

Caso clínico radiológico

ANÍBAL ESPINOZA G.¹, CRISTIAN VILLAR B.², FABIOLA TARSETTI C.¹,
LORENA MÁRQUEZ A.³, MAURICIO LEIVA S.⁴, CLAUDIO NAVARRETE G.⁵

1. Radiólogo, Servicio de Radiología Hospital Clínico San Borja-Arriarán (HCSBA).
2. Pediatra, Hospital San Juan de Dios de los Andes, en programa de formación gastroenterología pediátrica Universidad de Chile.
3. Pediatra, Servicio de Neonatología HCSBA.
4. Cirujano, Servicio de Cirugía Infantil HCSBA.
5. Cirujano, Jefe del Servicio Clínico de Endoscopia Digestiva, Clínica Alemana Santiago.

Recién nacido de sexo femenino, nacida por parto vaginal eutócico en buenas condiciones, Apgar 9-10, peso de nacimiento 3740 grs, catalogada como RNT 38 sem AEG, con estigmas sugerentes de Síndrome de Down. Se hospitaliza en neonatología por poliglobulia (Hto: 75%) y por antecedentes de hermana fallecida con diagnóstico de acidemia metilmalónica. A su ingreso se realiza sueroféresis sin incidentes. Inicia realimentación con leche materna 20 cc/kg/día luego de 48 h de régimen 0, con mala tolerancia por presentar residuos gástricos biliosos y claros en forma intermitente, impidiendo incremento de aporte oral. Al 4° día de vida se realiza estudio contrastado de intestino alto (figuras 1a y 1b), con estos hallazgos radiológicos se decide completar estudio con endoscopia digestiva alta que se realiza al 9° día de vida (figuras 2a y 2b). Posterior a procedimiento endoscópico paciente evoluciona en forma favorable con buena tolerancia a realimentación gradual.

Finalmente se descarta enfermedad metabólica y cariograma confirma Trisomía 21, con ecocardiografía que muestra Comunicación interauricular tipo ostium secundum de 4,7 mm. De alta a los 16 días de vida en buenas condiciones.

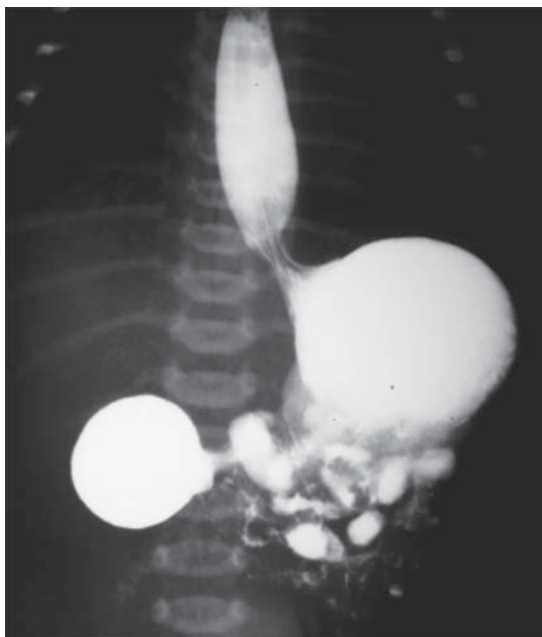


Figura 1a.

Trabajo recibido el 07 de julio de 2008, aceptado para publicación el 08 de septiembre de 2008.

Correspondencia a:
Aníbal Espinoza G.
E-mail: aespinoza@alemana.cl



Figura 1b.

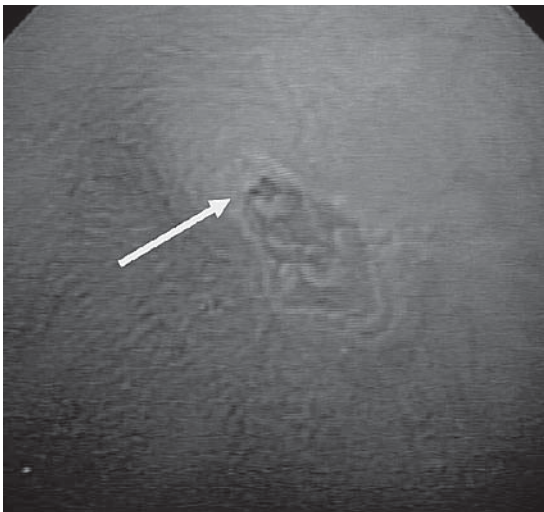


Figura 2a.

