

Análisis retrospectivo de la morbilidad y mortalidad de las atresias intestinales diagnosticadas en el periodo neonatal

A. Siu Uribe, R.M. Paredes Esteban, J.E. Betancourth-Alvarenga, F. Vázquez Rueda, L. Delgado Cotán, J.I. Garrido Pérez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba, España

RESUMEN

Objetivos. La atresia intestinal es la malformación congénita obstructiva del tubo digestivo más frecuente. Nuestro objetivo es describir la morbilidad y mortalidad de las atresias intestinales en nuestro medio.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de neonatos con atresia intestinal intervenidos en nuestro centro en los últimos 15 años. Se realiza un análisis descriptivo de variables clínicas y epidemiológicas.

Resultados. Un total de 32 pacientes, 40,6% (13) mujeres y 59,4% (19) varones, edad materna de 31 ± 5 años, controles prenatales en el 96,8% (30) y diagnóstico prenatal en 68,8% (22). Edad gestacional de 35 ± 3 (25-41 SG), peso al nacer 2.506 ± 516 g (920-3.470 g). El 53% (17/32) de localización duodenal (65% extrínseca y 35% tipo I); el 37,5% (12/32) yeyunoileal (16,6% tipo I, 25% tipo II, 16,6% tipo IIIa, 16,6% tipo IIIb y 25% tipo IV); el 6,5% (2/32) colónica y 3% (1/32) pilórica. El 65,6% (21/32) asociaba otra malformación congénita. El 81,3% (26) fueron intervenidos en las primeras 48 horas de vida, precisando derivación intestinal un 15,6% (5/32). El 21,8% (7/32) presentaron complicaciones, de los cuales el 71% (5/7) requirieron reintervención, con un caso de intestino corto. El tiempo medio de inicio de nutrición enteral fue 10 días (RIQ 7-15), mayor en los pacientes con atresia ileal; la estancia hospitalaria fue de 33 días (RIQ 23-66 días) y la mortalidad general, del 9,3%.

Conclusiones. Las malformaciones congénitas asociadas en pacientes con atresia intestinal son un factor determinante en el pronóstico y mortalidad de los mismos.

PALABRAS CLAVE: Atresia intestinal; Atresia yeyunal; Atresia intestinal congénita.

RETROSPECTIVE ANALYSIS OF MORBIDITY AND MORTALITY OF INTESTINAL ATRESIAS IN NEWBORNS

ABSTRACT

Objective. Intestinal atresia (IA) is the most common obstructive congenital malformation in the gastrointestinal tract. The aim is to describe the morbidity and mortality of IA in our series.

Correspondencia: Dra. Ariadna Siu Uribe. Hospital Universitario Reina Sofía. Avenida Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba
E-mail: ariadnasiu@gmail.com

Trabajo presentado en el LV Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica celebrado en Oviedo en Mayo de 2016

Recibido: Mayo 2016

Aceptado: Marzo 2018

Methods. Retrospective study in infants with AI who underwent surgery in our hospital in the past 15 years. Descriptive analysis was performed by collecting clinical and epidemiological variables. Qualitative and quantitative statistical analysis were performed.

Results. A total of 32 patients, 40.6% (13) women and 59.4% (19) males, maternal age 31 ± 5 years. Prenatal care in 96.8% (30) and prenatal diagnosis in 68.8% (22). Gestational age 35 ± 3 (SG 25-41), birth weight $2,506 \pm 516$ g (920-3,470 g). 53% (17/32) were localized in duodenum (65% extrinsic, 35% type I); 37.5% (12/32) jejunoileal (16.6% type I, 25% type II, 16.6% type IIIa, 16.6% type IIIb and 25% type IV); 6.5% (2/32) were colonic and 3% (1/32) pyloric. In 65.6% (21/32) it was associated with other congenital malformation. 81.3% (26) were operated within the first 48 hours of life. 15.6% (5/32) required enterostomy. 21.8% (7/32) had complications requiring reoperation in 71% (5/7) with 1 case of short bowel syndrome. Median time to enteral nutrition onset was 10 days (IQR 7-15), higher in patients with ileal atresia. Hospital stay was 33 days (interquartile range 23-66 days) and overall mortality of 9.3%.

