueron de término lo que tampoco coincide con lo reportado por otros autores. Quiza por esto la supervivencia de nuestros pacientes fue del 100% que aunque no era un objetivo de estudio se pudo corroborar al revisar los expedientes.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES (GRAFICA DE GANT).

	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A
Revisión bibliohemero- gráfica	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█
Elaboración y presentación de protocolo	█	█	█	█	█	█	█	█	█									
Aceptación De protocolo					█	█	█											
Recolección de datos							█	█	█	█	█							
Presentación de Avances	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█

CEDULA DE RECOLECCION DE DATOS

1. Expediente.
2. Origen.
3. Edad materna.
4. Control prenatal si/no.
5. Ultrasonido cantidad.
6. Alteraciones ultrasonograficas si/no.
7. Via de nacimiento
8. Edad gestacional
9. Malformaciones asociadas
10. Tipo de malformación
11. Vivo si/no
12. Varon
13. Mujer
14. Edad de ingreso
15. Numero de gesta
16. Peso
17. Nivel socioeconomico
18. Tipo de atresia

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Cruz M.J. Bosh. Atlas de Síndromes Pediátricos. Nestlé Nutrición. Barcelona. 2003; (1):26.
- ² Berhman RE, Kliegman RM, Herbim AM. Nelson Tratado de Pediatría 18va Ed. Elsevier Sanders.
- ³ BasuR, Burge DM. The effect of antenatal diagnosis on the manegement of small bowel atresia. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20: 177-179.
- ⁴ Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, et.al. Duodenal Atresia and Stenosis. Long term fellow up over 30 years. *J. Pediatric Sueg* 2004; 39: 867-871.
- ⁵ Cuñarro Alonso Antonio. Principales malformaciones digestivas. *Rev. Med* 15(3): 203-235.
- ⁶ Forrester MB, Merz RD. Population based study of small intestinal atresia and stenosis, Hawaii. 1986-2000. *Public Health* 2004; 188: 434-438
- ⁷ Adams AR, Grullón IT. Castro M, et.al. Factores causales de obstrucción intestinal del neonato en el Hospital del Niño Dr. Arturo Grullón. 1989-1996. *Rev. Med.Dom.* 1999; 60: 235-236.
- ⁸ Cohen HL, Haller JO, Mestel AL. Coren Ch, Sheechter S Ree Do. Neonatum, duodenum fluid-aided-US examination *Radiology* 1987; 164: 805-809.
- ⁹ Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, etal. Colonic Atresia. Surgical management and outcome. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 631-635.
- ¹⁰ Khen N, Jaubert F, Sauvat F, et al. Fetal intestinal obstruction induces alteration of the enteric nervous system development in human intestinal atresia. *Pediatr Res* 2004; 56: 975-980.
- ¹¹ Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA. Losty PD. Trends in the management and outcome of jejuno-ileal atresia. *Eur. J Pediatr Surgery* 2002; 12: 163.
- ¹² Shapiro DJ, Dzurik FJ and Gerrish EW. Obstruction of Duodenum in the new born infant due to annular Pancreas. *Pediatrics* 9: 764-772.
- ¹³ Bailey PV, Tracy TFJ, Connors RH, et al. Congenital Duodenal obstruction. A 32 year review. *J. Pediatr Surg* 1993; 28: 92.
- ¹⁴ Adzick NS, Harrison MR, deLorimier AA. Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated whit duodenal atresia. *J. Pediatr Surg* 1986; 21: 311.
- ¹⁵ Arnbjornsson E, Larsson M, Finkel Y, Karpe B. Transanastomotic feeding tuve after an operation for duodenal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12: 159.
- ¹⁶ Bailey PV, Tracy JPF, Connors RH. Congenital Duodenal Obstruction. A 32 years review. *J Pediatr Surg* 1993.
- ¹⁷ Bickler SW, Harrison MW, Blank E, Campbell JR. Microperforation of a duodenal diaphragm as a cause of paradoxical gas in congenital duodenal obstruction. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 747.
- ¹⁸ Calder E. Two examples of childrens born whit preternatural conformation of the guts. *Med Essays (Edinburgh)* 1733: 1: 203.
- ¹⁹ Celli J Van Bokhoven H, Brunner HG. Feingold síndrome. Clinical review and genetic mapping. *Am J Med Genet* 2003; 122: 294.

-
- 20 Chasen ST, Sharma G, Kalish RB, Chervenak FA. First trimester screening for aneuploidy with fetal nuchal translucency in a United States population. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 149.
- 21 Cordes L. Congenital occlusion of the Duodenum. *Arch Pediatr* 1901, 18:401.
- 22 Fourcade L, Shima H, Miyazaki E, Puri P. Multiple gastrointestinal atresias result from disturbed morphogenesis. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 361-364.
- 23 Heij HA, Moorman-Voestermans CG, Vos A. Atresia of the jejunum and ileum. Is it the same disease. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 635-637.
- 24 Herman TE, McAlister WH. Familial type I jejunal atresia and renal displasia. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 272-274.
- 25 De Lorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. *Surgery* 1969; 65: 819-827.
- 26 Foglia RP, Jobst S, Fonkalsrud EW, Ament ME. An unusual variant of jejuno-ileal atresia. *J pediatr Surg* 1983; 8: 182-184.
- 27 Abrams JS. Experimental intestinal atresia. *Surgery* 1968; 64: 185-191.
- 28 Aigrain Y, Enezian G, Sonsino E, et al. Multiple intestinal atresias. Report of 2 cases. *Chir Pediatr* 1989; 30: 61-64.
- 29 Basu R, Burge DM. The effect of antenatal diagnosis on the management of small bowel atresia. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 177-179.
- 30 Baxi LV, Yeh MN, Blanc WA, Schullinger JN. Antepartum diagnosis and management of in utero intestinal volvulus with perforation. *N Engl J Med* 1983; 308: 1519-1521.
- 31 Bell RH, Johnson FE, Lilly JR. Intestinal anastomosis in neonatal surgery. *Ann Surg* 1976; 83: 276-281.
- 32 Benson CD, Lloyd JR, Smith JD. Surgical lesions of the small intestine in the newborn. *Dis Colon Rectum* 1962; 5: 89-104.
- 33 Ruiz, S. Lariñom Osqueda, A. Costa Barras. Atresia Yeyuno-ileal *Arch. Dom. Ped.* 1997; 13: 17-26.
- 34 Nazer H Julio, López C Jorge, Cifuentes O Lucia, Ruiz B. Gabriela, Nazer A. Cristian, Morales G. Ivan. Malformaciones del tubo digestivo. *Rev. Chil. Pediatr* 1993; 64: 371-375.
- 35 Flores Nava Gerardo, Pérez-Aguilera Thelma Valentina, Pérez-Bernabé Martha María. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general. Revisión de 4 años. *Acta Pediatr. Mex* 2011; 32: 101-106.
- 36 Garcia H. Et al. Comorbilidad y letalidad en el primer año de vida en niños con atresia yeyunoileal. *Rev. Invest. Clin.* 2006; 58: 450-457.
- 37 Dalia V. Vecchia, LK, Grosfeld JL. West Kw. Et al. Intestinal atresia and stenosis a 25 year experience with 277 cases *Arch. Surg.* 1998; 6: 490.