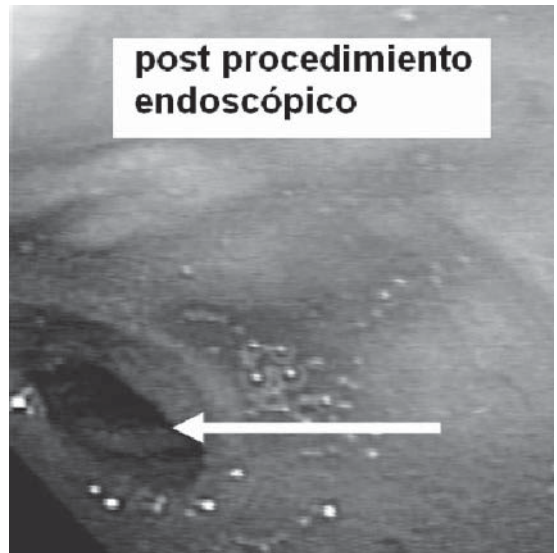


Figura 2b.

¿Cuál es su hipótesis diagnóstica?

Hallazgos radiológicos

Figuras 1a y 1b. Estudio contrastado de esófago, estomago y duodeno proyecciones AP y lateral, muestran subobstrucción duodenal, con dilatación de primera y segunda porción. El duodeno distal y asas proximales de yeyuno muestran escaso contraste y diámetro normal. Reflujo gastroesofágico secundario.

Figura 2a. Imagen de endoscópica de segunda porción del duodeno que confirma obstrucción duodenal por diafragma con un pequeño orificio excéntrico puntiforme (flecha).

Figura 2b. Imagen endoscópica realizada después de canular la pequeña fenestración del diafragma, inyectar contraste para comprobar la permeabilidad de las asas distales y realizar la dilatación hidrostática con balón. Se observa recuperación del lumen duodenal (flecha). Evoluciona en forma favorable sin complicaciones, tolerando bien la alimentación.

Diagnóstico

Diafragma duodenal fenestrado, resolución endoscópica.

Discusión

La atresia/estenosis duodenal congénita corresponde a la tercera causa más frecuente de obstrucción intrínseca intestinal en recién nacidos después del ano imperforado y la atresia esofágica¹. Sin embargo, los diafragmas duodenales son raros.

La atresia de intestino delgado tiene una incidencia estimada en 1 cada 5 000 a 10 000 recién nacidos², correspondiendo el 23% de ellas³ a diafragmas o atresias tipo I según la clasificación de Grosfeld⁴. Estas, se caracterizan por la existencia de una membrana dependiente de la mucosa intestinal que obstruye total o parcialmente el lumen.

El origen de estas malformaciones se ha intentado explicar por la disrupción de los eventos de obliteración y retunelización de la luz del intestino primitivo embrionario o bien, por accidentes vasculares mesentéricos ocurridos du-

rante la gestación y gatillados por vólvulo e invaginación intestinal entre otros^{3,5,6}. Recientemente se ha postulado el rol que podría desempeñar en la génesis de la atresia intestinal, la mutación del gen codificador del receptor 2b para el Factor de crecimiento de fibroblastos (Fgfr2b), el cual regula la apoptosis y proliferación de múltiples sistemas incluido el tracto gastrointestinal. En modelo animal, la delección del gen Fgfr2b resulta en incremento de la apoptosis de células intestinales lo que se expresa fenotípicamente como atresia⁶.

El cuadro clínico del diafragma duodenal se instala habitualmente en recién nacidos de menos de 48 hrs de vida y se caracteriza por vómitos o residuo bilioso asociado a distensión abdominal de cuantía variable, el cual cede con la instalación de sonda nasogástrica. Cuando la obstrucción es pre-ampular los vómitos no son biliosos. Habitualmente el diafragma duodenal se ubica cercano a la ampolla de Vater, presenta una apertura puntiforme y excéntrica. Cuando la obstrucción no es crítica, los síntomas pueden ser sutiles y tardíos, pudiendo presentarse en edad escolar e incluso en adultos⁶⁻⁹.

Los diafragmas duodenales con el peristaltismo y la presión del contenido alimenticio al franquear una obstrucción parcial, pueden deformarse en forma de manga de viento (windsock), es decir alargarse dentro del lumen distal, recordando las mangas de viento en los aeropuertos¹⁰.

Dentro de los antecedentes se asocia con mayor frecuencia a polihidroamnios, prematuridad y trisomía 21, así como pueden coexistir otras malformaciones digestivas (páncreas anular, malrotación intestinal), cardíacas y renales³. La trisomía 21 esta presente en aproximadamente un tercio de los niños con atresia duodenal¹¹.