Conclusion. In our series the congenital malformations associated with intestinal atresia were determinant in the prognosis and mortality of these patients.

KEY WORDS: Intestinal atresia; Jejunal atresia; Congenital intestinal atresia.

INTRODUCCIÓN

La atresia intestinal (AI) es un defecto congénito del intestino caracterizado por la obstrucción parcial o completa de su luz. Es la malformación congénita obstructiva del tubo digestivo más frecuente, siendo la prevalencia estimada en Europa de 0,8 a 1,0 y 0,7 a 0,8 por 10.000 nacidos vivos en la atresia duodenal (AD) y atresia yeyunoileal (AYI), respectivamente⁽¹⁾. Las atresias pilórica y colónica son extremadamente raras, suponiendo menos del 5% de las AI⁽²⁾.

Aunque la fisiopatología de las AI no es del todo conocida, se sabe que la AD se debe a un fallo en la recanalización de la luz intestinal que se produce durante la 8^a-10^a semanas de gestación y se ha asociado a otras malformaciones debidas a alteraciones cromosómicas, mientras que las AYI se producen por alteraciones vasculares y se asocian a antecedentes y factores ambientales maternos⁽³⁾.

Tabla I. Antecedentes maternos y diagnóstico prenatal de las atresias intestinales.

<i>Antecedentes</i>	<i>n</i>	<i>%</i>		
Edad media	31 años (\pm 5)			
Control prenatal	31	96,8%		
Aborto previo	3	9,3%		
Tabaquismo	3	9,3%		
Citomegalovirus	1	3,1%		
Gemelar	1	3,1%		
Resultados de ecografía prenatal				
<i>Atresia</i>	<i>No diagnóstico</i>	<i>Diagnóstico*</i>	<i>Inespecífica</i>	<i>Total</i>
Pilórica	0	1	0	1
Duodenal	5	11	1	17
Yeyunoileal	3	6	3	12
Colónica	2	0	0	2
Total	10 (31%)	18 (56%)	4 (12%)	32

**Diagnóstico de polihidramnios, doble burbuja, dilatación de asas intestinales.*

El diagnóstico prenatal se realiza mediante ecografía presentando una fiabilidad muy variable en las AYI y colónicas y un rango de detección descrito del 25-90% que depende principalmente de la edad gestacional, los criterios ecográficos utilizados, la experiencia del operador y la presencia de malformaciones asociadas⁽⁴⁾. El diagnóstico y tratamiento tempranos de la AI conllevan a mejores resultados⁽⁵⁾.

A lo largo de los años, se ha observado una disminución progresiva de la mortalidad en las AI debido a avances en las técnicas quirúrgicas, cuidados intensivos neonatales y control de las malformaciones asociadas. Sin embargo, estos pacientes tienen alta morbilidad asociada a sepsis, síndrome de intestino corto, necesidad de nutrición parenteral prolongada y elevada estancia hospitalaria⁽⁶⁾.

El objetivo de esta revisión es describir la relación entre factores epidemiológicos, antecedentes maternos y la presencia de AI, así como los aspectos que influyen en la morbilidad y mortalidad de las AI intervenidas en nuestro centro, estableciendo criterios que permitan mejorar su tratamiento y dar una información adecuada a los padres sobre el pronóstico de las mismas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de neonatos con AI intervenidos en nuestro centro en los últimos 15 años (1999-2015). Elaboración de un protocolo de recogida de datos que incluyen datos del paciente, antecedentes familiares y epidemiológicos y datos clínicos. Se realiza análisis descriptivo de variables clínicas (diagnóstico prenatal, sintomatología, peso, edad gestacional, malformaciones asociadas, pruebas complementarias, tratamiento y complicaciones) y epidemiológicas (procedencia geográfica, antecedentes obstétricos y hábitos tóxicos).

