

**HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA**

**MANUEL DE JESUS RIVERA**

**LA MASCOTA**



**TITULO:**

**Evolución clínico- quirúrgica de los neonatos con Malformaciones Gastrointestinales egresados del servicio de Neonatología, de El Hospital Infantil de Nicaragua, Manuel de Jesús Rivera, La mascota; durante el período de Enero a Diciembre de 2010.**

**Autor:**

Dr. Lissette del Carmen López Muñiz

Residente de Pediatría III año.

**Tutor:**

Dra. Ana Lorena Telica

Pediatra – Neonatóloga

## **Dedicatoria**

### **A Dios**

Que me dio fortaleza día con día hasta concluir esta etapa muy importante en mi vida.

### **A mis Maestros**

Ejemplos de dedicación, que me transmitieron sus conocimientos y experiencias adquiridas durante toda su vida.

### **A mi Esposo**

Por su sacrificio, paciencia y amor.

## INDICE

Resumen.....	4
Introducción.....	6
Antecedentes.....	7
Objetivos.....	13
Planteamiento del Problema.....	14
Justificación.....	15
Marco teórico.....	16
Material y método.....	56
Resultados.....	63
Análisis y discusión de Resultados.....	66
Conclusiones.....	70
Recomendaciones.....	73
Anexos.....	74
Bibliografía.....	116

## RESUMEN

El presente estudio constituye un esfuerzo más por conocer la evolución médico quirúrgica de los neonatos con malformaciones gastrointestinales egresados del servicio de neonatología del hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera, La Mascota; durante el periodo de Enero a Diciembre de 2010.

Se trata de un estudio tipo descriptivo, de corte transversal. El universo lo constituyeron todos los neonatos con malformaciones gastrointestinales egresados del servicio de neonatología que en total fueron 51 pacientes. La muestra la constituyeron 43 expedientes. Con los siguientes criterios de inclusión: Recién nacido menor de 29 días con diagnóstico de malformación gastrointestinal, egresado del servicio de neonatología durante el periodo de estudio, al cual se le realizó procedimiento quirúrgico. Criterios de exclusión: Recién nacido mayor de 29 días con diagnóstico de malformación gastrointestinal, que no haya ingresado al servicio de neonatología durante el periodo de estudio, recién nacido con diagnóstico de defecto de pared abdominal, y Recién nacido al cual no se realizó procedimiento quirúrgico.

La información se recopiló mediante una ficha de recolección de datos, la cual fue aplicada a los expedientes de los neonatos con malformaciones gastrointestinales.

La información se procesó electrónicamente utilizando el programa EPI INFO, se aplicaron medidas de frecuencias, porcentajes de los datos obtenidos, representándose la información en cuadros y gráficos estadísticos. El informe se presentó en Microsoft Word 2007; gráficos y cuadros en Microsoft Excel.

La edad al ingreso predominante fue de 2 a 5 días, seguido de los menores de 1 día; representando en conjunto el 72 % de la población en estudio. El sexo predominante fue el femenino. El 100% tiene antecedente de parto institucional; y los hospitales que con mayor frecuencia trasladaron pacientes están las unidades de salud de la capital con el 25.5% del total de traslados. La mayoría de los neonatos fueron a término con adecuada edad gestacional y peso normal.

Las principales malformaciones gastrointestinales encontradas fueron la atresia intestinal(44.1%) seguida de las Malformaciones anorrectales(32.5%), atresias esofágicas(13.9%), enfermedad de Hirschprung (4.6%) y la Malrotación intestinal(4.6).El 72% de los pacientes presentó otra malformación congénita asociada predominando la de tipo cardíaca entre las más frecuentes se encuentran el foramen oval permeable, persistencia de conducto arterioso, y en menor frecuencia la comunicación interauricular e interventricular; seguida de las malformaciones genitourinarias tales como la agenesia renal, criptorquidia y

genitales ambiguos; entre otras malformaciones menos frecuentes están las óseas, encefálicas y las cromosomopatías. Las patologías asociadas a las malformaciones gastrointestinales observadas en nuestro estudio, se encuentran la sepsis neonatal temprana, neumonía, enterocolitis y la ictericia multifactorial. Las complicaciones más frecuentes según el tipo de malformación gastrointestinal tenemos en el caso de la atresia esofágica: insuficiencia renal aguda (IRA), infección de herida quirúrgica, la dehiscencia de anastomosis, insuficiencia respiratoria, un caso de Neumomediastino. Las principales complicaciones de las atresias intestinales fueron la IRA, hipokalemia, acidosis metabólica, infección de herida quirúrgica, dehiscencia de anastomosis y desnutrición. En las malformaciones Anorrectales se encontró predominio de infección de herida quirúrgica en el 42.8% de los casos, hubo un caso de enterocolitis, uno de evisceración y uno de perforación intestinal con peritonitis, también se observaron 3 complicaciones derivadas de las ostomias tales como dehiscencia de puntos de la colostomía, colostomía retraída o invertida y dehiscencia de la anastomosis, así como insuficiencia renal aguda en 14.2%. En la Enfermedad de Hirschprung encontramos 3 complicaciones: insuficiencia renal aguda, acidosis metabólica y quemadura química por heces en un paciente con colostomía. En los dos pacientes con Malrotación intestinal no se documentaron complicaciones.

Las infecciones nosocomiales más frecuentes fueron: la infección de herida quirúrgica representando el 30.2 %, sepsis con choque séptico con el 27.9%, candidemia con 25.5% y la neumonía asociada a ventilador con el 16.2 %; siendo menos frecuente la flebitis, la sepsis sola y el síndrome diarreico agudo. No se documentaron infecciones de torrente sanguíneo asociadas a CVC.

Los procedimientos quirúrgicos estuvieron en dependencia del tipo de malformación gastrointestinal. El 90% de los pacientes tuvieron una duración promedio de cirugía adecuada, siendo el cirujano en el 100% de los casos un médico de base al igual que el anestesiólogo. El 44.1 % de los pacientes fueron ingresados en UTIN posterior a la cirugía con una estancia promedio de 0-2 días. El 58.1% no requirió asistencia ventilatoria en su posquirúrgico, solamente el 41.8%, siendo la duración promedio de 4 a 7 días. El 62.5% de los pacientes tuvo un catéter venoso central y 29.1% dos catéteres; siendo los sitios de colocación más frecuentes la vena yugular interna izquierda (58.3%) y derecha (37.5%).

Con respecto al número de antibióticos recibidos durante su estancia en el servicio de neonatología, 44.1% recibió 4-5 antibióticos, seguido de un 30.2% que recibió más de 6 antibióticos; los esquemas corresponden a antibióticos de primera línea en neonatos. El 41.8% de los neonatos requirió ventilación mecánica y el tiempo promedio fue de 4 a 7 días (13.9%). El 79% de los pacientes con malformación gastrointestinal sometidos a cirugía fueron egresados del servicio de neonatología en condición de vivos, falleciendo solamente el 20.9%; no se presentó ningún abandono hospitalario.

## INTRODUCCIÓN

La mortalidad infantil ha mostrado un importante descenso en todo el mundo y en especial en los países desarrollados durante el siglo 20. En Estados Unidos por ejemplo, la tasa de mortalidad infantil (TMI) ha descendido catorce veces desde 1915, a partir de tasas mayores a 100 por mil al comienzo del siglo pasado.

En Nicaragua entre 1960 y 1999, el descenso de la TMI fue mayor de 70%, en especial en su componente neonatal, debido a la mejoría de la atención materno fetal, la regionalización de la atención perinatal, el uso prenatal de corticoides, el empleo de surfactante y, sobre todo, por el desarrollo y extensión de los cuidados intensivos neonatales. Estas intervenciones han permitido que la TMI sea actualmente de 7 por mil nacidos vivos y similares a las tasas de los países más desarrollados de Europa, Oceanía y Japón.

En los últimos años, la principal causa de mortalidad según OPS han sido las malformaciones congénitas (MC). Así, en el año 1999 las MC presentaron una TMI de 138.2 por cien mil nacimientos, superando a la prematuridad cuya TMI fue 110.9 por cien mil.

Las estadísticas vitales demuestran que, en los países desarrollados, la muerte por MC acontece en 70% de los casos en el período neonatal y representa entre 20 y 25% de la mortalidad infantil. Las MC que más frecuentemente determinan MI son las cardiopatías congénitas, que producen 30% de las muertes por MC. En otro sentido, las MC sólo representan 4% del número total de pérdidas fetales acontecidas anualmente en estados unidos.

Si bien la mayoría de las malformaciones digestivas se presentan únicas, existe un gran número de ellas que son problemas parciales asociados a procesos generales, ej. La atresia de esófago como parte del complejo sindrómico asociado a la trisomía 13-15, el onfalocele como parte de la pentalogía de Cantrell, etc. En estos casos el cirujano se debe plantear la cronología de las intervenciones sucesivas de acuerdo a la viabilidad del neonato y en ocasiones se plantean problemas de difícil solución.

Desde un punto de vista académico, las malformaciones congénitas digestivas que requieren tratamiento quirúrgico en el período neonatal se pueden dividir en tres grandes grupos o apartados:

1. Atresias del esófago y del tracto gastrointestinal.
2. Defectos de rotación del intestino.
3. Duplicaciones digestivas.
4. Malrotación intestinal.

## ANTECEDENTES

### Atresia esofágica

Thomas Gibson en su libro de 1697 *Anatomy of human bodies epitomized*. Describió por primera vez la forma típica de la anomalía: un lactante con atresia esofágica proximal y fistula traqueoesofágica (FTE) distal.

La descripción de las manifestaciones de un lactante en 1839 por el médico norteamericano Thomas Hill es similar a la que hizo Gibson antes, se observó que el lactante babea demasiado desde el nacimiento; cada vez que se alimenta, presenta cianosis y regurgita todo el alimento.

En 1869 Timothy Holmes fue el primero en sugerir la posibilidad del tratamiento quirúrgico, pero lo rechazó al afirmar que, en cualquier caso no creo que deba hacerse el intento. Charles Steele, un cirujano de Londres fue el primero en operar en 1888 a un paciente con atresia esofágica, pero sin FTE.

Harry Richter fue uno de los primeros que abogaron por la intervención quirúrgica, y realizó sin éxito, la ligadura transpleural de la fistula y gastrostomía para alimentación en los lactantes.

Lamb fue el primero en describir la fistula aislada de tipo H en 1863, pero fue Charles Imperatori el primero en repararla en 1938 mediante un abordaje transtraqueal.

James Donovan realizó una gastrostomía en el periodo neonatal y al final se logró la continuidad esofágica, cuando el paciente llegó a los 16 años, momento en el que George Humphreys II realizó la operación con una interposición yeyunal.

En 1939, William Ladd en Boston y N. Logan Leven en Saint Paul trataron con éxito a pacientes con atresia esofágica y fistula distal mediante una gastrostomía inicial seguida de ligadura de fistula, esofagostomía cervical y sustitución esofágica subsecuente.

Thomas Lanman fue pionero en el uso de la anastomosis primaria al practicar la primera de sus cinco reparaciones primarias fallidas en 1936, aunque no sobrevivió ninguno de los 30 pacientes de su serie completa tratados con diversas técnicas, Lanman desarrolló y evaluó la técnica de anastomosis primaria hasta un punto en el que era inevitable el éxito final. En 1941 en la University of

Michigan, Cameron Haight logro la primera reparación primaria exitosa con un abordaje extrapleuraleal.

Los 118 pacientes del Children's Mercy hospital reportaron un índice de supervivencia general al 90%, lo que confirma que los defecto complejos y la complicaciones pulmonares intratables son los principales factores de la mortalidad.

Un informe de 253 pacientes tratados entre 1980 y 1987 incluyo a ocho que no se sometieron a intervención quirúrgica por múltiples anomalías y ocho más que solo sufrieron gastrostomía pero que murieron por otras anomalías antes de la reparación. De los 253 sujetos, en 38 se practico esofagostomía y gastrostomía para reparación por etapas de atresia esofágica con brecha amplia y 199 se sometieron a reparación primaria (cinco fueron tardías). La supervivencia fue de 86% para la serie completa y de 89% para los que se trataron con procedimientos definitivos.(4).

En la serie de los autores con 20 pacientes de Duke, 18 se sometieron a reparación primara inmediata y dos a la forma tardía. Se produjo una muerte por complicaciones de las anomalías relacionadas. El resto de la mortalidad tuvo lugar entre los niños con irregularidades cromosómicas graves o entre aquellos en quienes la enfermedad pulmonar o cardiaca no permitió la respiración. Ningún lactante murió por prematurez, neumonía o por las reparaciones esofágica. Seis lactantes que pesaban menos de 1500g murieron: cuatro tenían trisomía 18 y los otros dos padecían síndrome de insuficiencia respiratoria gravedad y complicaciones adjuntas(4).

En una serie de 498 individuos con atresia esofágica y FTE distal tratados entre 1948 a 1988, 50 necesitaron operaciones secundarias. Las complicaciones incluyeron 30 casos de estrechamiento de la anastomosis 15 de recurrencia de la FTE, 4 con ambas complicaciones y 1 con divertículos con posterior miotomía, 9 pacientes necesitaron sustitución esofágica por las complicaciones y 33 se sometieron en funduplicacion completa.

De 100 pacientes posquirurgicos seguidos en el Royal Children's Hospital en Melbourne, Australia, 78% de los menores de 3 años de edad tuvo por lo menos tres episodios de bronquitis por año, en tanto que sólo 48% de los pacientes mayores de 8 años de edad presentó bronquitis con esta frecuencia. En 48% de estos pacientes se reportó por lo menos una hospitalización por neumonía. En el seguimiento a largo plazo la mayoría de los pacientes con AE y FTE está bien. Los síntomas pulmonares y esofágicos tempranos y el estado nutricional mejoran con el tiempo. Para la adolescencia se ha resuelto la mayor parte de los síntomas,

aunque persiste la dismotilidad esofágica y, a menudo, RGE. Con certeza, la mayoría de los pacientes tiene una vida productiva normal.(4).

En 1982 en el Hospital Infantil de México un país con condiciones epidemiológicas similares a las de Nicaragua, la sobrevida en pacientes con atresia esofágica encontrada por Martín del Campo fue de 100% para el grupo A, 70% para el grupo B y 22% para el grupo C en la clasificación pronóstica de Waterson.(6)

En nuestro país Zelaya, Alfredo realizó entre mayo de 1984 y Julio de 1989 un estudio retrospectivo que incluyó a 27 niños con el diagnóstico de atresia de esófago, encontrando 85% de procesos infecciosos asociados al ingreso, con una sobrevida de 18.5% y con un 48% de malformaciones asociadas(7).

Posteriormente, en 1992 Sandino, Yolanda y Rueda, Pedro H. realizaron un estudio retrospectivo de atresia esofágica en niños que comprendió de 1988 a 1992, con predominancia del sexo masculino, con una edad al ingreso de 24 a 72 horas y con un peso mayor de 2500 grs. El tipo III fue el más frecuente, con una sobrevida de 17%. Siendo las complicaciones más frecuentes: insuficiencia cardíaca congestiva con un 13.1%, alteraciones metabólicas 10.5% y dehiscencia de la anastomosis en un 5.3% con un promedio de estancia intrahospitalaria de 7 días(6).

Hernández Castillo y Cabrera Rojas en 1996 realizaron un estudio de morbimortalidad por atresia de esófago, donde reportaron un predominio del sexo masculino con una relación 2.6:1, una mayor frecuencia de la atresia tipo III en un 72.2% con una mortalidad en relación a las categorías de Waterson del 90% para la categoría C y 60.6% para la categoría B. con 44% de malformaciones congénitas asociadas. Al ingreso se reportaron 88.9% casos de neumonía y 61% en estado séptico. Con una mortalidad alta del 66.6%(6).

#### Enfermedad de Hirschsprung

Aunque previamente se han publicado varios reportes de casos aislados, la descripción clásica de Hirschsprung de agangliosis en 1887 enfatizó los hallazgos post mortem de distensión colónica e hipertrofia muscular proximal a un recto más pequeño, de tamaño normal, en dos lactantes con estreñimiento y distensión abdominal desde el nacimiento.' A pesar de los reportes aislados de 1901 y 1904 de la ausencia histológica de células ganglionares en los pacientes afectados, la controversia respecto de la etiología continuó hasta 1948, cuando se presentó la correlación clínica patológica actualmente comprendida entre la agangliosis y la obstrucción colónica incompleta.

A finales de la década de 1940 Swenson hizo la observación clínica de salud en niños con enfermedad de Hirschsprung después de la colostomía en el intestino gangliósico seguido por deterioro, con el cierre posterior de la colostomía; retornó la salud con la nueva creación de la colostomía. Estas observaciones, acompañadas de sus estudios manométricos y de las consideraciones radiológicas de Neuhauser de un recto menor de lo normal y una zona de transición a megacolon, llevaron al desarrollo del procedimiento de movilización de Swenson. Los hallazgos patológicos de agangliosis en pacientes con el mismo cuadro clínico, publicados sincrónicamente por Zuelzer y Wilson en 1948, completaron la correlación clínica reconocida ahora como enfermedad de Hirschsprung."

En Nicaragua, se sabe que desde 1970 se han practicado aisladamente procedimientos quirúrgicos para solucionar la enfermedad de Hirschsprung pero no tenemos estudios objetivos y serios que nos hagan saber, la incidencia de esta enfermedad en nuestro medio.(9).

En nuestro hospital se ha hecho un abordaje bastante estándar de esta enfermedad.

En 1990 a 1995 Pereira Francisco analizo el abordaje quirúrgico de pacientes con diagnóstico de megacolon congénito en el departamento de cirugía del hospital infantil Manuel de Jesús Rivera, La procedimientos quirúrgicos alternos, así como una conciencia de los diversos patrones clínicos, las técnicas diagnósticas variadas y las complicaciones de cada una de las técnicas quirúrgicas, junto con la comprensión de que la presencia o ausencia de células ganglionares no es todo el problema.(4,9).

#### Atresia intestinal

A pesar de la frecuencia relativa de la anomalía, hasta 1922 se reportó el primer sobreviviente de la anastomosis por atresia de intestino delgado. En una revisión de 1498 casos reportados hasta 1950, hubo una tasa de supervivencia menor de 10%. La tasa de supervivencia se ha elevado rápidamente hasta casi 90% con la introducción de las técnicas quirúrgicas modernas y la nutrición parenteral total.

La tasa de supervivencia de 93% en 110 casos operados de atresia y estenosis intestinales tratados en la unidad de atención especial de recién nacidos del Yale-New Haven Hospital en Connecticut entre 1970 y 1989 refleja la importancia de los cuidados intensivos y neonatales con el resultado del tratamiento de ésta y otras anomalías congénitas mayores.(4).

En nuestro país Mendez Manuel llevo a cabo un estudio acerca de Atresias Intestinales en niños en el H.I.N.M.J.R. La Mascota.1994-1998.encontrando una letalidad del 100% para las atresias intestinales IIIA, IIIB Y IV asociado a complicaciones posquirúrgicas tales como sepsis nosocomiales y neumonía asociada a ventilador mecánico.

#### Año imperforado

El año imperforado se conoce y se detecta bien desde la antigüedad Durante muchos siglos los médicos, así como las personas empíricas que practicaban la medicina, crearon un orificio en el perineo de niños con año imperforado.(4).

Muchos de estos niños sobrevivían. Con mayor probabilidad, sufrían de un tipo de defecto que actualmente se consideraría como "bajo". Los niños con un defecto "alto" no sobrevivían ese tipo de tratamiento. En los procedimientos quirúrgicos antiguos se practicaba una incisión en el perineo para alcanzar el saco rectal; la operación duraba sólo unos minutos; no se utilizaba anestesia. La preocupación primaria era la sobrevivencia del paciente. En 1835 Amussat suturó por primera vez la pared rectal a los márgenes de la piel, lo que se podría considerar la primera anoplastia real.

Stephens hizo una contribución significativa mediante la práctica de los primeros estudios anatómicos objetivos de especímenes humanos. En 1953, Stephens propuso un abordaje sacro inicial seguido por una intervención abdominoperineal cuando era necesario. El propósito de la etapa sacra era conservar la banda puborrectal, considerada un factor clave en la conservación de la continencia fecal

El abordaje sagital posterior para el tratamiento de estos defectos fue practicado primero en septiembre de 1980 y, subsecuentemente, su descripción se publicó en 1982.

En Nicaragua en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, a finales de 1987 , se inicia el tratamiento quirúrgico de este problema ya que hasta ese momento se cuenta con el electro estimulador de corriente Faraday para esta nueva técnica que puede efectuarse a edades tempranas de la vida, permitiendo el tratamiento de la fístula rectal bajo visión directa y la introducción del recto dentro del complejo muscular esfinteriano, con logros satisfactorios en la continencia fecal de la mayoría de los niños intervenidos. Antes de esa época en nuestro país se conocía muy pocos casos tratados con otro tipo de abordaje convencionales pero con resultados no muy satisfactorios.(11)

Los estudios realizados a nivel Nacional son escasos, en Marzo del 2000, la Dra. Carmen Rodríguez, realiza el primer estudio de Malformaciones Ano rectales, evaluando las MAR mediante la técnica de Anorrectoplastia Sagital Posterior, estudiando 353 casos con MAR, cuyo resultado establece que las Malformaciones Ano rectales afectaron mas frecuentemente a los niños con 60.9%, la colostomía derivativa fue el tratamiento más usado en un 60%, siendo la de Peña la mas frecuente con 45.5%, las anomalías más frecuentes encontradas fue el Síndrome de Down, Atresia Esofágica, Agenesia Renal, Ambigüedad Sexual y Reflujo Vesico Ureteral.(11)

En otros países se han realizado diferentes estudios acerca de las técnicas quirúrgicas más utilizadas, así, como de las malformaciones ano rectales más frecuentes, con similares resultados. En la publicación realizada por el Dr. Alberto Peña a partir de 1980 a 1981, donde en un estudio a 34 pacientes a los cuales les practico colostomía derivativa, obteniendo excelentes resultados.