El estudio diagnóstico incluye el ultrasonido prenatal, el cual puede demostrar polihidroamnios y distensión de estómago y duodeno con el líquido amniótico deglutido. En el período postnatal, una vez instaurada la sospecha clínica de obstrucción intestinal, habitualmente la primera aproximación diagnóstica es a través de una radiografía de abdomen simple, la cual mostrará la clásica imagen de doble burbuja en estómago y duodeno con ausencia o escaso aire en intestino distal. El estudio contrastado

de esófago estómago duodeno confirma la obstrucción y su nivel. La ecografía también es de utilidad demostrando la dilatación del duodeno y eventualmente puede demostrar la existencia duodeno y eventualmente la existencia del diafragma duodenal¹⁰.

Los estudios radiológicos pueden aportar información adicional respecto de la coexistencia de malrotación intestinal, al visualizar el ángulo de Treitz o unión duodeno-yeyunal, el cual normalmente debe estar situado a la izquierda de los cuerpos vertebrales y a la misma altura que el bulbo duodenal. La ecografía debe identificar los vasos mesentéricos superiores, normalmente se observa la vena a derecha de la arteria. En la malrotación de intestino delgado el ángulo de Treitz no está en su posición normal. En la mayoría de las malrotaciones existe una inversión de la relación anatómica normal de los vasos mesentéricos superiores, observándose la vena mesentérica a la izquierda de la arteria caudal y medial, además existe pérdida de ubicación normal de los vasos mesentéricos superiores, donde la vena mesentérica se ubica ventral y a izquierda de la arteria mesentérica.

La ecografía precoz, además de pesquisar malformaciones digestivas o nefrourológicas coexistentes, es el principal método diagnóstico para descartar el más importante diagnóstico diferencial en estos pacientes: el vólvulo intestinal, que de no ser diagnosticado oportunamente conlleva importante morbimortalidad a corto y largo plazo dadas por la necrosis de asas e insuficiencia intestinal secundaria.

La ecocardiografía es mandatoria por la alta incidencia de defectos cardíacos asociados (38%)^{3,11}.

El tratamiento del diafragma duodenal es quirúrgico, previa descompresión del estómago vía sonda oro o nasogástrica y estabilización

hidroelectrolítica del paciente. Las alternativas quirúrgicas disponibles han ido derivando desde la cirugía abierta tradicional hacia la cirugía laparoscópica y cirugía mínimamente invasiva como la membranectomía endoscópica del caso presentado, que permite una resolución rápida y efectiva de la obstrucción, menos complicaciones quirúrgicas y tiempos de hospitalización reducidos^{1,2}.

Referencias

- 1.- *Koushi Asabe, Yoichiro Oka, Seiichiro Hoshino, et al:* Modification of the endoscopic management of congenital duodenal stenosis. *Turk J Pediatr* 2008; 50: 182-5.
- 2.- *García Vásquez A, Cano Novillo I, et al:* Atresia yeyunal membranosa. Tratamiento laparoscópico en período neonatal. *Cir Pediatr* 2004; 17: 101-3.
- 3.- *Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, et al:* Intestinal Atresia and Stenosis. *Arch Surg* 1998; 133: 490-7.
- 4.- *Cirugía Pediátrica 3ª Edición 2000;* p: 434-435. Editorial McGraw-Hill Interamericana.
- 5.- *Embriología Médica. T.W. Sandler. 9ª Edición 2005;* p: 314-316. Editorial Médica Panamericana.
- 6.- *Fairbanks TJ, Sala FG, Kanard R, et al:* The fibroblast growth factor pathway serves a regulatory role in proliferation and apoptosis in the pathogenesis of intestinal atresia. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 132-6.
- 7.- *Smiley K, Perry M, McClelland R:* Congenital duodenal diaphragm in the adult. *Ann Surg* 1967; 632-6.
- 8.- *Perales J, Paulin E:* Membrana duodenal congénita en el adulto. Informe de un caso. *Cir Gen* 2001; 23: 3.
- 9.- *Borah HK, Medhi R:* Congenital duodenal diaphragm, case reports. *Indian Pediatr* 1994; 33: 62-53.
- 10.- *Chong Hyun Yoon, Hyun Woo Goo, Ellen Ai-Rhan Kim, et al:* Sonographic windsock sign of a duodenal web. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 856-7.
- 11.- *Scout Kecker, Shawn St. Peter, Troy Spilde, et al:* The influence of trisomy 21 on the incidence and severity of congenital heart defects in patient with duodenal atresia. *Pediatr Surg Int* 30 May 2008 (0179-0358) on line.