Tabla II. Clasificación de las atresias intestinales.

Duodenal*	<i>n = 17</i>	<i>%</i>
Extrínseca	11	64,7%
I	6	35,3%
II	0	0
III	0	0
Yeyunoileal**	<i>n = 12</i>	<i>%</i>
I	2	16,6%
II	3	25,0%
IIIa	2	16,6%
IIIb <i>apple-peel</i>	2	16,6%
IV	3	25,0%

**Clasificación de Gray y Skandalakis para las atresias duodenales (1972).
** Clasificación de Grosfeld para las atresias yeyunoileales (1998).*

RESULTADOS

Se revisaron un total de 32 historias clínicas de pacientes atendidos en el periodo del estudio, de los cuales 13 (40,6%) fueron de sexo femenino y 19 (59,4%), masculino.

Se realizó diagnóstico prenatal de AI en el 56% (n = 18). Los antecedentes maternos y resultados de la ecografía prenatal quedan reflejados en la tabla I. La edad gestacional media al nacimiento fue de 35 ± 3 (25-41 SG) y el peso al nacimiento fue de 2.506 ± 516 g (920-3.470 g).

De los 32 pacientes estudiados (Tabla II), 53,0% (n = 17) correspondían a AD, 37,5% (n = 12) a AYI, 6,25% (n = 2) a atresia colónica y 3% (n = 1) a atresia pilórica.

De los 17 pacientes con AD, el 65% (n = 11) fueron estenosis duodenales por compresión extrínseca, en su mayoría

Tabla III. Malformaciones congénitas asociadas.

	Atresia duodenal (64,7%)		Atresia yeyunoileal (66,7%)	
	n	%	n	%
Cardiopatías	5	41,7	2	20
Divertículo de Meckel	2	16,6	1	10
Malrotación intestinal	1	8,3	4	40
Cerebrales	1	8,3	1	10
Vertebrales	0	0	1	10
Vías biliares	1	8,3	1	10

(81%) secundarias a páncreas anular, seguido de bandas de Ladd (malrotación intestinal) y un caso de porta preduodenal. El resto (35%) fueron intrínsecas, según la clasificación de Gray y Skandalakis de tipo I (septo o membrana). No hubo ningún caso de AI duodenal tipos 2 y 3. Solo 2 pacientes con AD asociaban síndrome de Down.

De los 12 pacientes con AYI, según la clasificación de Grosfeld, 2 pacientes (16,6%) fueron de tipo I, 3 pacientes (25%) de tipo II, 2 pacientes (16,6%) de tipo IIIa, 2 (16,6%) de tipo IIIb o *apple-peel* y 3 pacientes (25%) de tipo IV (Tabla II). El 65,6% de los pacientes (21/32) presentaban otra malformación congénita asociada, siendo así en 11 de los 17 pacientes con AD (64,7%), 8 de los 12 con AYI (66,6%), 1 de los dos pacientes con atresia colónica (50%), que también tenían malrotación, y el paciente con atresia pilórica que asociaba un síndrome polimalformativo y epidermolisis bullosa (Tabla III).

El 81,3% (26) fueron intervenidos en las primeras 48 horas de vida, excepto un paciente con atresia ileal que fue operado a los 60 días de vida, habiendo sido tratado como enterocolitis necrotizante desde el nacimiento.

El diagnóstico se basó en criterios clínicos y radiológicos. Los síntomas más frecuentemente asociados fueron vómitos (69% del total de pacientes), seguidos de distensión abdominal (50%) y falta de expulsión de meconio (37%). La prueba diagnóstica fue la radiografía simple de abdomen en el 87,5% (n = 28) y un 12,5% (n = 4) requirió la realización de un estudio con contraste (tránsito gastrointestinal y/o enema con contraste).