Posteriormente sus estudios fueron de gran aporte en la práctica de la A.R.P.S.P, la cual es la técnica quirúrgica que actualmente utilizamos con mayor frecuencia en nuestro medio.(11)

En 1992 a 1996 se llevo a cabo el análisis de factores relacionados con la evolución de neonatos con patologías quirúrgicas en el hospital infantil Manuel de Jesús Rivera por Moncada Rodríguez Norma, encontrando que dentro de las principales malformaciones gastrointestinales el 24.8% correspondía a ano imperforado, seguido de un 18.7% con atresia de esófago, 16.5% con atresia intestinal y un 3% malrotación intestinal. Dentro de la principales complicaciones observadas en esta serie 91% presentó neumonía, 80.2% sepsis, 55% insuficiencia respiratoria, 39.5% requirió ventilación asistida, 13.8% presento infección de la herida quirúrgica, 11.9% dehiscencia de la herida, 17.9% presento insuficiencia renal durante su estancia intrahospitalaria, 2.9% meningitis, 2.4 hiperbilirrubinemia y neumotórax en un 0.6%.

En el año 2005, el Dr. Mariano Montealegre Valle, realiza un trabajo de revisión de expedientes de pacientes con Malformación Ano rectal, estudiando 163 niños con malformación anorrectal, de estos al mayoría fueron niños masculinos del área rural, la malformación anorrectal que mayormente se encontró en niños fue ano imperforado con fístula recto uretral, y en niñas fue ano imperforado con fístula recto vestibular. a la mayoría se les realizo derivación intestinal con colostomía tipo Peña, en general la evolución de estos niños fue buena.(11)

## OBJETIVO GENERAL:

Conocer la evolución clínico - quirúrgica de los neonatos con malformaciones gastrointestinales egresados del servicio de neonatología de El Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el periodo de Enero a Diciembre de 2010.

## OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Conocer las características generales de los neonatos egresados del servicio de neonatología con diagnóstico de malformación gastrointestinal durante el periodo de Enero a Diciembre de 2010.
2. Determinar el tipo de malformación gastrointestinal, frecuencia con que se presenta y letalidad de la misma.
3. Conocer cuales son las principales malformaciones congénitas asociadas, infecciones nosocomiales y complicaciones médico - quirúrgicas.
4. Conocer procedimientos quirúrgicos y condición al egreso de dichos pacientes.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la evolución médico - quirúrgica de los neonatos con malformaciones gastrointestinales, egresados del servicio de neonatología de El Hospital infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el periodo de Enero a Diciembre de 2010?

## JUSTIFICACIÓN

Las malformaciones congénitas gastrointestinales abarcan una amplia variedad de alteraciones del desarrollo fetal. La herencia multifactorial es responsable de la mayoría de las malformaciones. Afectan al 2-3% de los recién nacidos al momento del parto, aunque al final del primer año de vida se detectan hasta en un 7%.

Debido al adecuado control de las enfermedades infecciosas, los avances en cuidados obstétricos y la mejoría de las condiciones sociales y ambientales, la mortalidad infantil ha disminuido vigorosamente llegando a 10 por mil nacidos vivos. Las malformaciones congénitas y las enfermedades de causa genética constituyen, junto a la prematuridad, la principal causa de mortalidad infantil en el primer año de vida. Resulta, entonces, de vital importancia estudiar la prevalencia de las malformaciones digestivas y conocer cuáles son las más frecuentes; ya que la mayoría de ellas requieren resolución quirúrgica dentro de las primeras horas o días de vida y de su intervención temprana depende el pronóstico.

Dependiendo del entrenamiento del observador, la resolución del equipo y el tipo de defecto, entre el 50-85% de anomalías gastrointestinales pueden ser detectadas mediante ultrasonido, en la etapa prenatal.

El diagnóstico prenatal, unido a un asesoramiento genético correcto y a una adecuada atención multidisciplinaria, permite además asegurar que los recién nacidos con dichas patologías se les brinde una atención integral adecuada para una evolución satisfactoria libre de complicaciones, y de esta manera disminuir la ansiedad familiar.

El objetivo de nuestro estudio consistió en determinar la incidencia de las malformaciones congénitas gastrointestinales y la evolución clínica de estos pacientes desde su ingreso al servicio de neonatología, durante su estancia intrahospitalaria hasta su egreso.

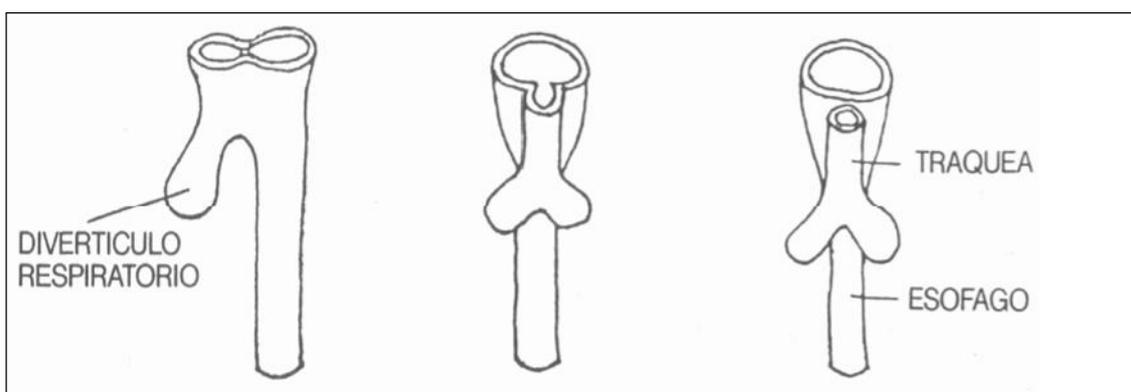
## MARCO TEORICO

### ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO

#### ATRESIA DE ESÓFAGO

CONCEPTO: Se denomina así a la interrupción congénita del esófago, con o sin conexión con el aparato respiratorio. El hecho de que embriológicamente la formación del esófago y la tráquea sean simultáneas durante las seis primeras semanas de gestación y ambos procedan de un mismo tracto endodérmico explica la frecuencia con la que existe atresia del esófago con fístula traqueoesofágica asociada.(1).

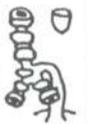
Fig. 1: Embriología del tracto digestivo-respiratorio.



La frecuencia de esta malformación es de un caso cada 3.000 – 3.500 nacidos vivos, con incidencia similar para ambos sexos. Esta frecuencia es equivalente a la del labio leporino y aproximadamente la mitad de la estenosis pilórica hipertrófica. Se conoce desde hace muchos años que la incidencia de esta malformación depende de factores ambientales, de tal manera que los casos de atresias de esófago llegan a los centros especializados en su tratamiento agrupados en “rachas” y excepcionalmente como casos aislados.

CLASIFICACIÓN: En 1964 publica Gross en su libro sobre Cirugía Pediátrica la clasificación de esta anomalía que todavía es universalmente admitida. Previa a ésta, la clasificación de Voght (1929) modificada por Ladd y Roberts.(1,4)

Fig. 2: Tipos de atresia de esófago y su frecuencia.

	AUSENCIA DE ESÓFAGO	A. E. SIN F. T. E.	A. E. CON F. T. E.			F. T. E. SIN A. E.	ESTENOSIS ESOFÁGICA
							
VOGHT .....	I	II	IIIb	IIIa	IIIc		
GROSS .....		A	B	C	D	E	
STEPHENS y cols.		B	E	A	D	C	F

La frecuencia del tipo C de Gross es muy superior a la de los demás tipos; suponiendo algo más del 80% del total.

**ANOMALÍAS ASOCIADAS:** Existen un gran número de anomalías asociadas a la Atresia de Esófago (hasta en un 50% de los casos). Clásicamente se dividen en graves y leves. Graves serían aquellas malformaciones que por si solas requieren tratamiento quirúrgico y cuya presencia agravaría el pronóstico de la AE. En la literatura encontramos alrededor del 30% de anomalías graves y un 44% de anomalías leves.(1,4).

Las anomalías asociadas graves son en orden de frecuencia:

- Anomalías cardiovasculares: Ductus permeable, CIV, Coartación aórtica, Tetralogía de Fallot... (Sospechar ante anomalías vertebrales y/o costales).
- Anomalías digestivas: Atresia duodenal (muestra la característica imagen de doble burbuja en la Rx abdomen), atresia anal, Onfalocele... Merece especial mención la asociación VATER (V=vertebrales, A=anales, TE=fístula TE, R=radiales y/o renales).

- Anomalías urológicas: Hidronefrosis, Agenesia renal, riñón poliquistico, etc.
- Otras. Cromosómicas: trisomía 21, trisomía 13, 15, 18; neurológicas: Meningocele, hidrocefalia, craneosinostosis, etc.

Entre anomalías asociadas leves, las más frecuentes son las óseas: costovertebrales, presencia de 11 ó 13 costillas, hemivértebras, agenesia sacra etc. Y otras como la sindactilia y el divertículo de Meckel.

Síndromes y niños con múltiples defectos congénitos que incluyen entre sus rasgos A.E.± F.T.E. (según la base de datos de Possum 1989):

1. Síndrome Acalasia-adrenal- lacrimal (S. De Allgrove).
2. Síndrome de Acalasia-microcefalia.
3. Síndrome Acrorrenal (S. De Siegler).
4. Agnathia, sinotia, microstomía.
5. Asociación CHARGE.
6. Trisomía 8 en mosaico.
7. Delección del 13 q.
8. Trisomía 18.
9. Trisomía 21.
10. Triploidía.
11. Coloboma, fístula traqueoesofágica, defectos cardiacos.
12. Sordera, vitíligo, acalasia.
13. Secuencia de Di George.
14. Síndrome de disqueratosis congénita.
15. Atresia esofágica, coloboma y anomalías de pies (S. De Mehes).
16. Leiomioma de esófago, nefritis, sordera.
17. Displasia facio-aurículo-vertebral.
18. Hipoplasia femoral y facies inusual.
19. Fisura Laringotraqueoesofágica, hipoplasia pulmonar unilateral.
20. Anomalías congénitas múltiples y odontomas.
21. Retraso mental, asimetría pectoral e hipoplasia muscular.
22. Fenilcetonuria materna.
23. Microcefalia, F.T.E., anomalías de manos (S. De Feingold).
24. Deficiencia múltiple de sulfatasa.
25. Síndrome de Opitz-Frías.
26. Secuencia de Potter.
27. Pseudohermafroditismo, defectos mullerianos, urinarios y anales.
28. Squisis asociación.
29. Secuencia de sirenomelia.
30. Asociación de agenesia traqueal.

31. F.T.E., orejas de murciélago, sinalangismo (S. De Blaichman).
32. Asociación VATER.
33. Síndrome de Weaver-Johnson.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO: La AE es una malformación congénita que si no es diagnosticada al nacimiento y tratada correctamente, las posibilidades de supervivencia son muy escasas. En estos casos el diagnóstico prenatal es difícil y no siempre posible, sin embargo existen dos signos que nos pueden ayudar: el hidramnios que en el 30-50% de los casos acompaña a las atresias, y la prematuridad que la acompaña en el 34% de la casuística.

Los signos clínicos más típicos para el diagnóstico son:

- Aumento de secreciones y saliva en boca y faringe: sialorrea.
- Crisis de sofocación, tos y cianosis.

Esta clínica es más evidente si se realiza toma de alimentación oral. Ante la sospecha de malformación esofágica nunca se debe dar ésta, ya que el alimento provocaría una neumonía aspirativa (típica imagen radiológica de colapso y/o condensación en segmento posterior del LSD o en segmento 6 de LID). Se debe intentar pasar una sonda al estómago a través de un orificio nasal, y si la sonda se detiene y no pasa se debe practicar de urgencia, una Rx de tórax con sonda radio-opaca. En caso de atresia, la sonda se detiene en el bolsón superior y se enrolla sobre él. Algunas veces, muy raras, está justificado añadir una pequeña cantidad de contraste a la sonda para descartar una fístula del bolsón superior. La existencia de aire infradiaphragmático nos demostrará la existencia de una fístula en el bolsón inferior (puede originar distensión abdominal). Si es muy marcada, la gastrostomía puede aliviar dicha situación aunque en ocasiones hace que el soporte ventilatorio escape por esta vía, lo que hará preciso sellar la fístula). En caso de no existir aire intestinal se trata de una atresia tipo A sin fístula traqueoesofágica, con depresión abdominal.(1,4).

La radiología y la ecografía además nos ayudarán a descartar otras malformaciones asociadas.

PRONÓSTICO: Depende de las condiciones del neonato, especialmente el peso y las malformaciones asociadas, y de las condiciones en que se encuentre su pulmón. Así Waterston (1962) diferenció tres grupos de enfermos en cuanto a su pronóstico:

**TABLA 1. Clasificación de Waterston**

<b>Clase A</b>	Peso al nacimiento > 2.500 g y ausencia de neumonía u otra malformación asociada
<b>Clase B</b>	Peso al nacimiento entre 2.500-1.800 g sin neumonía o malformaciones asociadas Peso al nacimiento > 2.500 g que asocia neumonía o malformación asociada
<b>Clase C</b>	Peso al nacimiento < 1.800 g Peso al nacimiento > 1.800 g que asocia neumonía grave o malformación congénita complicada

La supervivencia de la clase A es del 100%; de la clase B de más del 85%; Y la clase C rara vez logra superar el 60% de supervivencia.(1,4)

Otras clasificaciones han surgido posteriores a ésta, como la del Grupo de Trabajo de Montreal (que no considera el peso del recién nacido), o la de Spitz; sin llegar a sustituir a la propuesta por Waterston.

**TABLA 2. Clasificación de Spitz**

<b>Grupo I</b>	Peso al nacimiento $\geq$ 1.500 g sin malformación cardíaca grave
<b>Grupo II</b>	Peso al nacimiento < 1.500 g o malformación cardíaca grave
<b>Grupo III</b>	Peso al nacimiento < 1.500 g y malformación cardíaca grave

TRATAMIENTO PREOPERATORIO: Una vez diagnosticado el neonato se debe monitorizar y establecer una serie de cuidados antes de llevarlo al quirófano, siempre que se encuentre en condiciones de soportar la cirugía(1,4):

1. Asegurar vía aérea (intubación). Ante neumonía severa o SDR: Ventilación y soporte vital.
2. Aspiración continua de secreciones orofaríngeas y del bolsón superior con un tubo de doble luz.
3. Posición en decúbito prono y antitrendelenburg; o bien semisentado.
4. Mantenimiento de la temperatura y prevención de hipoglucemia neonatal.
5. Antibioterapia I.V. profiláctica: vancomicina + gentamicina; clindamicina + Amikacina, ampicilina + gentamicina, etc.

6. Balance de líquidos y electrolitos mediante fluidoterapia IV hasta la nutrición enteral introducida inicialmente por sonda nasogástrica (si es posible) o gastrostomía.

La alimentación vía oral comenzará al quinto día postcirugía si la situación clínica y radiológica lo permite.

\* Es importante valorar antes de la intervención:

- La situación general del niño: clínica y analítica, especialmente los gases en sangre (pO<sub>2</sub> y pCO<sub>2</sub>), las pruebas cruzamiento sanguíneo y coagulación.
- La existencia de anomalías asociadas, prematuridad, trisomías, otras malformaciones graves, etc. En algunas ocasiones deberemos recurrir al Comité de Ética del Hospital, si este existe, para valorar las posibilidades de supervivencia del neonato. Con la concomitancia de otras malformaciones graves, es necesario valorar la cronología del tratamiento quirúrgico.

**TRATAMIENTO:** El cirujano mediante toracotomía a través del 4º espacio intercostal derecho y vía extrapleurales, llega al esófago, cierra y secciona la fístula traqueoesofágica y practica una anastomosis terminoterminal entre los bolsos esofágicos, dejando un drenaje bajo agua. Si la distancia entre los dos extremos es muy amplia y no es posible la anastomosis, se le practicará solamente el cierre de la fístula y una gastrostomía para alimentación, dejando para más tarde (3er- 4º mes) el intentar unir los dos bolsos esofágicos.

**COMPLICACIONES:** En esta patología las complicaciones son frecuentes dependiendo fundamentalmente del tipo de atresia y de las anomalías asociadas.(1,4).

Las más frecuentes son:

- Estenosis de la anastomosis: ocurre en el 25% de los casos. Está en relación con la distancia entre los bolsos, la tensión en la anastomosis y la vascularización de la misma. También influye en ello el reflujo gastroesofágico. Se trata con dilataciones endoscópicas con muy buen resultado.
- Dehiscencia parcial de la anastomosis esofágica: ocurre con relativa frecuencia y es de buen pronóstico. El contraste radiológico se escapa por la anastomosis hacia el espacio extrapleurales. En estos casos se retrasa temporalmente la alimentación oral y se continúa con parenteral una o dos semanas hasta que se cierre la dehiscencia.

- Refistulización: Generalmente por infección; se puede abrir de nuevo la fístula traqueoesofágica. El diagnóstico se debe confirmar por endoscopia. Es una complicación grave que requiere la reoperación.
- Reflujo gastroesofágico grave: favorecido por la incoordinación motora esofágica secundaria a la atresia y por la cortedad del segmento intrabdominal tras una anastomosis con tensión leve mantenida. El tratamiento médico es suficiente en la mayoría de los casos, y si es preciso recurrir a la cirugía ésta puede realizarse por vía laparoscópica.

### TRATAMIENTO DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO TIPO I:

Cuando no existe fístula traqueoesofágica, los bolsones esofágicos están muy separados entre sí y la anastomosis término-terminal en la época neonatal es muy difícil. Por tanto se requiere una valoración previa de la situación de los bolsones esofágicos realizándose una gastrostomía para alimentación y examen del bolsón inferior, y un sondaje del superior que debe mantener una aspiración constante de la saliva para no provocar una neumonía aspirativa.

Es importante en estos casos mantener al neonato en posición de Rickham con aspiración nasoesofágica continua hasta que por medio de dilataciones progresivas de ambos bolsones se logre realizar su anastomosis, o si ello es imposible se practicará una esofagostomía y una posterior esofagocolonoplastia.

Para reducir la tensión de la anastomosis en casos en donde existía una gran distancia de separación, se puede recurrir a una miotomía circular para disminuir el riesgo de anastomosis. Otra alternativa terapéutica es la esofagostomía cervical con gastrostomía de alimentación con la intención de realizar una esofagocolonoplastia o una tubulización gástrica. Intervenciones que se realizarían entre los 3-12 meses de edad.(1)

### ESTENOSIS CONGÉNITA Y MEMBRANAS

Incidencia de uno cada 25.000–50.000 recién nacidos vivos. La estenosis intrínseca del esófago puede clasificarse en:

- Estenosis asociada a remanentes ectópicos traqueobronquiales (cartílago, epitelio respiratorio, etc.) En la pared del esófago, fundamentalmente a nivel de 1/3 distal.
- Diafragma membranoso ⇒ en esófago superior o inferior.
- Estenosis fibromuscular ⇒ en esófago superior o inferior.

CLÍNICA: Si la estenosis es severa se desarrollará disfagia para líquidos en primeros días/semanas de vida. Infecciones respiratorias recurrentes, saliveo incesante o fallo de medro pueden darse además. Pueden asociarse anomalías congénitas como la atresia esofágica, síndrome de Down, anomalías cardíacas, ano-rectales, atresia duodenal, etc (si bien su frecuencia es muy inferior a las asociadas a atresia de esófago).(4).

DIAGNÓSTICO: Radiológico. Confirmación endoscópica.

TRATAMIENTO: Si estenosis por remanentes traqueobronquiales: resección transtorácica o transabdominal asociado a cirugía antiRGE.

- Membranas: escisión o dilatación.

## ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ESTÓMAGO

Pueden ser asintomáticas durante la lactancia y primera infancia.

### DIAFRAGMA ANTRAL O SEPTO PREPILÓRICO

Rara anomalía consistente en una tela ó membrana submucosa cubierta por mucosa gástrica. La obstrucción puede ser completa o parcial, si ésta membrana está perforada.

CLÍNICA: Una obstrucción completa produce una clínica similar a la atresia pilórica: vómitos persistentes NO biliosos, que aparecen poco tiempo después del nacimiento. La clínica de la obstrucción incompleta depende del tamaño de la perforación de la membrana, pero generalmente se presenta como vómitos recurrentes y fallo de medro en los primeros meses de vida. Durante la primera infancia puede asociarse dolor epigástrico y vómitos y flatulencias tras las tomas.(1).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: - Gastroenteritis viral recurrente.  
- Ulcus péptico.