Todos los pacientes fueron intervenidos mediante laparotomía. En las AD extrínsecas el procedimiento quirúrgico más habitual fue la duodenoduodenostomía (90%), en el resto se realizó duodenostomía, resección de membrana y duodenoplastia. En el paciente con atresia pilórica se realizó una gastroduodenostomía y en los pacientes con atresia colónica, resección del segmento atrésico, anastomosis primaria en uno y derivación intestinal en el otro. En cuanto al resto de pacientes, el 15,6% (5/32) precisó derivación intestinal, pudiéndose realizar anastomosis primaria en el 84,4%.

En general, la principal complicación fue la sepsis en un 62% (20/32) de los pacientes. Un 21,8% (7/32) del total tuvieron complicaciones quirúrgicas: 4 de las AYI, 2 de las AD y la atresia pilórica. Las complicaciones de las AYI estuvieron relacionadas con mayor frecuencia con la anastomosis (2 estenosis y 1 dehiscencia) y un síndrome de asa ciega (Tabla IV). Un paciente de 32 semanas de gestación con peso de 1.950 gramos que había sido tratado como enterocolitis necrotizante, se diagnosticó de atresia ileal durante una laparotomía por obstrucción intestinal a los 90 días de vida y falleció a los 111 días debido a sepsis. Las complicaciones en las dos AD se produjeron en pacientes sin cardiopatía, de localización extrínseca y fueron reintervenidas por sospecha de dehiscencia de la anastomosis al evidenciar empeoramiento clínico y neumoperitoneo masivo. Uno de ellos asociaba malrotación intestinal y en el otro era secundaria a páncreas anular en un paciente polimalformativo y de bajo peso (920 g) que al 9º día postoperatorio presentó deterioro clínico progresivo que precisó medidas de reanimación en unidad de cuidados intensivos neonatales. Se decidió realizar laparotomía donde se evidenció hepatomegalia y sangrado hepático masivo sin respuesta a transfusiones de hemoderivados y *packing*, falleciendo durante la intervención debido a coagulopatía, sangrado y *shock* hipovolémico. El paciente con AP presentó una obstrucción intestinal secundaria a una estenosis colónica desapercibida en la cirugía previa. Todas las complicaciones requirieron reintervención.

En nuestra serie, solo hay un caso de intestino corto en un paciente con atresia colónica que asociaba malrotación y vólvulo de intestino medio, precisando realizar resección intestinal del segmento necrosado.

El tiempo medio de inicio de la nutrición enteral fue de 10 días (RIQ 7-15), mayor en los pacientes con atresia ileal. La

Tabla IV. Procedimiento quirúrgico y resultados del tratamiento quirúrgico de las AYI.

Tipo	N	Anastomosis primaria	Derivación intestinal	Reintervención	Complicaciones
I	2	2	0	0	0
II	3	2	1	1	Estenosis de anastomosis
IIIa	2	1	1	1	Obstrucción tras reconstrucción del tránsito
IIIb	2	1	1	1	Dehiscencia de anastomosis
IV	3	3	1	3	Estenosis de anastomosis Síndrome de asa ciega Prolapso ostomal

media de estancia hospitalaria fue 33 días (RIQ 23-66 días) y la mortalidad general del 9,3%.

Dieciocho de los 32 pacientes con AI intervenida han sido dados de alta de consulta externa, 7/32 se mantienen en seguimiento (6 AYI y 1 AC), de los cuales 3 se encuentran asintomáticos, con adecuada ganancia ponderoestatural, tolerando la dieta normal para su edad, sin necesidad de suplementos nutricionales ni medicación; 2 tienen bajo peso y requieren apoyo nutricional, uno de ellos presenta cuadros suboclusivos y hay un caso de intestino corto. Se ha reconstruido el tránsito en todos los pacientes con enterostomía. En un caso de AYI que precisó enterostomía, se realizó la reconstrucción del tránsito, presentando en el postoperatorio múltiples cuadros de obstrucción intestinal que requirieron laparotomía y nueva derivación intestinal. A los 2 años de vida fue diagnosticado de enfermedad de Hirschsprung, siendo los estudios anatomopatológicos previos negativos para esta patología. Tres de los 32 pacientes no han sido localizados.