### DIAGNÓSTICO:

- Si el diafragma antral ocasiona obstrucción completa produce aire gástrico y ausencia de gas a nivel distal.
- Radiografía baritada: Línea radiolúcida en antro gástrico asociado a un pobre relleno antral.
- Endoscopia:
  - Pequeña apertura fija antral rodeada de mucosa gástrica lisa.
  - Peristalsis gástrica normal pre y postmembrana.
  - Membrana de tamaño constante.

### TRATAMIENTO

- Obstrucción completa: Excisión en el neonato, inspeccionando posibles atresias asociadas.
- Obstrucción parcial: Excisión o transección endoscópica.(4).

## ATRESIA PILÓRICA

Representa <1% de las atresias digestivas. Generalmente es una atresia solitaria. Incidencia familiar para los casos solitarios y de atresias múltiples (¿factor genético?). Asociación con epidermólisis bullosa letal como forma de presentación de un síndrome autosómico recesivo.(4).

### CLÍNICA:

- Durante la gestación: polihidramnios y CIUR.
- Recién nacido de bajo peso.
- Vómitos NO biliosos persistentes desde los primeros días de vida, junto con distensión abdominal ALTA y vientre excavado; y peristalsis visible.
- Rotura gástrica.

### DIAGNÓSTICO:

- Ecográfico durante la gestación.
- Radiología: aire confinado al estómago.
- Si calcificaciones abdominales entonces pensar en atresias múltiples.

### TRATAMIENTO:

- Si diagnóstico prenatal ⇒ Sonda nasogástrica desde el nacimiento para descomprimir estómago.
- Si diagnóstico postnatal ⇒ fluidoterapia correctora de la alcalosis metabólica con hipocloremia e hipopotasemia.
- Si membrana pilórica ⇒ piloroplastia de Heinike-Mikulicz.
- Si hay pérdida completa de la continuidad del tubo digestivo o hay tracto fibroso entre los dos extremos ⇒ gastroduodenostomía de Elección (gastroyeyunostomía como segunda elección).

## MICROGASTRIA

Asociado a otras malformaciones: atresia pilórica, malrotación, situs inversus, asplenia, ausencia de vesícula biliar, anoftalmia, micrognatia, etc.

CLÍNICA: Comienzo insidioso. Fallo de medro más vómitos y/o RGE (neumonía aspirativa).

DIAGNÓSTICO: Radiografía con contraste: muestra un pequeño estómago tubular asociado en la mayoría de los casos a megaesófago y RGE. En ocasiones presentan malrotaciones.

## TRATAMIENTO:

-Conservador: Comidas frecuentes de pequeño volumen, hipercalóricas. Posición semisentado.

-Quirúrgico: Anastomosis de una doble luz yeyunal con yeyunoyeyunostomía en Y de Roux. Resultados poco brillantes.(4).

## HETEROTOPIA GÁSTRICA

Una de las malformaciones gástricas más frecuentes. Suele ser tejido pancreático (2% de hallazgos en necropsias). Generalmente es un cuadro asintomático aunque puede cursar con vómitos, dolor epigástrico, etc. El diagnóstico es endoscópico (nódulo de 1 a 3 cms de diámetro próximo a píloro); y el tratamiento definitivo es su extirpación si ocasiona molestias. (1,5).

## DUPLICACIÓN GÁSTRICA

Rara anomalía. Más frecuente en mujeres. Las verdaderas duplicaciones son muy infrecuentes. Las duplicaciones quísticas próximas a la región pilórica son más frecuentes (en curvatura mayor, pared posterior). La mayoría de las veces no comunican con la luz del tracto gastrointestinal a menos que se perforen.

## CLÍNICA:

- Masa abdominal.
- Si impide o retrasa el vaciamiento ⇒ vómitos. Similar a una estenosis Pilórica. Disfagia.
- Ulceración de la pared del quiste ⇒ hematemesis o melenas.
- Ulceración al peritoneo ⇒ peritonitis.
- Fístula a colon.
- Torsión /volvulación si el quiste es pediculado.(1,4).

## DIAGNÓSTICO:

- Palpación.
- Radiografía baritada.
- Ecografía.
- RNM
- Tc.

TRATAMIENTO: Cirugía: Exéresis, marsupialización de la luz de la duplicación del estómago o gastrectomía parcial.

## VÓLVULO GÁSTRICO

La volvulación puede ser:

- Organoaxial; a lo largo del eje mayor gástrico, de cardias a píloro.
- Mesenterioaxial; el eje pasaría por curvatura mayor hasta la menor.

Es el tipo más frecuente.(1,5)

CLÍNICA: Aguda, con distensión gástrica, ocasionalmente vómitos, dolor abdominal, e incluso distress respiratorio agudo. Puede asociarse a eventración del diafragma, hernia diafragmática, etc.

FISIOPATOLOGÍA:

- Fracaso en la fijación peritoneal con laxitud ligamentosa.
- Adhesiones.
- Bandas enteromesentéricas anormales.

DIAGNÓSTICO:

- Clínico + dificultad para la intubación nasogástrica.
- Radiológico: distensión del cuadrante superior izquierdo del estómago con ocasional estrechez pilórica.

TRATAMIENTO: Se realizará intervención quirúrgica lo más temprano posible, reduciendo el vólvulo (con extirpación de los segmentos no viables si los hubiese), seguido de fijación gástrica: gastropexia anterior +/- gastrostomía de Stamm de descompresión. La recurrencia del vólvulo es un hecho infrecuente.(4).

## ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO

Aparece más frecuentemente en el sexo masculino y en el primer hijo. Existe incidencia familiar en el 15% de los casos sin un patrón fijo de herencia.

ETIOLOGIA: Se desconoce. Apoya su origen congénito la alta coincidencia de este proceso en gemelos univitelinos frente a los bivitelinos. ¿Papel de la hipergastrinemia en respuesta al estrés.(1,5).

ANATOMIA PATOLÓGICA Y FISIOPATOLOGÍA: Existe hiperplasia e hipertrofia de la musculatura lisa de todo el antro gástrico, no sólo del esfínter pilórico, hasta el inicio del duodeno. Afecta fundamentalmente a las fibras circulares, pero también a las longitudinales; sobreañadiéndose a la estrechez del paso el edema de la mucosa y los espasmos ocasionales que se producen. El antro queda reducido a un estrecho canal que se obstruye fácilmente. Existe hipertrofia compensadora de la musculatura lisa del resto del estómago para intentar mantener el vaciado gástrico. (1,4).

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS:** Los vómitos suelen comenzar en la segunda o tercera semana de vida. Es raro que se retrasen hasta el segundo o tercer mes. Suelen ser en chorro y abundantes, con contenido solamente gástrico coincidiendo o no con las tomas, aunque suelen vomitar tras cada una de éstas, siendo de carácter mucoso si son muy intensos o incluso hemorrágicos si se ha producido daño en la pared gástrica o esofagitis. No existe pérdida de apetito. Es frecuente la oliguria y el estreñimiento. No siempre existe intervalo libre desde el nacimiento hasta la presentación de los primeros vómitos, como sucede en el síndrome frenopilórico de Roviralta, en el que hay asociada una hernia hiatal. En ocasiones existe ictericia a expensas de hiperbilirrubinemia indirecta resultado de la alteración de la circulación enterohepática, la compresión de las vías biliares o la coexistencia de una enfermedad de Gilbert.(1,4).

En la exploración, pueden observarse diversos grados de deshidratación y desnutrición dependiendo de lo avanzado del proceso. Se pueden ver movimientos peristálticos de izquierda a derecha y, ocasionalmente, se consigue palpar una masa del tamaño de una aceituna, dura, móvil y no dolorosa a la derecha del epigastrio y por debajo del borde hepático.

La alteración metabólica más frecuente en estos pacientes es la alcalosis hipoclorémica-hipopotasémica debida a los intensos vómitos. La cifra sérica de cloruros puede variar desde casi lo normal hasta incluso 70 mEq/l y puede utilizarse como índice grosero del déficit de potasio; así, si el cloro es normal, el déficit de potasio puede ser mínimo.

**DIAGNÓSTICO:** La ecografía permite ver la típica imagen de donut, y medir el diámetro, grosor y longitud del músculo pilórico (regla de  $\pi$ :  $> 3$  mm de espesor parietal de píloro,  $> 14$  mm de diámetro de oliva pilórica superior, y  $> 16$  mm de longitud de oliva pilórica). Si existen dudas con la ecografía es necesario realizar un estudio radiológico con bario. Se observa entonces un conducto pilórico delgado y alargado que se ve como una línea de bario única ("signo de la cuerda") o a veces doble y un bulbo duodenal en forma de paraguas abierto sobre el píloro hipertrófico. La presencia de una única burbuja aérea gástrica en la radiografía simple de abdomen, nos permite diferenciarle de la atresia duodenal.(1).

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:** Hay que realizar diagnóstico diferencial con todas aquellas causas de vómitos en las primeras semanas de vida: mala técnica de alimentación, reflujo gastroesofágico, insuficiencia suprarrenal congénita (acidosis metabólica con potasio sérico y sodio urinario altos), errores congénitos del metabolismo (letargia, coma o convulsiones) y gastroenteritis. Menos frecuente podría simular una estenosis hipertrófica de píloro la existencia de una membrana pilórica o la duplicación o estenosis del duodeno.

TRATAMIENTO: El tratamiento es quirúrgico, después de corregir las alteraciones metabólicas, realizar lavado gástrico, administrar vitamina K y mantener un ayuno de al menos 12 horas. La técnica es la piloromiotomía extramucosa de Fredet-Ramstedt-Weber que consiste en la incisión de las capas serosa y muscular del antro y del píloro dejando que la mucosa se prolapse entre las fibras musculares. Posteriormente se reinicia la alimentación oral de forma gradual. Los vómitos cesan, en la mayoría de los casos, después de la cirugía aunque radiológicamente puede persistir la estrechez del conducto durante meses. Ocasionalmente persisten vómitos en los cinco días siguientes al postoperatorio que suelen deberse a la existencia de una gastritis. Si los vómitos persisten después de cinco días hay que pensar en una piloromiotomía incompleta o en la existencia simultánea de una hernia hiatal, estenosis duodenal o un reflujo gastroesofágico.(4).

## ANOMALIAS CONGÉNITAS DE INTESTINO

### ATRESIA Y ESTENOSIS INTESTINAL

La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal neonatal. Puede presentarse a cualquier nivel del intestino, duodeno, yeyuno, ileon y colon. Son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal y son excepcionales las de colon.

La incidencia de la atresia intestinal es aproximadamente de un caso por cada 3.000-4.000 nacidos vivos. Esta frecuencia es similar a la de la atresia de esófago y aproximadamente tres veces mayor que la enfermedad de Hirschsprung.(1,4).

Recuerdo embriológico(5). Existen, clásicamente, dos teorías embriológicas para explicar la patogenia de las atresias intestinales:

- a) Teoría de la recanalización de Tandler. Según este autor, primitivamente el tubo digestivo sería un cordón rígido sin luz, que en sucesivas semanas de gestación se iría recanalizando hasta formarse completamente la luz intestinal. Un defecto en la recanalización de ese intestino provocaría la atresia.
- b) Teoría vascular. Según esta teoría un defecto en la vascularización del intestino en la época prenatal provocaría la atresia. Existen una serie de hechos que parecen demostrar la veracidad de esta última teoría, como son:
  - a. El hallazgo de meconio y células de descamación intestinal distales a la atresia.
  - b. La posibilidad de reproducir atresias intestinales en animales de experimentación provocando alteraciones vasculares. Esto es un hecho comprobado por multitud de autores.

**ANOMALÍAS ASOCIADAS:** La atresia intestinal se asocia con frecuencia a otras malformaciones congénitas:

- a) Genéticas, especialmente algún tipo de trisomías. La trisomía 21 se asocia a atresia duodenal (30% de los casos).
- b) Cardíacas, frecuentemente canal común, ductus, etc.
- c) Renales, frecuentes en las atresias bajas.
- d) Prematuridad, casi constante en las atresias complicadas.
- e) Defectos de la pared abdominal como el onfalocele y la gastrosquisis pueden asociarse también a atresia intestinal.

Hay que señalar también que un 20% de los casos de atresia intestinal se asocia a mucoviscidosis y su consecuencia es el íleo meconial.

## TIPOS DE ATRESIA INTESTINAL

### 1. Atresia duodenal

Hay diferentes tipos de obstrucción duodenal:

- a. En relación a su forma anatómica:
  - i. Completa, con frecuencia membranosa.
  - ii. Incompleta, generalmente estenosis provocada por páncreas anular.
- b. En relación al lugar de atresia:
  - i. Supravateriana, excepcional.
  - ii. Infravateriana, las más frecuentes.

El diagnóstico se realiza por la clínica y la radiología. La imagen radiológica es típica. Existen dos únicas burbujas de aire en la cavidad abdominal, que corresponden a estómago y duodeno. Si la obstrucción es infravateriana los vómitos son biliosos.

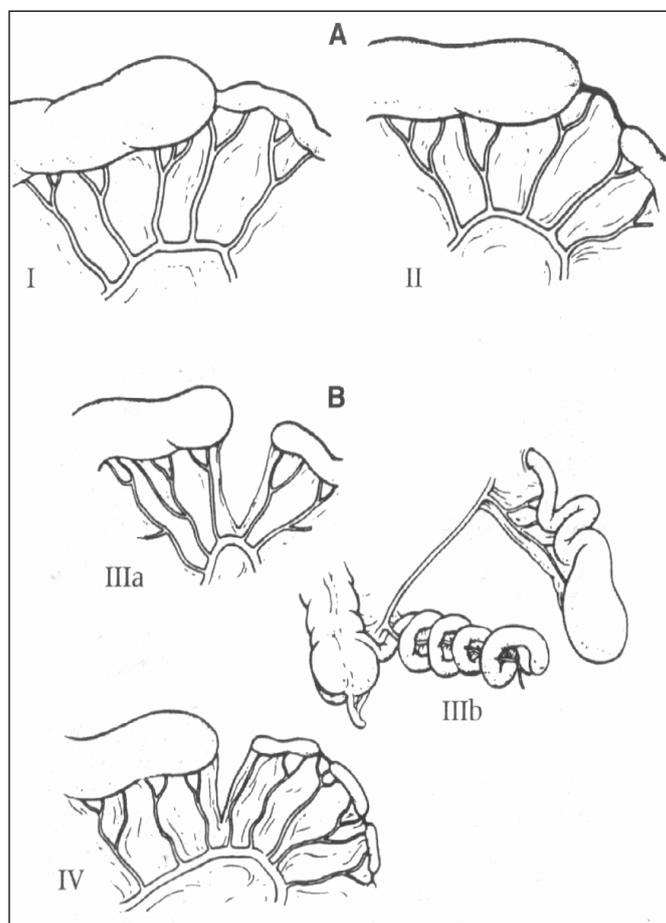
### 2. Atresia yeyuno-ileal

Generalmente solitarias (múltiples en el 6-20% de los casos), afectan por igual a ambos sexos; siendo más frecuentes en íleon distal (36%) o yeyuno proximal (31%). Habitualmente se trata de niños pequeños para su edad gestacional. Existe la posibilidad de presentación familiar, habiéndose descrito un modelo de herencia autosómico recesivo. La imagen radiológica es típica con niveles hidroaéreos múltiples y asas dilatadas. Si se asocia a peritonitis meconial aparecen calcificaciones peritoneales. Desde el punto de vista morfológico podemos encontrar cuatro tipos de atresia yeyuno-ileal(1,4):

- Tipo I. Atresia membranosa. 20% de los casos. Hay un diafragma intraluminal con continuidad de las capas musculares de los segmentos proximal y distal. No hay interrupción del intestino ni de su meso, sólo de su luz.
- Tipo II. Este tipo de atresia muestra dos bolsones ciegos separados por un cordón fibroso. (30% de los casos).
- Tipo IIIa. En este tipo hay separación de bolsones con defecto de mesenterio en forma de V. Es el más frecuente. (35%).
- Tipo IIIb. Este tipo se llama también "apple peel" o "árbol de navidad" (10%). Es una malformación compleja que asocia una atresia yeyunal y un gran defecto de mesenterio. El íleon muy corto, aparece enrollado sobre una arteria ileocólica, en forma de peladura de manzana. Esta malformación se asocia a intestino corto y a prematuridad.

- Tipo IV. Atresia múltiple (5%). Suele incluir varias atresias de diferentes tipos.

Fig. 5. Tipos de atresia intestinal.



### 3. Atresia cólica

Se presenta como interrupción completa de la luz intestinal a nivel cólico. Su mayor frecuencia es del tipo I o membranosa aunque podemos encontrar atresias a lo largo del marco cólico de iguales características que las del delgado.

### 4. Atresias ano-rectales

Son las más frecuentes en el grupo de las atresias de intestino grueso. Se clasifican en altas o bajas según la separación del bolsón rectal en relación al periné. Es frecuente que las atresias altas tengan fístulas rectourinarias y malformaciones asociadas (60% de los casos), mientras las bajas tienen un porcentaje menor de anomalías asociadas (20% de los casos).

## 5. Íleo meconial

El íleo meconial se produce cuando existe una impactación del meconio a nivel del íleon terminal y colon, y provoca una obstrucción completa en el periodo fetal. Esta impactación está provocada por la existencia de un meconio anormalmente espeso y adherente, difícil de extraer de la luz intestinal incluso quirúrgicamente. Es la consecuencia de la fibrosis quística, que se encuentra en el 95% de los casos de íleo meconial.(4).

Clásicamente se diferencian dos tipos de íleo meconial, el simple y el complicado:

- a. El simple (60%) se caracteriza por la impactación de meconio intestinal sin otra patología intestinal asociada.
- b. El complicado se asocia a una serie de cuadros patológicos intestinales que agravan extraordinariamente el pronóstico. Los más frecuentes son:
  - 1 El Vólvulo de intestino delgado.
  - 2 La atresia de íleon, única o múltiple.
  - 3 El pseudoquistes meconial.
  - 4 La estenosis ileal.
  - 5 La perforación intestinal con peritonitis meconial.

A estas situaciones complejas hay que unir siempre el comportamiento clínico de estos enfermos de mucoviscidosis, con secreciones constantes, neumonías de repetición (1ª causa de muerte en estos niños) que ocasionan con frecuencia neumotórax, trastornos de absorción intestinal, etc. La sintomatología neonatal suele comenzar como la de una obstrucción intestinal baja, con vómitos biliosos a las 12 ó 24 horas del nacimiento, distensión abdominal y ausencia de deposición meconial. La radiología nos demostrará un cuadro obstructivo con acúmulo granular denso que los radiólogos llaman en "miga de pan", de predominio en flanco derecho, a veces con calcificaciones meconiales por peritonitis meconial, y en ocasiones con neumoperitoneo por perforación intestinal.(1,4).

**DIAGNÓSTICO DE ATRESIA INTESTINAL.** Todo tipo de atresia intestinal provoca un cuadro de obstrucción intestinal en el neonato que con frecuencia es diagnosticado antes del nacimiento por ecografía a la madre (en el seno de un polihidramnios), y por un cuadro sindrómico típico consistente en:

- Distensión abdominal.
- Vómitos biliosos.
- Deshidratación y alteración del equilibrio ácido-base.

Ello impone una actitud urgente en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico.

El diagnóstico se realiza por la clínica y la radiología. Así una Rx de abdomen en posición erecta nos dará inmediatamente el diagnóstico de Obstrucción intestinal y la altura de la misma, dependiendo fundamentalmente de la cantidad de aire intestinal dilatado que veamos en la radiografía. No se debe dar contraste de bario, pues dificultaría el paso de fluido en el postoperatorio.(1,4).

Sí podemos añadir un contraste hidrosoluble, aunque generalmente no es necesario, y con la radiología simple basta para imponer el tratamiento quirúrgico. Es interesante añadir que en casos de obstrucción intestinal alta, duodenal, un enema opaco puede ayudar en el diagnóstico de una malrotación intestinal con obstrucción duodenal extrínseca.

La expulsión de meconio puede ayudarnos también en el diagnóstico. Las atresias altas se acompañan de expulsión normal de meconio, nunca las bajas.

El tratamiento preoperatorio está encaminado a situar al neonato en las mejores condiciones posibles para la intervención quirúrgica: fluidoterapia y antibioterapia IV.

#### 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.

#### CUIDADOS PREOPERATORIOS(1,4,11).

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 imagenología, 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 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. 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.

**TRATAMIENTO OPERATORIO:** El cirujano debe realizar una laparotomía amplia, para explorar cuidadosamente no sólo la zona donde se presume la obstrucción sino la totalidad del intestino buscando todo tipo de anomalías, otras atresias, malposiciones, duplicaciones, etc.

En casos de atresia duodenal por páncreas anular, el cirujano practicará siempre una duodenoduodenostomía laterolateral por encima del páncreas sin intentar disecarlo. Si la obstrucción es membranosa se puede resear la membrana mediante unaduodenostomía. En el recién nacido está contraindicado realizar una técnica de gastroenteroanastomosis como se realiza con frecuencia en el adulto. Se debe realizar una gastrostomía descompresiva y pasar una sonda transanastomótica a través del mismo orificio de la gastrostomía.(4).

En casos de atresia intestinal, el cirujano deberá realizar una anastomosis terminoterminal entre los extremos atrésicos siempre que esto sea posible. Frecuentemente la diferencia de tamaño en el proximal dilatado, y el distal mínimo hacen necesario una remodelación del asa proximal para conseguir una buena anastomosis. Se aconseja la gastrostomía en caso de atresia yeyunal.

En casos de atresia múltiple se deben resear aquellos fragmentos de intestino que se presume inviabil, aún teniendo en cuenta que se puede dejar el intestino del neonato extraordinariamente corto.

En estos casos hay que procurar conservar, si esto es posible, la válvula ileocecal, pues su papel en casos de cortedad intestinal es fundamental para asegurar la supervivencia. Ese "síndrome de intestino corto" reviste especial gravedad en la época neonatal y necesita de un adecuado tratamiento postoperatorio apoyado en la nutrición parenteral y enteral hasta que el intestino recupera su capacidad absorptiva normal en otras ocasiones cuando las condiciones del intestino no permitan realizar una anastomosis con garantía, el cirujano debe optar por realizar una ileostomía o colostomía, derivando temporalmente el intestino hasta conseguir la recuperación local suficiente como para asegurar su vitalidad.(4).

En caso de íleo meconial el tratamiento quirúrgico consiste en realizar una laparotomía y extraer manualmente el meconio intestinal mediante una enterostomía generalmente en el íleon terminal. Existen además una serie de fármacos hiperosmolares (gastrografín, acetil cisteína, etc.) que pueden ayudar a solucionar un cuadro de obstrucción meconial, generalmente a continuación de la cirugía, que en gran parte de los casos (40%) es imprescindible. Estas sustancias se utilizarán en enemas rectales y en infusión gástrica. También se utilizan a través de la ileostomía que el cirujano deja después de la intervención para limpiar el colon de meconio en los días posteriores a la misma. Las complicaciones (shock hipovolémico o perforación –durante la administración del enema o hasta 48 horas después-) suelen ser poco frecuentes, y si el neonato no tiene otras malformaciones los resultados son muy buenos.(1,4).

#### CUIDADOS POSTOPERATORIO(4,11)

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 POSTOPERATORIAS MÁS IMPORTANTES.(11)

- 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.
- Dehiscencia parcial o total de la anastomosis.
- Síndrome de intestino corto.
- Disfunción hepática inducida por alimentación parenteral prolongada.
- Bronconeumonía.
- Sepsis.

PRONOSTICO. Es variable dependiendo del tipo de atresia intestinal y de los cuidados pre y posquirúrgicos brindados al neonato.(11)

#### FACTORES QUE CONTRIBUYEN A ELEVAR LA MORTALIDAD.(11).

- Anomalías congénitas asociadas.
- Dificultad respiratoria.
- Prematuridad.
- Bajo peso al nacer.
- Presencia de estomas.
- Síndrome de intestino corto.
- Obstrucción intestinal posoperatoria.

#### CAUSAS MÁS FRECUENTES DE MUERTE.( 11).

- Neumonía.
- Peritonitis.
- Sepsis.

#### DIVERTÍCULO DE MECKEL

Es la anomalía más frecuente del tubo digestivo. Este divertículo verdadero existe en un 2-3% de las personas, con una proporción varón-mujer de 3:1; y es el resultado de una atresia incompleta del conducto onfalomesentérico que comunica el intestino con el saco vitelino en el embrión. Puede persistir un cordón fibroso desde el divertículo hasta el ombligo y ocasionalmente todo el conducto ser permeable; en ese momento, se habla de conducto onfalomesentérico persistente.(5).

**ANATOMÍA PATOLÓGICA:** El divertículo de Meckel se encuentra a unos 50-75 cm antes de la válvula ileocecal en el borde antimesentérico. En más de un 35% de los casos existe tejido gástrico o pancreático cerca de su extremo. La secreción de ácido o pepsina por esta mucosa puede producir una úlcera con sangrado posterior, en la base del divertículo o en el intestino adyacente. Puede ocurrir también diverticulitis llegando incluso a la perforación. Ocasionalmente el divertículo de Meckel se convierte en la cabeza de una invaginación íleo-ileal y más raramente puede volvularse. Si el divertículo se aloja en una hernia inguinal indirecta se habla de hernia de Littré.(5).

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS:** Los dos años son la edad más frecuente para el inicio de los síntomas, siendo el más característico la hemorragia rectal no dolorosa, que aparece aislada, sin heces; con un color oscuro o pardo rojizo.

Puede manifestarse también como hemorragias ocultas en heces produciendo una anemia ferropénica refractaria al tratamiento con hierro si aparece dolor abdominal puede ser agudo, por diverticulitis, o vago y recidivante. Puede haber también síntomas de peritonitis por perforación de una úlcera en el divertículo, o de obstrucción intestinal si se ha producido una invaginación o un vólvulo. Un niño (no recién nacido) con obstrucción intestinal, si no ha sido operado anteriormente y se descarta una invaginación, lo más probable es que tenga un divertículo de Meckel o un remanente fibroso.

**DIAGNÓSTICO:** Se realiza mediante la gammagrafía con tecnecio-99, que se elimina por mucosa gástrica. Es una prueba segura y específica. Si es negativa, es muy poco probable que el paciente tenga un divertículo de Meckel. Esta patología no puede demostrarse en estudios radiográficos con bario.

**TRATAMIENTO:** Extirpación quirúrgica del divertículo. Ocasionalmente sin resección del íleon adyacente, pero si la cirugía se realiza tras sangrado o sospecha de úlcera, se retirará el mínimo segmento intestinal posible y se realizará anastomosis término-terminal.

## ANO IMPERFORADO

### INCIDENCIA.

Se trata de una malformación congénita sin una apertura anal obvia. La mayoría tienen una fístula desde recto distal hasta periné o aparato genitourinario. La incidencia es de 1 por cada 5000 nacimientos.

La frecuencia es ligeramente mayor en varones que en mujeres. La cloaca persistente representa alrededor de 10% de todo el grupo de malformaciones. El defecto más común en los varones es el ano imperforado, con fístula rectouretra<sup>1</sup>. La anomalía más frecuente en mujeres es la fístula rectovestibular. El ano imperforado sin una fístula es más bien un defecto poco común; se presenta aproximadamente en 10% de todo el grupo de malformaciones. El riesgo estimado para una pareja de tener otro hijo con una malformación anorrectal es alrededor de 1 por ciento.<sup>(4)</sup>.

**PATOLOGÍAS ASOCIADAS.** -Puede ocurrir de forma aislada o como parte del síndrome VACTERL: anomalías vertebrales, anales, cardíacas, traqueales, esofágicas, renales, extremidades. <sup>(5)</sup>.

Defectos acompañantes: Cardiopatías 7%, gastrointestinales: atresia esofágica aganglionosis 10%. Sacro: falta de vértebras, hemivértebras, defectos urogenitales del 20 a 50%.<sup>(11)</sup>.

La búsqueda de malformaciones asociadas se hace mediante examen perineal, radiografía de columna lumbosacra, ecografía renal y valoración cardiológica.

**CLASIFICACIÓN.** -En 1984 Stephens y Smith, con un grupo de expertos de diferentes países, propusieron la "clasificación Wingspread" que se muestra aquí<sup>(4)</sup>:

### Sexo masculino

#### Alta

1. Agenesia anorrectal
  - Con fístula uretral rectoprostática
  - Sin fístula
2. Atresia rectal

### Intermedio

- ✓ Fístula uretral rectovulvar
- ✓ Fístula sin agenesia anal

### Bajo

- ✓ Fístula anocutánea
- ✓ Estenosis anal

### Sexo femenino

#### Alta

- ✓ Agenesia anorrectal
- ✓ Con fístula rectovaginal
- ✓ Sin fístula
- ✓ Atresia rectal

#### Intermedio

- ✓ Fístula rectovestibular
- ✓ Fístula rectovaginal
- ✓ Agenesia anal sin fístula

#### Bajo

- ✓ Fístula anovestibular
- ✓ Fístula anocutánea
- ✓ Estenosis anal
- ✓ Cloaca

### Malformación ALTA:

- Ausencia de fístula en el periné
- Meconio en la orina
- Déficit sensitivo
- Malformaciones Vertebrales
- Orificio fistuloso en el vestíbulo vaginal
- Frecuencia de malformaciones asociadas

### Malformación BAJA:

- Surco interglúteo marcado.
- "Foseta anal" pigmentada y con pliegues.
- Fístula identificable en la foseta o periné.
- Respuesta ( +) al estímulo en la zona perineal.
- Glúteos de aspecto normal.

### CLASIFICACIÓN ORIENTADA AL TRATAMIENTO.

#### Sexo masculino

No requiere colostomía: 1.Fístula cutánea

2. Estenosis anal

3. Membrana anal

Si requiere colostomía: 1.Fístula rectouretral: - Bulbar

- Prostática

2. Fístula rectovesical

3. Agenesia anorrectal sin fístula

4. Atresia rectal

### Sexo femenino

No requiere colostomía: Fístula cutánea (perineal)

Si requiere colostomía: 1. Fístula vestibular

2. Fístula vaginal

3. Agenesia anorrectal sin fístula

4. Atresia rectal

5. Cloaca persistente

### DEFECTOS EN EL SEXO MASCULINOS

#### Fistula cutanea

La fístula cutánea es un defecto bajo. El recto se localiza dentro de la mayor parte del mecanismo del esfínter. Sólo la parte más inferior del recto está mal colocada en sentido anterior. A veces la fístula no se abre hacia el perineo sino más bien sigue una vía en la línea media subepitelial, abriéndose en algún punto a lo largo del rafe perineal de la línea media, escroto, o incluso la base del pene. Se establece el diagnóstico mediante inspección perineal. No se requieren investigaciones adicionales.(4).

#### Estenosis anal

La estenosis anal es un estrechamiento congénito del orificio anal; frecuentemente se acompaña de localización anormal anterior ligera del orificio anal. Se observa un aspecto en forma de listón del meconio expulsado.

#### Membrana anal

En este defecto poco común existe una membrana delgada en el sitio anal, a través de la cual se puede visualizar el meconio.

El tratamiento consiste en la resección de esta membrana y la práctica de una anoplastia, si es necesario.

#### Fistula recto uretral

El orificio de la fístula rectouretral, el defecto más frecuente en el sexo masculino, se puede localizar en la parte inferior de la uretra (uretra bulbar) o en la uretra superior (uretra prostática). Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el

recto y la uretra comparten una pared común. Este hecho anatómico importante tiene implicaciones técnicas y quirúrgicas significativas. Por lo regular el recto está distendido y rodeado lateral y posteriormente, por el músculo elevador. Entre el recto y la piel perineal existe una porción de músculo voluntario estriado, que se denomina complejo muscular. La contracción de estas fibras musculares eleva la piel de la depresión anal. A nivel de la piel, a ambos lados de la línea media se localizan parasagitales un grupo de fibras de músculo voluntario, denominadas fibras. Generalmente las fístulas uretrales bajas se acompañan de músculos de buena calidad, sacro bien desarrollado, surco en la línea media y depresión anal prominentes. Con mayor frecuencia las fístulas uretrales altas se acompañan de músculos de pobre calidad, sacro anormalmente desarrollado, y perineo plano con un pobre surco en la línea media y sin una depresión anal visible; sin embargo, existen excepciones para estas reglas. Muchas veces los pacientes expulsan meconio a través de la uretra, un signo inequívoco de fístula rectouretral.(4).

#### Fistula rectovesical

En este defecto el recto se abre a nivel del cuello vesical. El paciente tiene un mal pronóstico, ya que el músculo elevador, el complejo muscular y el esfínter externo frecuentemente están mal desarrollados. El sacro a menudo está deforme o disgenético. Toda la pelvis parece estar subdesarrollada. En muchas ocasiones el perineo es plano, con datos de pobre desarrollo muscular. Cerca de 10% de los casos de ano imperforado está en esta categoría.

#### Agenesia anorrectal sin fistula

Es interesante notar que la mayoría de los pacientes con este defecto poco común tiene un buen sacro y buenos músculos. El recto termina aproximadamente a 2 cm de la piel perineal. Por lo general el paciente tiene un buen pronóstico en términos de función intestinal. Aunque el enfermo no presenta una comunicación entre el recto y la uretra, estas dos estructuras están separadas únicamente por una pared común, delgada, que es un detalle anatómico importante con implicaciones técnicas.(4).

#### Atresia rectal

En este defecto del sexo masculino, extremadamente raro, la luz del recto puede estar interrumpida en su totalidad (atresia) o parcialmente (estenosis). El saco ciego superior está representado por un recto dilatado, mientras que la porción inferior está representado por un conducto anal pequeño, que mide alrededor de 1 a 2 cm de profundidad. Las estructuras pueden estar separadas por una

membrana delgada o por una porción densa de tejido fibroso. Estos defectos se presentan en cerca de 1 % de todo el grupo de malformaciones.

El paciente tiene todos los elementos necesarios para la continencia y un pronóstico excelente. Ya que tiene un conducto anal bien desarrollado, muestra sensibilidad normal en el anorrecto. Están presentes estructuras musculares voluntarias casi normales.

### DEFECTOS EN EL SEXO FEMENINO

#### Fistula cutanea (perineal)

Desde el punto de vista terapéutico y pronóstico, este defecto común es equivalente a la fístula cutánea descrita en el sexo masculino. El recto está bien localizado dentro del mecanismo del esfínter, excepto por su porción más baja, que está localizada anteriormente. El recto y la vagina están bien separados.

#### Fistula vestibular

En este defecto importante los pacientes pediátricos tienen buenos pronósticos en términos de función intestinal, cuando son tratados de manera apropiada; no obstante, en la experiencia del autor, a menudo la paciente es enviada de otras instituciones debido a reparaciones sin éxito. El intestino se abre justo detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos. Inmediatamente por arriba del sitio de la fístula, el recto y la vagina están separados por una pared común delgada. Estas pacientes tienen por lo regular buenos músculos y un sacro y nervios normales; sin embargo, en ocasiones este defecto se acompaña de desarrollo anormal sacro.(4).

Con frecuencia el paciente pediátrico es referido al cirujano con un diagnóstico de fístula rectovaginal. El diagnóstico preciso es clínico. Una inspección meticulosa de los genitales de la recién nacida es necesaria para el diagnóstico. Muchos cirujanos pediatras reparan este defecto sin una colostomía protectora. Muchas de estas pacientes tienen una recuperación exitosa; no obstante, una infección perineal seguida de dehiscencia de la anastomosis anal y recurrencia de la fístula provoca fibrosis grave que puede interferir con el mecanismo esfinteriano. En este caso, la paciente ha perdido la mejor oportunidad para un resultado funcional óptimo, ya que las operaciones secundarias no proporcionan el mismo buen pronóstico que las intervenciones primarias con éxito.

Por lo tanto, se recomienda enfáticamente una colostomía protectora, seguida por una forma de procedimiento sagital posterior limitado como una reparación final.

## Fistula vaginal

Ya que el recto se comunica con la parte inferior o superior de la vagina, se debe observar el meconio que sale desde dentro del himen para diagnosticar este defecto raro. Una anomalía en el borde posterior del himen es otra pista para el diagnóstico. Este defecto es muy poco común.(4).

## Agnesia anorrectal sin fistula

Esta anomalía del sexo femenino tiene las mismas implicaciones terapéuticas y pronósticas mencionadas para el sexo masculino. El defecto inusual se encuentra con mayor frecuencia en el sexo femenino.

## Cloaca persistente

En este grupo de defectos está representada la complejidad extrema de las malformaciones femeninas. Una cloaca persistente se define como una anomalía en la cual el recto, la vagina y el aparato urinario se encuentran y fusionan en un conducto común único. El diagnóstico de cloaca persistente es clínico; se debe sospechar en una lactante con ano imperforado y genitales de aspecto pequeño. La separación cuidadosa de los labios revela un orificio perineal único. La longitud del conducto común varía de 1 a 7 cm, lo que tiene implicaciones técnicas y pronósticas. Los conductos comunes mayores de 3.5 cm representan por lo regular un defecto complejo.(4).

Es difícil la movilización de la vagina; por lo tanto, a menudo se utiliza alguna forma de sustitución vaginal durante la reparación. Un conducto común menor de 3.4 cm generalmente significa que el defecto se puede reparar con una operación sagital posterior única, sin abrir el abdomen. Algunas veces el recto se abre alto en la cúpula de la vagina; por este motivo una laparotomía debe ser parte del procedimiento para movilizar el intestino. Muchas veces la vagina está anormalmente distendida y llena de secreciones mucoides (hidrocolpos). Esta vagina distendida comprime el triángulo y, por lo tanto, con frecuencia se acompaña de megauréteres. Una vagina grande representa una ventaja técnica para la reparación, ya que más tejido vaginal facilita su reconstrucción. Un hallazgo frecuente en las malformaciones cloacales es el grado variable de tabicación o duplicación vaginal y uterina. Por lo regular el recto se abre entre las vaginas. Las malformaciones cloacales bajas generalmente se asocian con un sacro bien desarrollado, un perineo de aspecto normal y músculos y nervios adecuados; esto hace posible un buen pronóstico.(4).

## MALFORMACIONES COMPLEJAS

En este grupo se pueden observar disposiciones anatómicas poco comunes y extrañas. Cada caso representa un reto diferente para el cirujano, con pronósticos e implicaciones terapéuticas diferentes. No se pueden establecer lineamientos generales para el manejo de estos pacientes. Cada caso se debe individualizar.

## DEFECTOS ACOMPAÑANTES: SACRO Y RAQUIS

Las deformidades sacras parecen acompañar con mayor frecuencia a estas anomalías. Pueden faltar una o varias vértebras sacras. La falta de una vértebra no parece tener una implicación pronóstica importante, sin embargo, más de dos vértebras representa un signo pronóstico malo, en relación con la continencia intestinal y, algunas veces, el control urinario. Otras anomalías sacras no bien caracterizadas, con implicaciones que no se reconocen bien, incluyen la presencia de hemivértebras, sacro asimétrico, sacro corto, sacro recto que protruye posteriormente y hemisacro. Este último defecto se acompaña de pobre control intestinal. (4).

Las anomalías raquídeas más altas incluyen hemivértebras localizadas en el raquis torácico lumbar. Se desconocen las implicaciones de estos tipos de malformaciones en relación con el control intestinal y urinario.

## DEFECTOS UROGENITALES

La frecuencia de defectos genitourinarios (GU) asociados varía de 20 a 54%. La exactitud y lo completo de los estudios urológicos puede explicar la variación reportada.

Entre más alta aparezca la malformación, con mayor frecuencia se encuentran anomalías urológicas acompañantes. Los pacientes con cloacas persistentes o fístulas rectovesicales tienen una probabilidad de 90% de presentar un defecto GU asociado. Al contrario, los niños con deformidades bajas (fístulas perineales) poseen una probabilidad menor de 10% de presentar una anomalía urológica acompañante. La hidronefrosis, urosepsis y acidosis metabólica por una función renal pobre representan la fuente principal de mortalidad y morbilidad en recién nacidos con malformaciones anorrectales; por lo tanto, es obligatorio una investigación urológica completa en casos de defectos altos. Estos estudios pueden representar una prioridad mayor que la colostomía misma. La valoración urológica también es obligatoria, aunque no tan urgente en casos de fístulas rectovaginales y rectouretrales. En pacientes con defectos bajos se puede posponer la valoración urológica y practicar sobre una base electiva.

Desde el punto de vista clínico, las lesiones se dividen en altas o bajas, dependiendo si el final de la malformación queda por encima o por debajo del componente puborrectal del complejo del elevador del ano. Las malformaciones bajas pueden manejarse con simples dilataciones o cirugía menor perineal, como la anoplastia perineal. Se sospechará si en NIÑOS aparece meconio en cualquier lugar del periné o en el rafe medio del escroto, aún ante falta de evidencia de fístula anocutánea.

En las NIÑAS suele ser evidente una fístula anocutánea o anovestibular. Los defectos altos requieren colostomía temporal neonatal, y una corrección formal posterior a los 3-9 meses, cerrando entonces la colostomía: anorrectoplastia mediosagital de Pena vs procedimiento de Mollard. Se sospechará en NIÑOS, si el meconio aparece en la orina pero no es visible en ningún lugar del periné. La mayoría de las lesiones altas finalizan con una fístula desde el intestino a vejiga, uretra o vagina. A menudo estas anomalías se asocian con malformaciones en tracto genitourinario, espinal o cardiaco. En las lesiones altas el esfínter anal interno está ausente en prácticamente todos los casos mientras que el externo está presente al menos en parte, aunque su relación normal con la ampolla se ha perdido si el ano es ectópico o no existe apertura a periné. Como norma los pacientes con defectos en el sacro tienen menos desarrollados los músculos esfinterianos.

Las complicaciones más frecuentes incluyen: la recurrencia de la fístula rectourinaria, el prolapso de la mucosa, estreñimiento, e incontinencia, siendo ésta el principal problema. El principal determinante de si se alcanzará o no continencia normal es el nivel de la lesión, ya que sólo una minoría de aquellos con lesiones altas alcanzarán dicha continencia antes de la edad escolar, consiguiendo una aceptable continencia social al llegar a la adolescencia.