DISCUSIÓN

En nuestro centro, se presenta una media de 2 casos por año de AI con un aumento en su frecuencia en los últimos 5 años.

En un estudio epidemiológico realizado en Europa, se observó que la incidencia de AI variaba de acuerdo a la zona geográfica y que existía una débil correlación entre la edad materna y la presencia de AI, siendo las madres menores de 20 años las que presentaban mayor riesgo de tener hijos con AI⁽¹⁾. En nuestra serie no observamos esta relación y tampoco existen estudios de la situación demográfica de la AI en España, lo cual podría ser motivo de estudios posteriores.

Nuestros resultados en cuanto a diagnóstico prenatal son satisfactorios, habiéndose sospechado en el 56% de los casos, en comparación con series recientes cuya detección de esta patología es menor del 25%⁽⁴⁾.

Al ser la atresia colónica menos frecuente y no existir parámetros ecográficos específicos, la ecografía es menos sensible en el DPN de la misma, lo que coincide con nuestra serie donde no se diagnosticó prenatalmente ninguno de los casos. Sin embargo, se ha propuesto que la ecogenicidad del contenido intraluminal del asa intestinal dilatada se podría correlacionar con el nivel de obstrucción, siendo esta mayor mientras más distal es el nivel de obstrucción⁽⁷⁾. En nuestro estudio, el porcentaje de malformaciones asociadas fue similar en las AD y AYI, siendo la cardiopatía la más frecuente en las AD, tal como lo describe la literatura⁽⁸⁾ y la malrotación en el grupo de las AYI.

Tradicionalmente, se ha pensado que la asociación entre atresias intestinales y malformaciones en la vía biliar es rara; sin embargo, en los últimos años se han publicado más casos^(9,10) y debe tenerse en cuenta en el seguimiento. En el año 2005, Koushi Asabe, et al⁽¹¹⁾ publicaron una serie de 12 casos de atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBE) asociadas a atresia intestinal. Su fisiopatología se desconoce, pero se pien-

sa que la AVBE puede ser secundaria a la AI. En nuestra serie, se ha reportado un caso de sospecha de AYI asociado a atresia de vías biliares extrahepáticas, finalmente no confirmada.

Se ha descrito un síndrome, muy poco frecuente, de herencia autosómica recesiva y con una prevalencia de <1/1.000.000 habitantes caracterizado por la asociación de atresia pilórica y epidermólisis bullosa, donde existe fragilidad cutánea y atresias gastrointestinales congénitas, con mayor frecuencia la atresia pilórica, en menor frecuencia duodenal. No hay casos publicados en que se asocie a atresia colónica⁽¹²⁾. Nuestro caso no fue confirmado mediante estudios genéticos.

Respecto a la técnica quirúrgica, muchos autores prefieren y recomiendan la realización de múltiples anastomosis primarias en lugar de resecciones amplias y enterostomías en caso de AI complejas con el objetivo de evitar el síndrome de intestino corto. Este fue el principio seguido en los casos de atresia múltiple en nuestra serie⁽¹³⁾. El único caso de síndrome de intestino corto observado fue en un paciente con AC, malrotación y vólvulo, en que se realizó resección amplia de intestino necrosado.

Las AYI tuvieron mayor incidencia de complicaciones, relacionadas con la anastomosis y la enterostomía, requiriendo reintervención, aumento de la estancia hospitalaria y necesidad de nutrición parenteral prolongada, con sus respectivas complicaciones. Se aconseja realizar una enterostomía temporal en casos de perforación intestinal y contaminación significativa o peritonitis meconial, si existen dudas sobre la viabilidad del intestino⁽¹⁴⁾. Estos principios se aplicaron en todos los pacientes.

La mortalidad de las AI a inicios siglo XX era mayor del 90%. A lo largo del siglo ha ido disminuyendo continuamente hasta llegar a aumentar la supervivencia de estos pacientes hasta un 88%, a inicios de los años 90⁽¹³⁾. En nuestra serie hubo 3 fallecimientos: uno con AP y epidermólisis bullosa, un prematuro de 31 semanas de gestación y peso de 920 g con AD y uno con AYI desapercibida. Dos de las defunciones se produjeron en pacientes con AI inadvertidas, aunque no se puede atribuir la muerte a este hecho ya que presentaban, además, otras malformaciones graves asociadas.

CONCLUSIONES

Las malformaciones congénitas asociadas en pacientes con atresia intestinal son un factor determinante en la mortalidad de los mismos. Es importante sospechar la presencia de segmentos atrésicos adicionales en estos pacientes así como la elección de la técnica quirúrgica adecuada para prevenir complicaciones a corto y largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Best KE. Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2012; 97: F353-8.

2. Elisa Z, Cinzia C, Sergio S, Giuseppe LV, Fortunato S. Multiple Congenital Colonic Stenosis: A Rare Gastrointestinal Malformation. *Case Rep Pediatr.* 2016; 6329793.
3. Nichol PF, Reeder A, Botham R. Humans, Mice, and Mechanisms of Intestinal Atresias: A Window into Understanding Early Intestinal Development. *J Gastrointest Surg.* 2011; 15: 694-700.
4. Virgone C, D'Antonio F, Khalil A, Jonh R, Manzoli L, Giuliani S. Accuracy of prenatal ultrasound in detecting jejunal and ileal atresia: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015; 45: 523-9.
5. Gupta S, Gupta R, Ghosh S, Gupta AK, Shukla A, Chaturvedi V, et al. Intestinal Atresia: Experience at a Busy Center of North-West India. *J Neonatal Surg.* 2016; 5: 51.
6. Stollman TH, de Blaauw I, Wijnen MH, van der Staak FH, Rieu PN, Draaisma JM, et al. Decreased mortality but increased morbidity in neonates with jejunoileal atresia; a study of 114 cases over a 34-year period. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 21-2.
7. Goruppi I, Arévalo S, Gander R, Molino JA, Oria M, Carreras E, et al. Role of intraluminal bowel echogenicity on prenatal ultrasounds to determine the anatomical level of intestinal atresia. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2017; 30: 103-8.
8. Burjonrappa S, Crete E, Bouchard S. Comparative outcomes in intestinal atresia: a clinical outcome and pathophysiology analysis. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 437-42.
9. Gupta L, Bhatnagar V. A study of associated congenital anomalies with biliary atresia. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2016; 21: 10-3.
10. de Mingo L, Cortés MJ, Morato P, Rollán V. Atresia intestinal y atresia de vías biliares en un recién nacido. *Cir Pediatr.* 2000; 13: 172-3.
11. Asabe K, Yukitake K, Mori T, Mitsudome A, Shirakusa T. Biliary Atresia Associated with Jejunal Atresia and a Review of the Literature in Japan. *Asian J Surg.* 2005; 28: 154-7.
12. Chung HJ, Uitto J. Epidermolysis Bullosa with Pyloric Atresia. *Dermatol Clin.* 2010; 28: 43-54.
13. Federici S, Sabatino MD, Domenichelli V, Straziuso S. Worst Prognosis in the "Complex" Jejunoileal Atresia: Is It Real? *Eur J Pediatr Surg Rep.* 2015; 3: 7-11.
14. Escobar MA, Caty MG. Complications in Neonatal Surgery. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 347-70.