La ecografía y el TC han sido recomendados como ayuda para determinar el nivel de la lesión. Una radiografía lumbosacra y una ecografía del aparato urinario debe ser realizada en todos los casos. Si existen dudas acerca del nivel de la fístula en niños, se realizará una urografía retrógrada.

Las lesiones altas son más comunes en niños, pero no hay factores genéticos de riesgo conocidos. Pueden asociarse anomalías que incluyen la atresia esofágica, intestinal, malrotaciones, agenesia renal, hipospadias, reflujo vesicoureteral, extrofia vesical y alteraciones cardíacas y esqueléticas.

Algunos reconocen un tercer grupo en el cual se incluyen malformaciones cloacales en las cuales el tracto urinario, genital y gastrointestinal vierten a un canal común que comunica con el periné. Clínicamente la mayor parte de estas malformaciones se reconocen al nacimiento por la ausencia de un ano normal, comenzando precozmente con signos y síntomas de obstrucción intestinal baja.

## COMPLICACIONES DE MAR

- Derivadas de las ostomias: hemorragias, prolapso, retracción, infección, estenosis, dermatitis periestomal, infecciones micóticas, entre otras.
- Alteraciones ácido base e hidroelectrolíticas
- Enterocolitis necrotizante

## ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG O MEGACOLON CONGÉNITO.

Su incidencia aproximada es de 1:5.000 nacidos vivos (la mayoría a término), con una proporción varón: mujer de 4:1 (raza blanca=raza negra). Existe historia familiar en el 7% de los casos (hasta en el 21% si se extiende hasta el ciego). Es la causa más frecuente de obstrucción de colon en el recién nacido y supone un tercio del total de las obstrucciones neonatales. Se observa con más frecuencia en la trisomía 21 (entre el 3 y el 10%), en el síndrome de Laurence- Moon-Biedl-Bardt, en el síndrome de Waardenburg y junto con megavejiga- megauréter, criptorquidia, defectos del tabique interventricular y divertículo de Meckel.(4).

**ETIOLOGÍA.** Falta de emigración entre las semanas 8 y 12 de gestación, de las células de la cresta neural a la pared intestinal o fallo en la extensión cráneo-caudal de los plexos mientéricos y submucosos de dicha pared. A nivel molecular se han encontrado mutaciones en el protooncogén RET tanto en casos familiares como en esporádicos; así como mutaciones en los genes para los receptores de endotelina 3 y endotelina B.

**ANATOMIA PATOLÓGICA.** Existe un segmento de pared intestinal sin células ganglionares que va desde el ano hasta una distancia variable. En el 85% sólo está afectado el recto-sigma, en el 15% llega hasta el ángulo hepático y en un 5% es agangliónico todo el colon (en estos casos puede existir aganglionismo también en íleon, yeyuno e incluso duodeno). Se observa hipertrofia muscular en la zona previa al segmento afectado y puede haber importante dilatación del intestino con gases y heces acumulados, lo que puede conducir a isquemia de la pared y a enterocolitis. Hay un aumento de acetilcolinesterasa debido al aumento proporcional de terminaciones nerviosas preganglionares, así como un déficit en la actividad de la sintetasa de óxido nítrico.(4).

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS.** En los recién nacidos puede manifestarse como falta de expulsión de meconio o posteriormente con síntomas de una obstrucción intestinal parcial o completa con vómitos, distensión abdominal y ausencia de deposiciones. Los vómitos pueden ser biliosos e incluso fecaloideos y puede haber pérdida de peso y deshidratación.

Durante el periodo neonatal puede observarse también diarrea alternándose con el estreñimiento que puede producir una enteropatía pierde- proteínas con edema e hipoproteinemia. Estos síntomas son más leves si el paciente toma lactancia materna. La diarrea puede evolucionar a una enterocolitis fulminante debida al *Clostridium difficile* y ser precipitada por la distensión del colon. Produce deshidratación, shock y puede ser mortal en 24 horas. Es prioritario el rápido diagnóstico de dicho cuadro ya que es la primera causa de muerte en estos niños, elevando la mortalidad del 4 al 33%.(4).

En los niños mayores esta enfermedad produce estreñimiento crónico, a veces desde el período neonatal, y distensión abdominal. En el tacto rectal no se palpan heces en el recto (en ocasiones se produce emisión de heces inmediatamente tras el examen digital). En los casos graves puede haber desnutrición que unido a la distensión abdominal puede confundir con un síndrome de malabsorción. Puede haber anemia hipocromica. En raras ocasiones esta enfermedad se manifiesta sólo como encopresis si el segmento agangliónico se limita al esfínter anal interno, y al conducto anal y recto inmediatamente vecinos. También puede cursar con ITUs recurrentes, obstrucción urinaria e hidronefrosis por la compresión extrínseca de la vía urinaria.

**DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.** La enfermedad de Hirschprung debe distinguirse durante el período neonatal de: síndrome del colon izquierdo hipoplásico (más frecuente en hijos de madres diabéticas), hipomotilidad por hipermagnesemia, displasias neuronales, síndrome del tapón meconial, hipotiroidismo, sepsis, insuficiencia adrenal, hijos de madres adictas a opiáceos, y la atresia ileal con microcolon. En pacientes mayores se puede confundir esta enfermedad con: megacolon adquirido, estreñimiento idiopático crónico, estreñimiento rebelde, etc.(4).

**DIAGNÓSTICO.** Se realiza mediante biopsia rectal que debe tomarse un centímetro, como mínimo, por encima de la línea pectinada ya que el número de células ganglionares desciende habitualmente en la última porción del recto. Además de la ausencia de células ganglionares, se puede demostrar en la biopsia un aumento de acetilcolinesterasa mediante técnicas histoquímicas.

La radiografía simple de abdomen en lactantes con esta enfermedad demostrará dilatación de asas con ausencia de aire a nivel de recto (región presacra). En el enema opaco los hallazgos diagnósticos son:

1. Cambio brusco de calibre del intestino entre la porción gangliónica (dilatada) y la agangliónica (estrecha).
2. Contracciones en "dientes de sierra" en el segmento agangliónico.
3. Pliegues transversales paralelos en el colon proximal dilatado.
4. Colon proximal engrosado, nodular y edematoso si hay enterocolitis.
5. Retraso en la evacuación del bario más de 24 horas.

Estas características pueden no aparecer de manera completa en el recién nacido debido a que no existe aún una clara diferencia de tamaño entre el segmento enfermo y el sano.

La manometría anorrectal muestra una intensa elevación de la presión en el esfínter anal interno al distender el balón en la ampolla rectal. La exactitud de la prueba es de un 90% excepto en recién nacido. Una respuesta normal excluye el diagnóstico de megacolon congénito; si el resultado es dudoso será necesaria

la biopsia. Es una prueba muy útil en niños con segmentos agangliónicos muy cortos (< 5cm) y/o que tienen Rx baritada normal.

TRATAMIENTO. El tratamiento es quirúrgico y en los recién nacidos se realiza en dos tiempos. En primer lugar se realiza una laparotomía limitada con biopsias múltiples y se hace una colostomía con la parte más distal del colon normal. Cuando el lactante tiene aproximadamente 12 meses de edad se realiza la segunda parte o reparación completa. Consiste en escindir el segmento agangliónico y tirar del segmento gangliónico hacia abajo a través del ano para anastomosarlo al conducto anal no más allá de 2.5 cm de la línea pectinada anorrectal (técnicas de Swenson, de Duhamel o la modificada de Soave o de Boley). No están indicados los enemas de limpieza repetidos con el deseo de retrasar la cirugía, ya que el pronóstico empeora mucho si ocurre un episodio de enterocolitis antes de la intervención. En casos de aganglionismo total de colon la intervención quirúrgica definitiva se hará a los 12-18 meses según la técnica de Martín (anastomosis entre el intestino delgado funcional y el colon distal a nivel del ángulo esplénico) o de Ziegler (miomectomía total).(1,4).

En niños mayores se recomienda también una colostomía previa que se cierra después de la cirugía definitiva.

Después de la cirugía puede tardar en adquirirse los hábitos de la defecación y puede haber incontinencia alternando con diarrea, pero con el tiempo la mayoría de los niños recobran la continencia.

COMPLICACIONES: - Se presentan entre el 25 al 50 % de todas las series:

- Enterocolitis Necrotizante
- Ruptura del Colon.
- Obstrucción Intestinal.
- Ileo prolongado.
- Estreñimiento crónico.
- Síndrome de Intestino Corto.
- Presencia de Intestino Agangliónico residual.
- Dehiscencia de Anastomosis.
- Fístulas espontáneas y post – operatorias.
- Estenosis anastomóticas.

PRONOSTICO. -El pronóstico dependerá de la extensión de la enfermedad en el Colon o Intestino delgado. Si la enfermedad en el recién nacido se diagnóstica en forma temprana con el tratamiento quirúrgico en dos tiempos el pronóstico es relativamente bueno. La aparición habitual en más de la mitad de los casos de complicaciones post operatorias inmediatas o tardías hace que el pronóstico no sea tan halagador como en otras intervenciones pediátricas. Los pacientes en periodo neonatal con Enterocolitis Necrotizante y Sepsis corren el riesgo de fallecer.

## DEFECTOS DE ROTACIÓN DEL INTESTINO

### MALROTACIÓN INTESTINAL

La rotación y fijación del intestino tiene lugar dentro de los tres primeros meses de la vida fetal. En los estadios más precoces el tubo digestivo es un conducto único desarrollado fuera de la cavidad celómica que tiene que irse diferenciando en sus diferentes tipos, y establece una serie de rotaciones para adaptarse a su nuevo habitáculo dentro de la cavidad abdominal. Si estas rotaciones se realizan de forma patológica, o existen factores extrínsecos que imposibilitan la fijación normal de este intestino, se producen las llamadas malrotaciones intestinales, de las que se estudian diferentes tipos pero que todas ellas pueden provocar obstrucción intestinal en la época neonatal con mayor o menor precocidad.

1. Situación de "No Rotación": se denomina también "meso común" o malrotación tipo I. En esta situación el intestino se encuentra sin fijar, el duodeno es anterior a los vasos mesentéricos y el colon está absolutamente libre, sin fijación alguna. Se encuentra con frecuencia en defectos congénitos de la pared anterior del abdomen (onfalocele, gastroquisis) y también en hernias diafragmáticas. La complicación más grave y frecuente de esta situación es el vólvulo intestinal, que se produce al rotar más de 360 grados el intestino sobre el eje de los vasos mesentéricos. En estas ocasiones el cuadro clínico es muy grave, la sintomatología es aguda con obstrucción intestinal completa, hemorragias, etc; y aún interviniéndose con urgencia la mortalidad es muy alta.(1,4).

2. Malrotación tipo II: En este caso el duodeno no llega a colocarse en su posición normal y su rotación se produce sin pasar por debajo de los vasos mesentéricos. Se suele acompañar de bandas fibrosas (de Ladd) que desde el parietocólico derecho llegan a la raíz del meso y comprimen el duodeno a su paso, obstruyendo su luz de manera extrínseca.

3. Malrotación tipo III: En este tipo se produce un defecto de rotación más complejo. Existen subdivisiones de este grupo, aunque en síntesis podemos encontrar hernias de delgado formadas con repliegues peritoneales con el mesocolon o parietocólico derecho que forman las llamadas hernias paraduodenales o mesocólicas, que provocan la obstrucción del intestino delgado.(4).

4. Rotación incompleta del colon: En estos casos el ciego aparece debajo del hígado o adherido a él. Existen bandas fibrosas que comprimen el duodeno y provocan su obstrucción.

El estudio radiológico con contraste nos ayudará al diagnóstico, visualizando la rotación duodenal, y el enema opaco nos ayudará a demostrar la situación del colon.

TRATAMIENTO: En caso de vólvulo el cuadro clínico es muy grave, el estado general está afectado y el neonato cae en shock con rapidez al sufrir compromiso vascular intestinal. No se debe perder tiempo en exploraciones complementarias que no sean estrictamente necesarias.

- La radiología nos demostrará muy escaso aire intestinal.
- La colocación de una sonda nasogástrica demostrará la existencia de sangre oscura o en posos de café.
- Es necesario reponer el estado general del niño lo mejor posible, pero la intervención quirúrgica es muy urgente.
- En caso de malrotación sin vólvulo, con compresión duodenal extrínseca la urgencia es menor y seguiremos la pauta de cualquier tipo de obstrucción intestinal alta.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO. En caso de vólvulo el cirujano debe realizar una laparotomía amplia y explorar todo el intestino. Debe desvolvular el intestino y esperar unos minutos hasta que se recupere la vascularización del mismo o se delimiten claramente las zonas que se deben resear por irreversibilidad de su alteración vascular. Si la situación del intestino no nos permite delimitar la resección, está justificado cerrar la laparotomía y a las 48 horas volver a abrir para revisar de nuevo el intestino. Se puede utilizar una cremallera sintética, poco empleada todavía en Cirugía pediátrica y más en adultos para revisar el intestino cada 12 horas. Si el cirujano tiene que hacer una gran resección, puede quedar como resultado un intestino corto, con su amplio cortejo de complicaciones.(4).

En caso de Malrotación simple, sin vólvulo, se deben seccionar las bandas que comprimen el duodeno u otras vísceras y dejar el intestino en la mejor situación posible, generalmente con el delgado a la derecha y el colon a la izquierda.

En todos los casos de malrotación intestinal, el cirujano que practica la laparotomía, debe resear el apéndice, si éste es asequible en su abordaje, pues este hecho puede beneficiar extraordinariamente al paciente en el futuro.

TRATAMIENTO POSTOPERATORIO. Hay casos en los que se plantea a priori un postoperatorio largo y difícil. Es el caso del gran reseado intestinal, como consecuencia de un vólvulo completo. En estos caos el neonato entra en el protocolo de tratamiento del "síndrome de intestino corto", y se establece en

primer lugar un periodo largo de alimentación parenteral exclusiva, que es sustituida luego por enteral continua con dietas elementales, hasta que se llega a la última fase de tratamiento con la dieta oral fraccionada.

En estos pacientes el postoperatorio comienza ya con la exigencia de vías centrales no sólo para monitorización de parámetros convencionales como pueden ser la presión venosa o arterial, sino también para la administración de soluciones parenterales de alimentación.

Otros casos, el de las malrotaciones que se resuelven sin resección intestinal, plantean un postoperatorio muy simple, el de una simple laparotomía que si no surgen complicaciones puede comenzar con tránsito intestinal a las 72 horas.

Cuando se resecan bridas que comprimen de forma extrínseca el intestino, una vez resecadas, pueden de alguna manera volver las asas a su posición primitiva y tardar 3 ó 4 días más de lo normal en establecerse un tránsito intestinal.

## DUPLICACIONES DIGESTIVAS

Se denominan duplicaciones digestivas, aquellas formaciones quísticas, que se desarrollan en las cercanías del tubo digestivo, generalmente sin conexión con él, a menos que se perforen. Su epitelio es digestivo y secretor. Su localización es variable y podemos encontrarlas a lo largo de todo el trayecto digestivo: esófago, estómago, duodeno, e intestino delgado y recto. Desde el punto de vista embriológico, parece lógico pensar que son remanentes del conducto neuroentérico, o según la teoría de Tander, defectos en la recanalización de su clásico modelo digestivo.(4).

El diagnóstico se realiza a veces de manera fortuita, asintomática, y otras veces por los síntomas que se acompañan, como son dolor, disfagia, vólvulo intestinal, hemorragias digestivas, etc. La prueba más segura para el diagnóstico de las duplicaciones esofágicas es la Resonancia Nuclear Magnética. En el abdomen, la ecografía puede ser suficiente, pues se evidenciará una masa en la proximidad del intestino, que a veces lo comprime, especialmente cuando es una duplicación rectal, de contenido líquido y de forma redondeada o tubular.

El tratamiento debe ser quirúrgico, con extirpación de la masa quística con frecuencia unida al asa del intestino adyacente. En el tórax las duplicaciones esofágicas provocan disfagia, y a veces disnea y dificultad respiratoria al encontrarse entre la tráquea y el esófago.(4).

El tratamiento postoperatorio depende del tipo de la intervención, pero en general es el de una mínima resección intestinal sin infección.

## MATERIAL Y METODO

### Tipo de Estudio

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal.

### Determinación del Universo

Lo constituyeron todos los neonatos con malformaciones gastrointestinales Egresados del servicio de neonatología durante el periodo de enero a diciembre de 2010, que en total fueron 51 pacientes.

### Selección de la Muestra

La muestra la constituyeron 43 expedientes debido a que en departamento de estadística no se encontraron 8 expedientes de los 51 registrados en libro de ingreso – egreso del servicio de neonatología, que cumplían con los criterios de inclusión.

### Criterios de Inclusión

1. Recién nacido menor de 29 días con diagnóstico de malformación gastrointestinal egresado del servicio de neonatología durante el periodo de estudio.
2. Recién nacido con diagnóstico de malformación gastrointestinal egresado del servicio de neonatología al cual se le realizó procedimiento quirúrgico.

### Criterios de Exclusión

1. Recién nacido mayor de 29 días con diagnóstico de malformación gastrointestinal, que no haya ingresado al servicio de neonatología durante el periodo de estudio.
2. Todo recién nacido con diagnóstico de defecto de pared abdominal.
3. Recién nacido al cual no se realizó procedimiento quirúrgico.

### Métodos e instrumentos de Recolección de la Información

La información se recogió mediante una ficha de recolección de datos, la cual fue aplicada a los expedientes de los neonatos con malformaciones gastrointestinales egresados en el servicio de neonatología de el Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera en el periodo comprendido de enero a diciembre del 2010.

### Procesamiento de la información

La información se proceso electrónicamente utilizando el programa EPI INFO, se aplicaron medidas de frecuencias, porcentajes de los datos obtenidos, representándose la información en cuadros y gráficos estadísticos. El informe se presentara en Microsof Word 2007 y gráficos y cuadros en Microsof Excel y Power Point 2007.

## VARIABLES

1. Edad al ingreso a Neonato
2. Sexo
3. Origen
4. Lugar de parto
5. Lugar de traslado
6. Peso al nacer
7. Edad Gestacional
8. Tipo de Malformación según sexo
9. Patologías asociadas a la malformación gastrointestinal
10. Otras Malformaciones asociadas a la malformación gastrointestinal
11. Complicaciones según tipo de malformación gastrointestinal
12. Infecciones nosocomiales según el tipo de malformación gastrointestinal
13. Duración promedio de la cirugía
14. Procedimientos quirúrgicos realizados según tipo de malformación gastrointestinal
15. Numero de reintervenciones quirúrgicas
16. Administración de la anestesia
17. Requerimiento de Ventilación Mecánica y duración
18. Catéteres: Sitio de colocación, número y duración.
19. Antibióticos utilizados y numero de antibióticos utilizados
20. Estancia en UTIN
21. Condición de Egreso según tipo de malformación gastrointestinal

## OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

VARIABLE	CONCEPTO	INDICADOR	ESCALA
Edad al ingreso a neonato	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta su ingreso a neonatología	Días	< o igual a 1 día 2 - 5 días 6 - 9 días 10 - 13 días 14 - 17 días 18 - 21 días Mayor de 22 días
Sexo	Características genotípicas que diferencia a cada individuo	Femenino Masculino	
Origen del niño	Lugar geográfico de donde proviene		Managua Masaya León Granada Rivas Chinandega, etc.
Lugar del parto	Sitio en que se produjo el nacimiento		Institucional No institucional
Lugar de traslado	Unidad de salud que realiza el traslado		HBCR HAN HFVP HVM HES, etc.
Edad gestacional	Edad cronológica del recién nacido de acuerdo a las semanas de gestación	Semanas	< 37 (pretérmino) 37- 41 (a término) >41 (posttérmino)
Peso al nacer	Peso del neonato al momento del nacimiento, expresado en gramos	Gramos	PN (2500-4000gr) BPN(< 2500 grs) MBPN(< 1500 grs)
Peso según edad gestacional	Clasificación del recién nacido con respecto al peso y a la edad basadas en curvas de crecimiento de Battaglia-Lubchenco.		AEG PEG GEG

VARIABLE	CONCEPTO	INDICADOR	ESCALA
Tipo de malformación	Se refiere a las diferentes malformaciones a nivel del tracto gastrointestinal	-Atresia esofágica	-I -II -III
		-Atresia intestinal	-Duodeno: completa/incompleta -Yeyuno: I,II,IIIA,IIIB,IV -Cólica -Anorrectal
		-Malrotación intestinal	
		-Enfermedad de Hirschprung	
		-Malformación anorrectal (Tipo ano imperforado)	-Con fistula: rectovestibular, recto perineal. -Sin fistula -Fistula anal
Malformaciones asociadas	Otra anomalía estructural presente al momento del nacimiento, concomitante con la malformación gastrointestinal.		-Cardiovasculares -Gastrointestinales -Genitourinarias -Otras
Patologías asociadas al ingreso	Otra condición mórbida concomitante con la malformación gastrointestinal al ingreso en neonatología		SNTemprana, SNTardia, sepsis abdominal, choque séptico, neumonía, neumonía aspirativa, etc.
Complicaciones Médico-quirúrgicas	Circunstancias o situaciones no habituales de una enfermedad que agravan su pronóstico en la etapa aguda de la misma.	Complicaciones Médicas Complicaciones Quirúrgicas	IRA, infección de herida quirúrgica, dehiscencia de anastomosis, acidosis metabólica, hipokalemia, enterocolitis, insuficiencia resp.,etc.
Infecciones nosocomiales	Una infección contraída en el hospital por un neonato ingresado por una razón distinta de esa infección.		Infección de herida quirúrgica, sepsis con choque séptico, candidemia, NAV,etc.
Procedimiento quirúrgico	Cirugía realizada según tipo de malformación gastrointestinal.		

VARIABLE	CONCEPTO	INDICADOR	ESCALA
Duración de la cirugía	Tiempo promedio del acto quirúrgico	Horas	< de 1 hra 1-2 hras > de 2 hras
Numero de reintervenciones quirúrgicas	Número de veces que fue llevado el neonato a quirófano según tipo de malformación gastrointestinal		1 2 3 ó más
Administración de la anestesia	Persona que administró la anestesia durante la cirugía		-Médico de base -Médico residente -Técnico de anestesia
Requerimiento de ventilación mecánica	Necesidad de uso de asistencia ventilatoria en el posquirúrgico del paciente		Si No
Duración de la Ventilación Mecánica	Tiempo promedio que permanecieron los neonatos con asistencia ventilatoria	Días	< o igual a 3 días 4-7 días 8-11 días 12-15 días > de 16 días
Utilización de catéter venoso central	Acceso vascular en venas centrales		Si No
Sitio de colocación de catéteres	Región anatómica donde se colocó el CVC		YII(v. Yugular interna izq) YID(v. Yugular interna der SD(subclavia derecha)
Número de CVC	Cantidad de catéteres venosos centrales por paciente		1 2 3 4
Antibióticos utilizados	Esquemas antimicrobianos utilizados de acuerdo al tipo de patología		Ampi+ genta Ampi+genta+metro Ampi+genta+clinda Ampi+genta+clinda+cefo Cefotax+amika+metro
Estancia en UTIN	Días promedio de estancia en la unidad de terapia intensiva neonatal		0-2 días 3-7 días 8-15 días 16 o mas días

Condición de Egreso	Estado de salud del paciente a su egreso		Alta Abandono Fallecido
---------------------	--	--	-------------------------------

## RESULTADOS

En el hospital infantil de Nicaragua, Manuel de Jesús Rivera, La Mascota se llevó a cabo una revisión de los expedientes clínicos de los neonatos con Malformaciones Gastrointestinales egresados del servicio de Neonatología durante el periodo de Enero a Diciembre de 2010. Encontrándose que la edad de los neonatos al ingreso predominante, fue de 2 a 5 días con 41.8%, seguido de los menores de 1 día con 30.2%, 10 a 13 días con 11.6% y 6 a 9 días con 9.3%; solamente 3 pacientes 6.9% fueron mayores de 14 días.

En relación al sexo el 48.8% (21 px) eran del sexo femenino, el 46.5%(20 px) eran masculino y se encontraron que 2 de los pacientes tenían ambigüedad sexual.

Con respecto al origen de los neonatos en estudio el 37.2%(16 px) eran de Managua, 9.3% (4 px) de Jinotega, 6.9% correspondían a los departamentos de Madriz y RAAN respectivamente. Masaya, Granada, Rivas, Matagalpa, Nva Segovia, Chinandega y Chontales representaron el 4.6% con 2 pacientes cada uno.

En el 100% de los neonatos con malformación gastrointestinal atendidos durante el periodo de estudio, el parto tuvo lugar en una unidad de salud, fue institucional; y dentro de los hospitales que con mayor frecuencia trasladaron pacientes se encuentran el HBCR con un 20.9% (9 px), HAN con 11.6% de los traslados (5 px), HFVP con 9.3%(4 px); seguido de los hospitales de Madriz, Nva Segovia y Jinotega con el 6.9% de los traslados (3 px) cada uno.

En relación a la edad gestacional de los neonatos el 88.3%(38 px) fueron a término, el 9.3% (4 px) pretérmino y solamente 2.3% (1 px) resultó ser Posttermino.

De acuerdo al peso para edad gestacional se encontró que el 79% de los neonatos (34 px) tenían una adecuada edad gestacional, 20.9% (9 px) eran pequeños para edad gestacional; no se encontró ningún paciente grande para edad gestacional.

Según el peso al nacer de los neonatos en estudio el 62.7% (27 px) tenían un peso normal y el 37.2% (16 px) un bajo peso al nacer; no encontramos pacientes con muy bajo peso al nacer ni extremado bajo peso al nacer.

Las principales malformaciones gastrointestinales encontradas corresponden a las Atresias intestinales con un 44.1% (19px), seguido de las Malformaciones anorrectales con 32.5% (14 px) y las Atresias esofágicas con 13.9%(6px); solamente 2 pacientes presentaron Enfermedad de Hirschprung y Malrotación intestinal, para un 4.6% respectivamente.

Las principales patologías asociadas a las malformaciones gastrointestinales encontradas fueron la sepsis neonatal temprana en 22.2 % (10px) de los casos, neumonía y enterocolitis con 15.5 % (7px) cada una, y la ictericia multifactorial con 11.1% (5px) para un total de 45 patologías asociadas reportadas.

Las complicaciones médico-quirúrgicas más observadas en los neonatos con malformación gastrointestinal fueron: la Insuficiencia renal aguda y la infección de herida quirúrgica con 30.2% (13px) cada una, seguidas de la hipokalemia como alteración electrolítica con 13.9%(6px), dehiscencia de anastomosis con el 11.6%(5px) y acidosis metabólica como trastorno ácido base con 9.3%(4px); la enterocolitis, insuficiencia respiratoria, paro cardio respiratorio y desnutrición se presentaron en un 6.9% respectivamente.

Las infecciones nosocomiales más frecuentes fueron: la infección de herida quirúrgica representando el 30.2 % (13px), sepsis con choque séptico con el 27.9% (12px), candidemia con 25.5%(11 px) y la neumonía asociada a ventilador con el 16.2 % (7px); siendo menos frecuente la flebitis, la sepsis sola y el síndrome diarreico agudo. No se documentaron infecciones de torrente sanguíneo asociadas a CVC.

Se observó asociación de las malformaciones gastrointestinales con otras malformaciones congénitas tales como cardíacas en el 65.9 % (29 px) de los casos, seguidas de las genitourinarias con 15.9 % (7px) y de otras malformaciones gastrointestinales en un 9% (4 px); se documentaron en menor frecuencia las malformaciones óseas, las encefálicas y cromosomopatías.

Los procedimientos quirúrgicos que con mayor frecuencia se realizaron según el tipo de malformación gastrointestinal fueron: LAPE + resección intestinal y anastomosis con 36.9% (16px), colostomía en 25.4% (11px) de los casos, anorrectoplastia con 9.3% (4px) y anastomosis esofágica + colocación de sonda pleural en 6.9% de los pacientes. Siendo la duración promedio de la cirugía de 1-2 horas para un 62.7% de los neonatos; en el 27.9%(12 px) fue menos de 1 hora y en 9.3%(4 px) mayor de 2 horas.

Con respecto al número de intervenciones quirúrgicas 67.9 % (30px) de los neonatos fue en una ocasión, el 25.5 % (11px) en dos ocasiones y solo el 4.6 % fue reintervenido en 3 o más ocasiones (2px).

El 58.1%(25px) no recibió asistencia ventilatoria en su posquirúrgico, solamente el 41.8% (18 px), siendo la duración promedio de 4 a 7 días en 6 pacientes(13.9%), mayor de 16 días en 5 pacientes(11.6%) y entre 12 y 15 días en 3 paciente (6.9 %). Solamente 2 pacientes recibieron ventilación mecánica menos de 3 días y entre 8 y 11 días(4.6%).

En cuanto a la utilización de catéter venoso central solo en un 55.8% se constato el uso del mismo, siendo los sitios de colocación más frecuentes la vena yugular interna izquierda con un 58.3% (14px), seguido de la vena yugular interna derecha con 37.5% (9 px) y vena subclavia derecha en 4.1% de los pacientes. Se encontró también que el 62.5% (15 px) solo tuvo un catéter venos central y 29.1% (7px) dos catéteres venosos centrales; 4.1% de los neonatos tuvieron de 3 a 4 catéteres venosos centrales respectivamente.

Con respecto al número de antibióticos recibidos durante su estancia en el servicio de neonatología tenemos que la mayoría, un 44.1% recibió 4-5 antibióticos, seguido de un 30.2% que recibió más de 6 antibióticos, solo un 25.5% de los neonatos cumplieron esquemas de 3 o menos antibióticos; entre los esquemas más utilizados se encuentran Ampicilina + Gentamicina+ Metronidazol con 18.6%, Ampicilina +Gentamicina en 16.2%, Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina en 11.6%, Cefotaxime + Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina y Cefotaxime + Amikacina + Metronidazol con 9.3% respectivamente.

En cuanto a la estancia en la unidad de terapia intensiva neonatal encontramos que la mayoría de los neonatos en estudio 44.1%(19px) permanecieron en esta de 0 a 2 días; tres grupos que corresponden a 18.6%(8px) cada uno presentaron estancias en UTIN que varían entre los 3-7 días, 18-15 días y más de 16 días respectivamente.

En relación a la condición de los pacientes a su egreso el 79%(34px) de estos fueron egresado vivos, el 20.9%(9px) fallecidos y no se documentó ningún abandono hospitalario; para un total de 43 pacientes con malformaciones gastrointestinales egresados del servicio de neonatología durante el año 2010.

Con respecto a la letalidad según el tipo de malformación gastrointestinal en el caso de la atresia esofágica tipo I fue del 100%, en la tipo III de 40%; la atresia duodenal completa 33.3%, atresia yeyuno tipo IIIA , IIIB y la Anorrectal fue del 100%, yeyuno tipo IV 33.3% ; en las malformaciones anorrectales sin fistulas la letalidad fue de 100% de todos los ingresos.

## ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS

En el estudio realizado pudimos constatar el predominio de las patologías quirúrgicas neonatales tales como la atresia intestinal y ano imperforado lo cual coincide con la literatura consultada, de igual manera nuestros hallazgos son similares a los encontrados en una revisión realizada en el año 1992 a 1996 en este mismo centro, donde estas dos patologías representaron el 43.5% de las malformaciones gastrointestinales ingresadas al servicio de neonatología. En relación al sexo predominante podemos ver una mayor incidencia del sexo masculino en el ano imperforado, no así en la atresia intestinal en donde el sexo predominante fue el femenino no concordando con la literatura existente en el que la incidencia es casi igual en ambos sexos.(6).

La tercera patología encontrada en orden de frecuencia es la atresia de esófago siendo la más frecuente la tipo III y en cuarto lugar tenemos la malrotación intestinal; a diferencia de revisiones similares en los que la cuarta patología quirúrgica neonatal más frecuente ha sido la hipertrofia del píloro; sin embargo es nuestro estudio no se encontró ningún caso de dicho padecimiento debido a que los diagnósticos fueron establecidos a edad de lactantes no en el periodo neonatal. Así mismo tampoco se incluyeron los defectos de pared como el onfalocele ni la gastroquisis por no considerarse una malformación gastrointestinal propiamente dicha.(6,7).

Con respecto a la edad, en las revisiones internacionales y las realizadas en el país, la mayoría de los neonatos con malformaciones gastrointestinales están asociadas a un bajo peso al nacer y son pequeños para edad gestacional, a diferencia de nuestro estudio en donde la mayoría de los recién nacidos son de peso normal y con adecuada edad gestacional favoreciendo un pronóstico mejor.(1,4,12).

Llama la atención que los diagnósticos de dichas malformaciones se establecieron de forma temprana, el 72% de los neonatos fueron referidos en los primeros 5 días de vida extrauterina lo cual es esencial para su pronóstico, consideramos que esto se debe al incremento en la implementación de medios diagnósticos durante el embarazo, un examen físico exhaustivo en los neonatos al nacimiento, lo cual ha contribuido a que se realice una intervención quirúrgica oportuna.

Encontramos que el 72% de los pacientes presentó otra malformación congénita asociada predominando la de tipo cardíaca entre las más frecuentes se encuentran el foramen oval permeable, persistencia de conducto arterioso, y en menor frecuencia la comunicación interauricular e interventricular; seguida de las malformaciones genitourinarias tales como la agenesia renal, criptorquidia y genitales ambiguos; entre otras malformaciones menos frecuentes están las óseas, encefálicas y las cromosomopatías.

Cómo podemos ver estos resultados coinciden con la reportado por la literatura internacional y estudios previos. Se considera que el registro de una mayor incidencia de otras malformaciones asociadas se debe a la realización de un abordaje más completo e integral de los neonatos a su ingreso en busca de otras malformaciones concomitantes.(1,4,12).

En general, entre las patologías asociadas a las malformaciones gastrointestinales observadas en nuestro estudio, se encuentran la sepsis neonatal temprana, neumonía, enterocolitis y la ictericia multifactorial; lo cual no pudimos correlacionarlo con estudios previos en este centro, debido a que no se hizo referencia en cuanto a otras patologías concomitantes al momento de ingresar al neonato con alguna malformación gastrointestinal y hacen referencia que puede ser debido a la carencia de información en los expedientes acerca de la condición del neonato a su ingreso. (6,7).

En cuanto a las complicaciones más frecuentes según el tipo de malformación gastrointestinal tenemos en el caso de la atresia esofágica: insuficiencia renal aguda(IRA), infección de herida quirúrgica, la dehiscencia de anastomosis, insuficiencia respiratoria, un caso de Neumomediastino; coincidiendo con la literatura internacional en la que se reporta como complicaciones la infección y dehiscencia de suturas, la formación de fistulas esófago pleural o mediastinal y neumonías principalmente por aspiración y aunque la insuficiencia renal no se reporta con tanta frecuencia esta puede estar asociada a deshidratación y eventos de hipoxia sin embargo esta condición no pudo corroborarse por carencia de datos al ingreso de los neonatos.(1,4,12).

Dentro de las principales complicaciones de la atresias intestinales tenemos la IRA, hipokalemia, acidosis metabólica, infección de herida quirúrgica, dehiscencia de anastomosis y desnutrición; observándose correspondencia en cuanto a nuestro estudio y lo reportado internacionalmente aunque puede existir variación en cuanto a la frecuencia en que se presentan dichas complicaciones.(1,4,12).

En caso de la malformación Anorrectal se encontró predominio de infección de herida quirúrgica en el 42.8% de los casos, hubo un caso de enterocolitis , uno de evisceración y uno de perforación intestinal con peritonitis, también se observaron 3 complicaciones derivadas de las ostomias tales como dehiscencia de puntos de la colostomía, colostomía retraída o invertida y dehiscencia de la anastomosis , así como insuficiencia renal aguda en 14.2% concordando con lo ya establecido previamente.(1,4,12).

En la Enfermedad de Hirschprung encontramos 3 complicaciones: insuficiencia renal aguda, acidosis metabólica y quemadura química por heces en un paciente con colostomía; aunque estas no son las principales complicaciones documentadas, ni las más frecuentes, si pueden presentarse de manera aislada.

En los dos pacientes con Malrotación intestinal no se documentaron complicaciones.

Las infecciones nosocomiales más frecuentes fueron: la infección de herida quirúrgica representando el 30.2 %, sepsis con choque séptico con el 27.9%, candidemia con 25.5% y la neumonía asociada a ventilador con el 16.2 %; siendo menos frecuente la flebitis, la sepsis sola y el síndrome diarreico agudo. No se documentaron infecciones de torrente sanguíneo asociadas a CVC. Observamos discrepancia en cuanto a lo reportado por estudios previos en este servicio en 1992 a 1998, en cuanto al orden de frecuencia en que se presentaron estas infecciones, siendo las principales infecciones nosocomiales: la neumonía asociada a ventilador con 91%, sepsis sin choque séptico con 80% y la infección de herida quirúrgica con 13.8%. Los resultados de ambos estudios en diferente tiempo muestran que aun las infecciones continúan siendo un problema a resolver y que representan un obstáculo en la evolución de los neonatos operados por una malformación gastrointestinal.(6,7).

En cuanto a los procedimientos quirúrgicos realizados estos estuvieron en dependencia del tipo de malformación gastrointestinal y coinciden con lo establecido a nivel internacional y protocolos de abordajes a nivel institucional.(1,4,12). El 69.7% fue intervenido en una ocasión, 25.5%(11 pacientes) en dos ocasiones entre estas tenemos las siguientes causas: dilatación esofágica, esofagostomía, corrección de fuga de anastomosis + gastrostomía de Stam, corrección de atresia de esófago, LAPE + procedimiento de Ladd + proc. de Kimura (corrección de atresia duodenal y Malrotación intestinal), LAPE por perforación gástrica, LAPE por fuga de anastomosis + lavado y drenaje de absceso suprahepático, LAPE por obstrucción intestinal, LAPE + resección intestinal + yeyuno ileostomía por dehiscencia de anastomosis, recolostomía por colostomía invertida, colostomía tipo Hartman por anorrectoplastia dehiscente total. Los 2 pacientes re intervenidos 3 veces fue por: LAPE + anastomosis D-D en pta de diamante+ anastomosis T-T de yeyuno por dehiscencia de enterotomía y una LAPE + resección intestinal y anastomosis + colecistectomía por obstrucción intestinal.

Los esquemas de antimicrobianos fueron individualizados y se establecieron de acuerdo al tipo de malformación gastrointestinal y gérmenes en determinada región del tracto digestivo, de acuerdo a las patologías asociadas, lo establecido a nivel internacional y la epidemiología del área en sí.(1,4,12).

En cuanto a días de estancia en UTIN, días con ventilación asistida, número de catéteres venosos centrales, numero de antibióticos utilizados en cada paciente pudimos observar que la presencia de estos por tiempo prolongado se asoció a una evolución desfavorable, agregando a los neonatos comorbilidades. Esta aseveración es congruente con lo previamente establecido por estudios anteriores en este centro.(6,7).

Con respecto a la letalidad según el tipo de malformación gastrointestinal en el caso de la atresia esofágica tipo I fue del 100%, en la tipo III de 40%; la atresia duodenal completa 33.3%, atresia yeyuno tipo IIIA , IIIB y la Anorrectal fue del 100%, yeyuno tipo IV 33.3% ; en las malformaciones anorrectales sin fistulas la letalidad fue de 100% de todos los ingresos.

## CONCLUSIONES

La edad al ingreso predominante fue de 2 a 5 días, seguido de los menores de 1 día; representando en conjunto el 72 % de la población en estudio, solamente el 6.9% de los pacientes fueron mayores de 14 días al momento del traslado, lo que nos sugiere que la mayoría de los neonatos fueron referidos de manera temprana. El sexo predominante fue el femenino.

La mayoría de los neonatos fueron originarios de la región norte del país Jinotega, Madriz, Matagalpa, Nueva Segovia y RAAN.

En el 100% de los neonatos con malformación gastrointestinal atendidos durante el periodo de estudio, el parto tuvo lugar en una unidad de salud, fue institucional; y dentro de los hospitales que con mayor frecuencia trasladaron pacientes predominaron las unidades de salud de la capital representando el 25.5 % del total de traslados.

Las condiciones del traslado se desconocen ya que en los expedientes no fueron reflejadas.

La mayoría de los neonatos fueron a término con adecuada edad gestacional y peso normal.

Las principales malformaciones gastrointestinales encontradas fueron la atresia intestinal(44.1%) seguida de las Malformaciones anorrectales(32.5%), atresias esofágicas(13.9%), enfermedad de Hirschprung (4.6%) y la Malrotación intestinal(4.6).

Encontramos que el 72% de los pacientes presentó otra malformación congénita asociada predominando la de tipo cardíaca entre las más frecuentes se encuentran el foramen oval permeable, persistencia de conducto arterioso, y en menor frecuencia la comunicación interauricular e interventricular; seguida de las malformaciones genitourinarias tales como la agenesia renal, criptorquidia y genitales ambiguos; entre otras malformaciones menos frecuentes están las óseas, encefálicas y las cromosomopatías.

Las patologías asociadas a las malformaciones gastrointestinales observadas en nuestro estudio, se encuentran la sepsis neonatal temprana, neumonía, enterocolitis y la ictericia multifactorial.

En cuanto a las complicaciones más frecuentes según el tipo de malformación gastrointestinal tenemos en el caso de la atresia esofágica: insuficiencia renal aguda(IRA), infección de herida quirúrgica, la dehiscencia de anastomosis, insuficiencia respiratoria, un caso de Neumomediastino.

Las principales complicaciones de las atresias intestinales fueron la IRA, hipokalemia, acidosis metabólica, infección de herida quirúrgica, dehiscencia de anastomosis y desnutrición.

En las malformaciones Anorrectales se encontró predominio de infección de herida quirúrgica en el 42.8% de los casos, hubo un caso de enterocolitis, uno de evisceración y uno de perforación intestinal con peritonitis, también se observaron 3 complicaciones derivadas de las ostomias tales como dehiscencia de puntos de la colostomía, colostomía retraída o invertida y dehiscencia de la anastomosis, así como insuficiencia renal aguda en 14.2%.

En la Enfermedad de Hirschprung encontramos 3 complicaciones: insuficiencia renal aguda, acidosis metabólica y quemadura química por heces en un paciente con colostomía.

En los dos pacientes con Malrotación intestinal no se documentaron complicaciones.

Las infecciones nosocomiales más frecuentes fueron: la infección de herida quirúrgica representando el 30.2 %, sepsis con choque séptico con el 27.9%, candidemia con 25.5% y la neumonía asociada a ventilador con el 16.2 %; siendo menos frecuente la flebitis, la sepsis sola y el síndrome diarreico agudo. No se documentaron infecciones de torrente sanguíneo asociadas a CVC.

En cuanto a los procedimientos quirúrgicos realizados estos estuvieron en dependencia del tipo de malformación gastrointestinal. El 90% de los pacientes tuvieron una duración promedio de cirugía adecuado sin importar el tipo de patología, siendo el cirujano en el 100% de los casos un médico de base al igual que el anestesiólogo.

El 44.1 % de los pacientes fueron ingresados en UTIN posterior a la cirugía con una estancia promedio de 0-2 días. El 58.1% no requirió asistencia ventilatoria en su posquirúrgico, solamente el 41.8%, siendo la duración promedio de 4 a 7 días.

El 62.5% de los pacientes tuvo un catéter venoso central y 29.1% dos catéteres; siendo los sitios de colocación más frecuentes la vena yugular interna izquierda (58.3%) y derecha (37.5%).

Con respecto al número de antibióticos recibidos durante su estancia en el servicio de neonatología, 44.1% recibió 4-5 antibióticos, seguido de un 30.2% que recibió más de 6 antibióticos, solo un 25.5% de los neonatos cumplieron esquemas de 3 o menos antibióticos; entre los esquemas más utilizados se encuentran Ampicilina + Gentamicina+ Metronidazol con 18.6%, Ampicilina +Gentamicina en 16.2%, Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina en 11.6%, Cefotaxime + Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina y Cefotaxime + Amikacina + Metronidazol con 9.3%. los esquemas corresponden a antibióticos

de primera línea en neonatos.

El 41.8% de los neonatos requirió ventilación mecánica y el tiempo promedio fue de 4 a 7 días (13.9%).

El 79% de los pacientes con malformación gastrointestinal sometidos a cirugía fueron egresados del servicio de neonatología en condición de vivos, falleciendo solamente el 20.9%; no se presentó ningún abandono hospitalario.

La letalidad según el tipo de malformación gastrointestinal en el caso de la atresia esofágica tipo I fue del 100%, en la tipo III de 40%; la atresia duodenal completa 33.3%, atresia yeyuno tipo IIIA , IIIB y la Anorrectal fue del 100%, yeyuno tipo IV 33.3% ; en las malformaciones anorrectales sin fistulas la letalidad fue de 100% de todos los ingresos.

## RECOMENDACIONES

1. Sabemos que por las condiciones actuales en que se encuentra el sistema de salud, en la mayoría de las unidades asistenciales la atención inmediata al recién nacido está siendo dada por médicos generales en su mayoría y en algunos casos por médicos en servicio social, lo que nos obliga a la implementación y desarrollo de programas con el fin de promover el reconocimiento de las principales malformaciones gastrointestinales en los recién nacidos, que requieren de una intervención médico quirúrgica inmediata para un mejor pronóstico del neonato.
2. Fortalecimiento de la atención prenatal con el fin de detectar tempranamente defectos congénitos incluso no solo gastrointestinales; mediante la realización de ultrasonidos en las diferentes etapas del desarrollo intrauterino y de acuerdo a normas establecidas por el MINSA.
3. Mejorar el abastecimiento de materiales o insumos hospitalarios a nivel de las diferentes unidades de salud para garantizar una mejor atención a los neonatos con malformación gastrointestinal al momento de su nacimiento, traslado, recibo y al realizar procedimientos quirúrgicos, ya que existe un alto índice de neonatos con infección y dehiscencia de herida quirúrgica, por vencimiento de los hilos de suturas.
4. Establecimiento de protocolos de manejo de dichos pacientes tanto para el abordaje médico como quirúrgico.

# ANEXOS

Tabla No 1

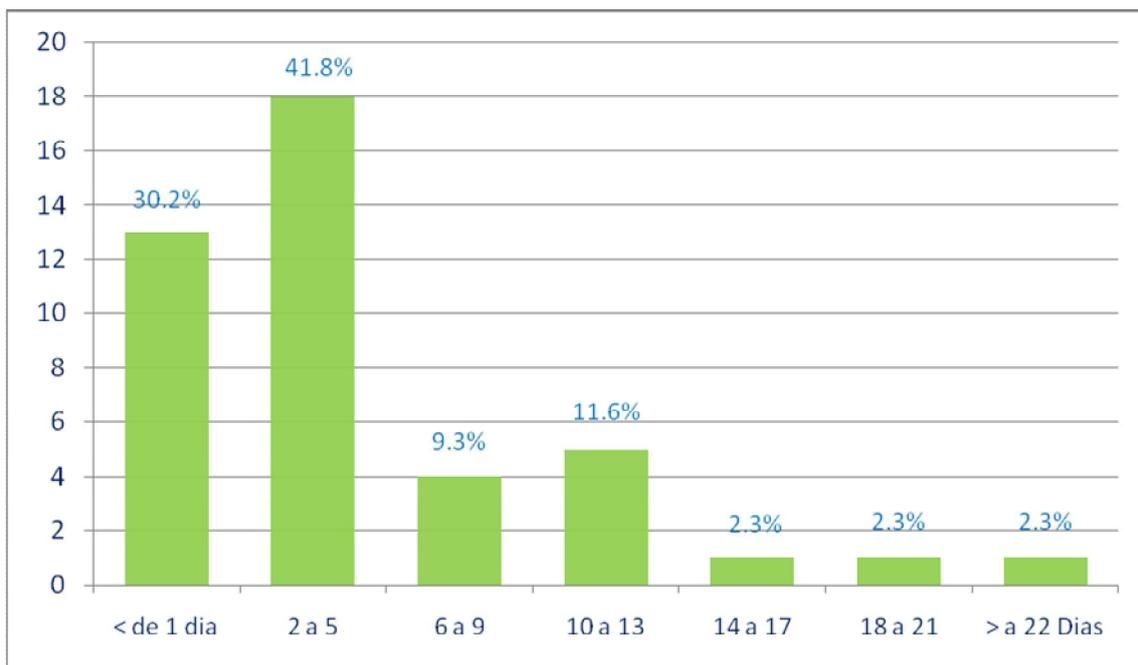
Edad de los neonatos con malformación gastrointestinal al ingreso en servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Edad al ingreso(días)	No.	Porcentaje (%)
< de 1 día	13	30.23
2 a 5	18	41.86
6 a 9	4	9.30
10 a 13	5	11.62
14 a 17	1	2.32
18 a 21	1	2.32
> a 22 días	1	2.32
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico.

Grafico No. 1

Edad de los neonatos con malformación gastrointestinal al ingreso en servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 2

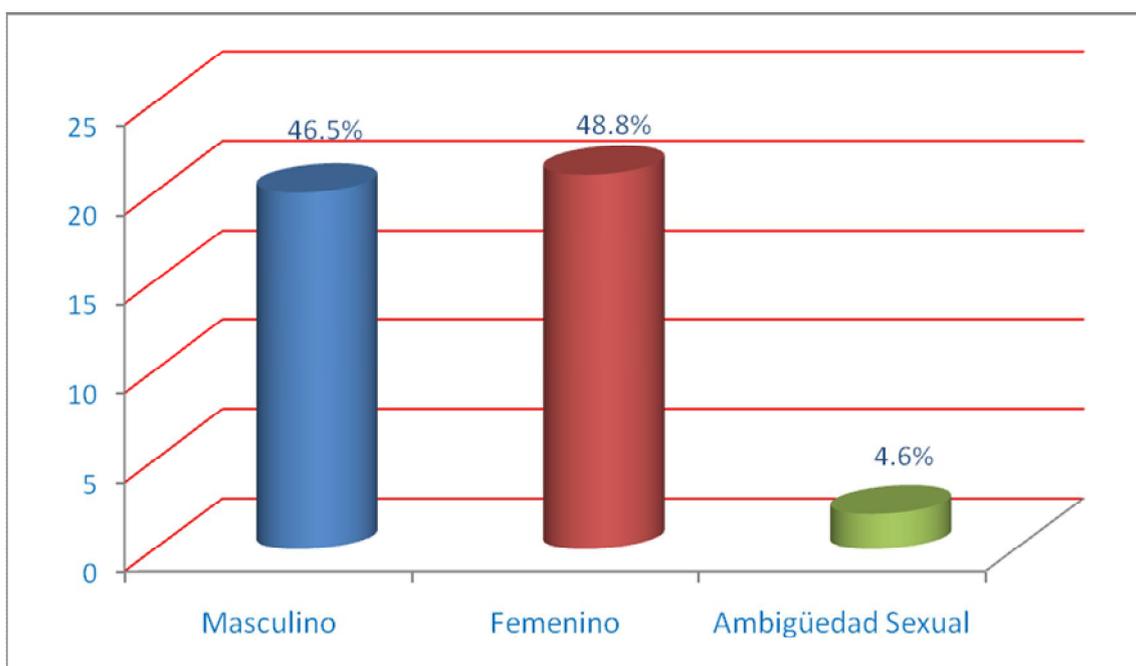
Sexo de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Sexo	No.	Porcentaje (%)
Femenino	21	48.83
Masculino	20	46.51
Ambigüedad sexual	2	4.65
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No. 2

Sexo de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 3

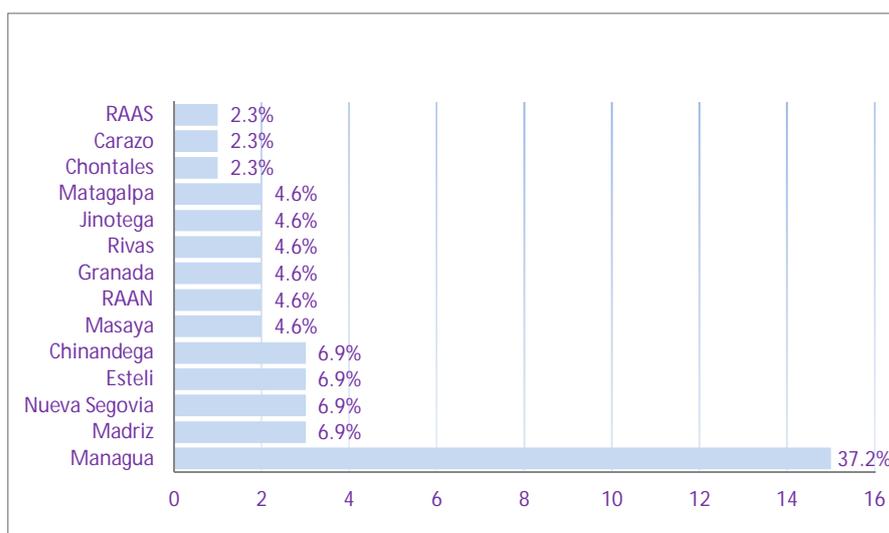
Origen de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota, durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Origen	No.	Porcentaje (%)
Managua	16	37.20
Madriz	3	6.97
Nueva Segovia	3	6.97
Estelí	3	6.97
Chinandega	3	6.97
Masaya.	2	4.65
RAAN	2	4.65
Granada	2	4.65
Rivas	2	4.65
Jinotega	2	4.65
Matagalpa	2	4.65
Chontales	1	2.32
Carazo	1	2.32
RAAS	1	2.32
Total.	43	100%

Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Grafico No. 3

Origen de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Expediente clinico

Tabla No 4

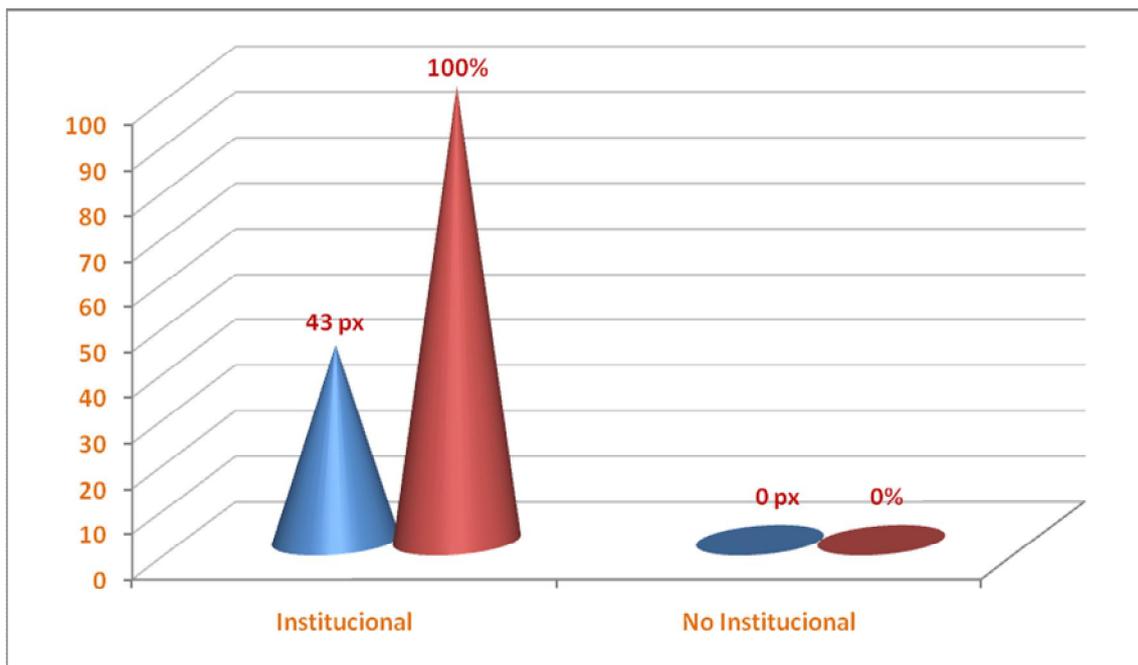
Lugar de parto de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Lugar del Parto	No.	Porcentaje (%)
Institucional	43	100
No Institucional	0	0
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No. 4

Lugar de parto de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 5

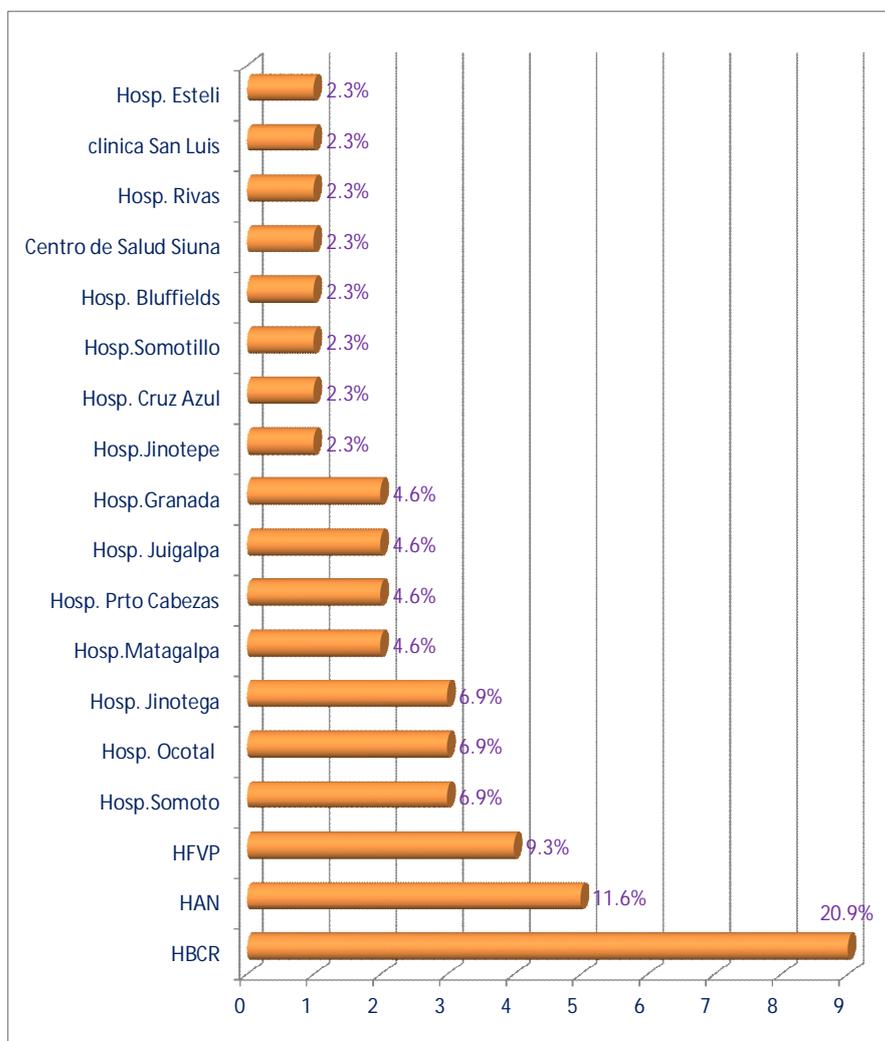
Lugar de traslado de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Lugar del Traslado	No.	Porcentaje (%)
HBCR	9	20.93
HAN	5	11.62
HFVP	4	9.30
Hosp. Juan Antonio Brenes Palacios (Somoto)	3	6.97
Hosp. Alfonso Moncada Guillen (Ocotal)	3	6.97
Hos . Victoria Motta( Jinotega)	3	6.97
Hosp. Cesar Amador Molina (Matagalpa)	2	4.65
Hosp. Nuevo Amanecer (prto Cabezas)	2	4.65
Hosp. Asunción (Juigalpa)	2	4.65
Hosp. Amistad Japón- Nicaragua(Granada )	2	4.65
Hosp. Regional Santiago (Jinotepe)	1	2.32
Hosp. Raymundo García (Somotillo)	1	2.32
Hosp. Dr. Ernesto Sequeira (Bluefields)	1	2.32
Centro de Salud Carlos Centeno (Siuna)	1	2.32
Hosp. Gaspar García Laviana (Rivas)	1	2.32
Hosp. Regional San Juan de Dios (Estelí)	1	2.32
Hospital Cruz Azul	1	2.32
Clínica san Luis	1	2.32
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No. 5

Lugar de traslado de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 6.

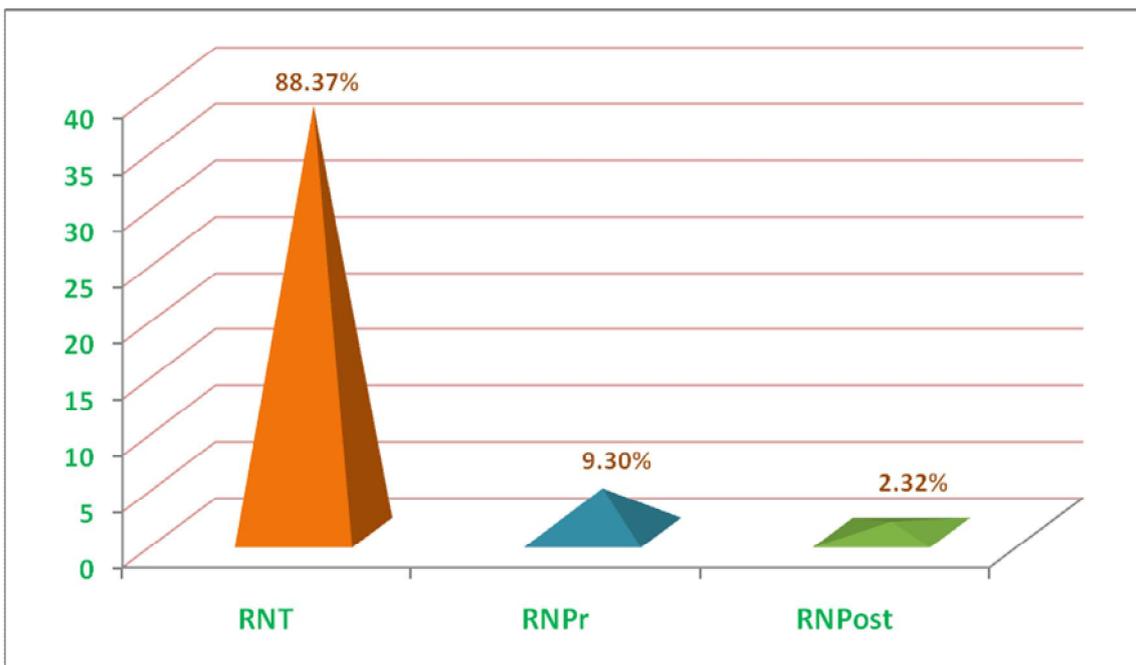
Edad gestacional de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Edad Gestacional	No.	Porcentaje (%)
RNTermino	38	88.37
RNPretermino	4	9.30
RN Posttermino	1	2.32
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 6.

Edad gestacional de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 7

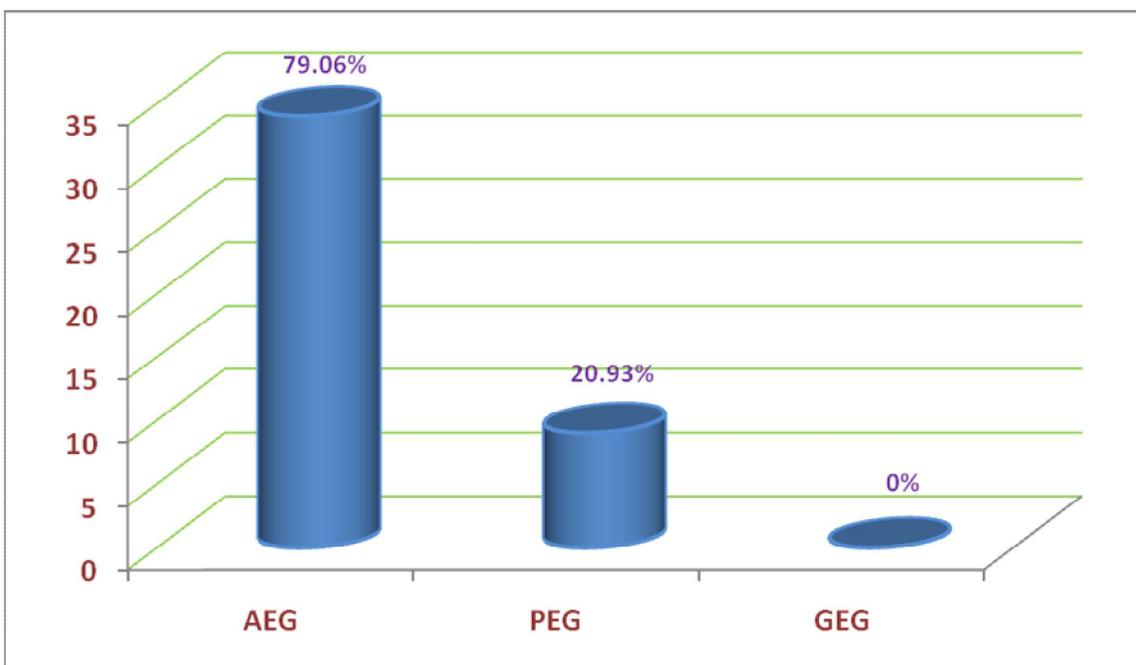
Peso según edad gestacional de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Peso según edad gestacional	No.	Porcentaje (%)
AEG	34	79.06
PEG	9	20.93
GEG	0	0
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 7

Peso según edad gestacional de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 8

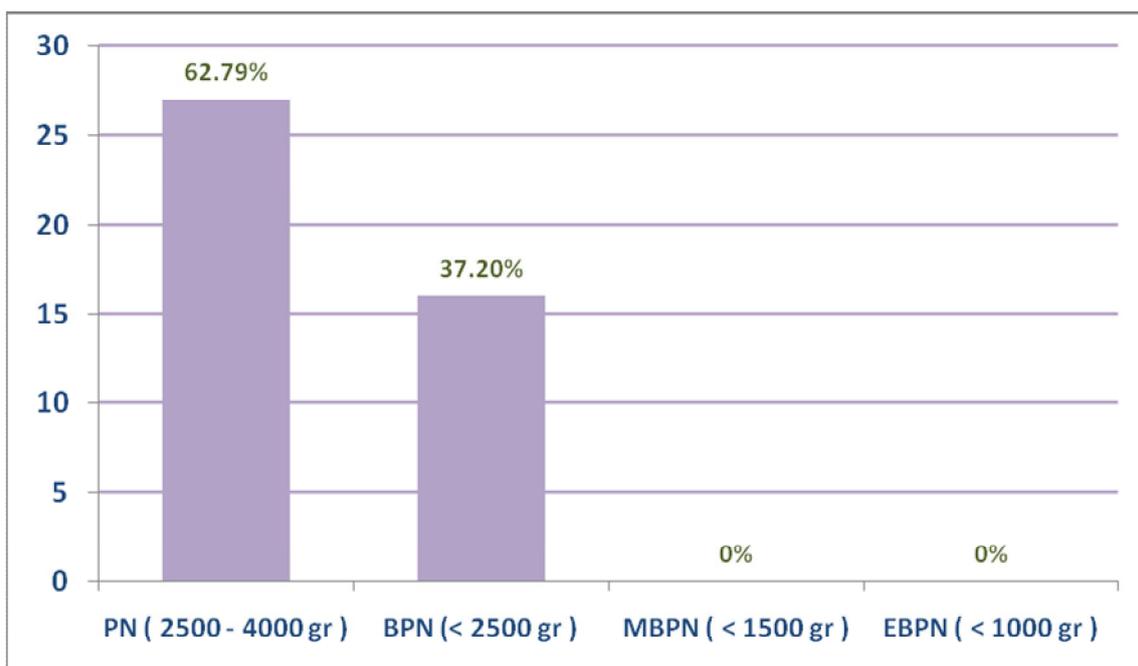
Peso al nacer los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Peso al Nacer(gr)	No.	Porcentaje (%)
PN (2500-4000)	27	62.79
BPN( < 2500)	16	37.20
MBPN(<1500)	0	0
EBPN(<1000)	0	0
Total	43	100%

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 8

Peso al nacer los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 9.

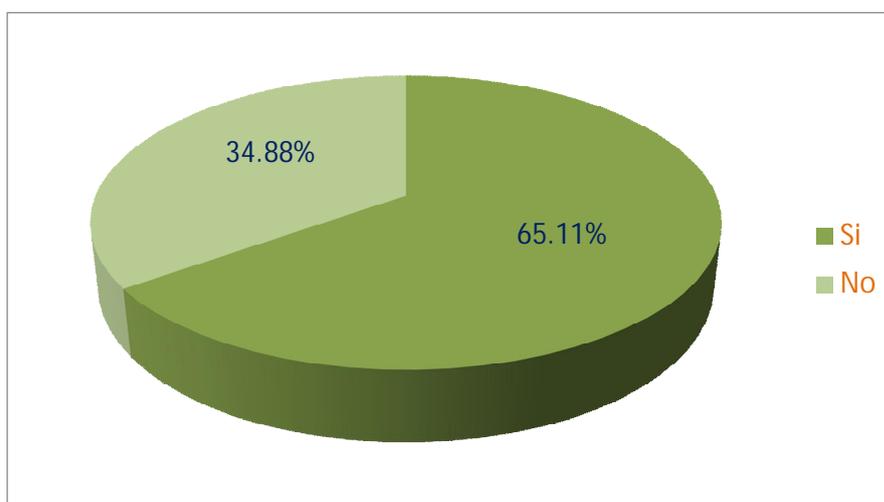
Complicaciones de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Complicaciones	No.	Porcentaje (%)
Si	28	65.11
No	15	34.88
Total.	43	100%

Fuente: Expediente clínico.

Grafico No 9.

Complicaciones de los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 10

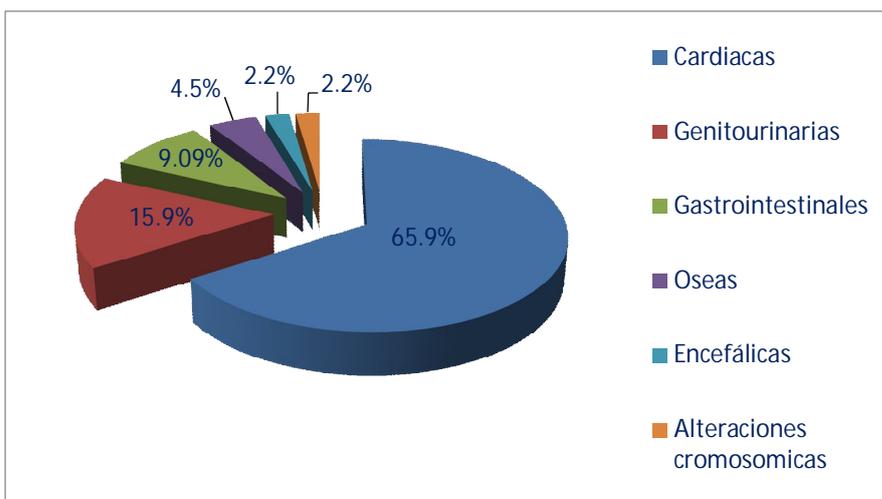
Malformaciones asociadas en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Malformaciones Asociadas	Numero	Porcentaje (%)
Cardiacas	29	65.9
Genitourinarias	7	15.9
Gastrointestinales	4	9.09
Oseas	2	4.5
Encefálicas	1	2.2
sindromes cromosómicos	1	2.2
Total	44	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 10

Malformaciones asociadas en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 11

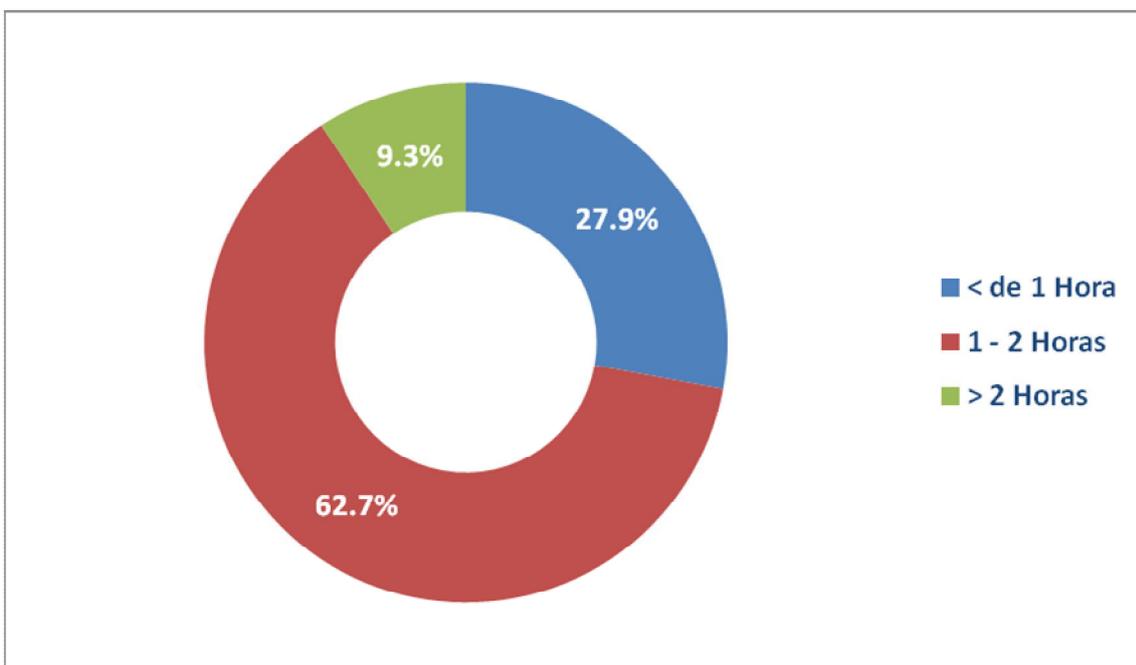
Duración promedio de las cirugías realizadas a los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Duración de la cirugía (hrs)	No.	%
< de 1 hora	12	27.9
1-2	27	62.7
>2	4	9.3
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 11

Duración promedio de las cirugías realizadas a los neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 12.

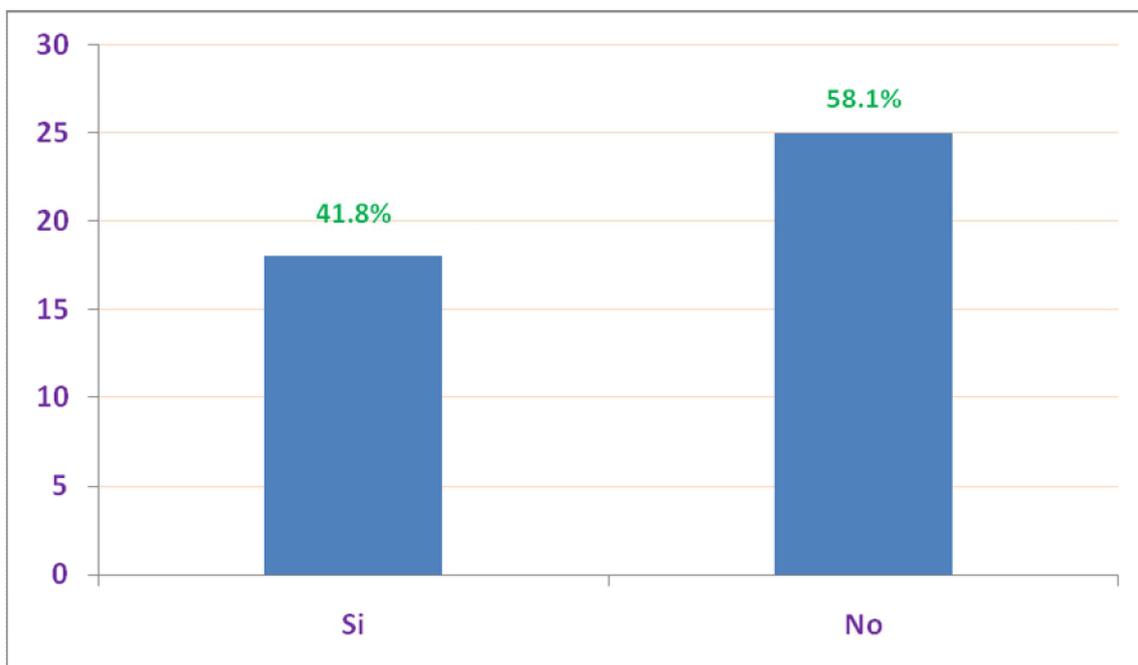
Requerimiento de Ventilación mecánica en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Ventilación mecánica	No.	%
Si	18	41.8
No	25	58.1
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico.

Grafico No 12

Requerimiento de Ventilación mecánica en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 13

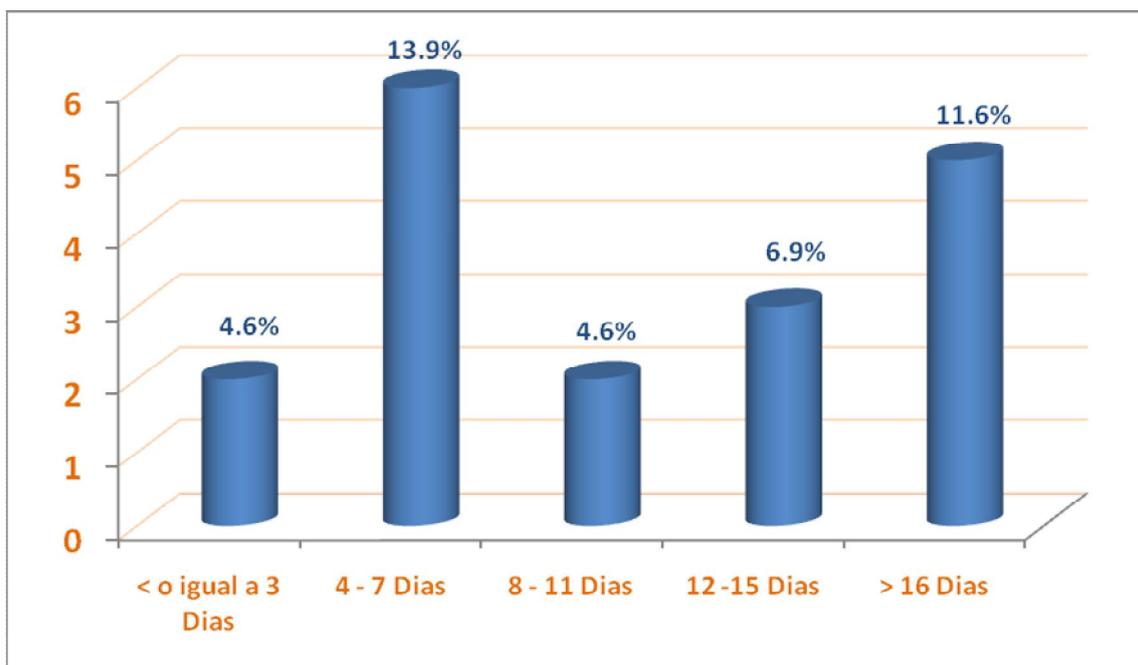
Tiempo promedio en ventilación mecánica en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Duración de la ventilación mecánica( días)	No.	%
< o igual a 3	2	4.6
4 - 7	6	13.9
8 - 11	2	4.6
12-15	3	6.9
> 16	5	11.6
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico.

Grafico No 13

Tiempo promedio en ventilación mecánica en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 14

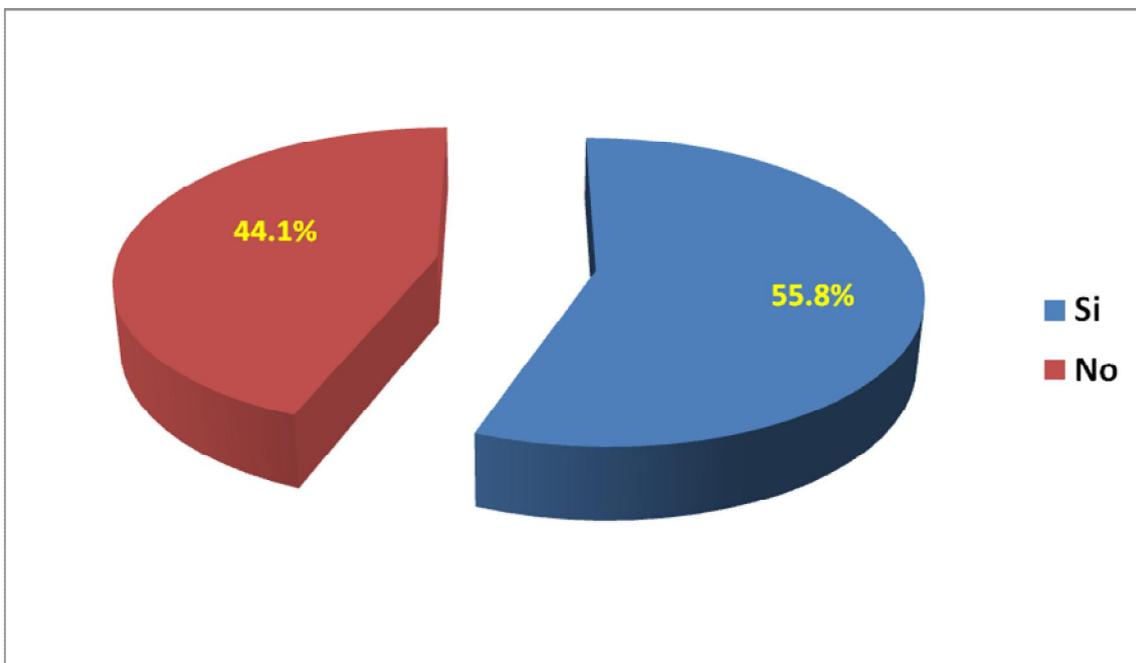
Utilización de catéter venoso central en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Catéteres	No	%
Si	24	55.8
No	19	44.1
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 14

Utilización de catéter venoso central en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 15

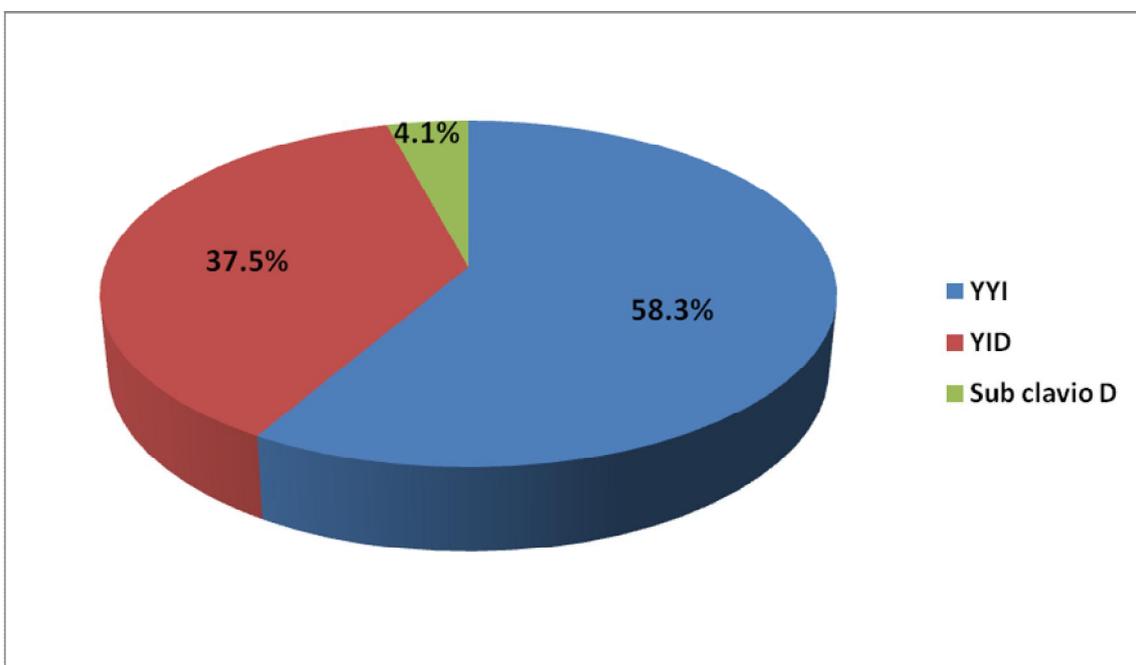
Sitio de colocación de catéter venoso central en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Sitio de colocación	No	%
YII	14	58.3
YID	9	37.5
Subclavio D	1	4.1
Total	24	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 15

Sitio de colocación de catéter venoso central en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 16

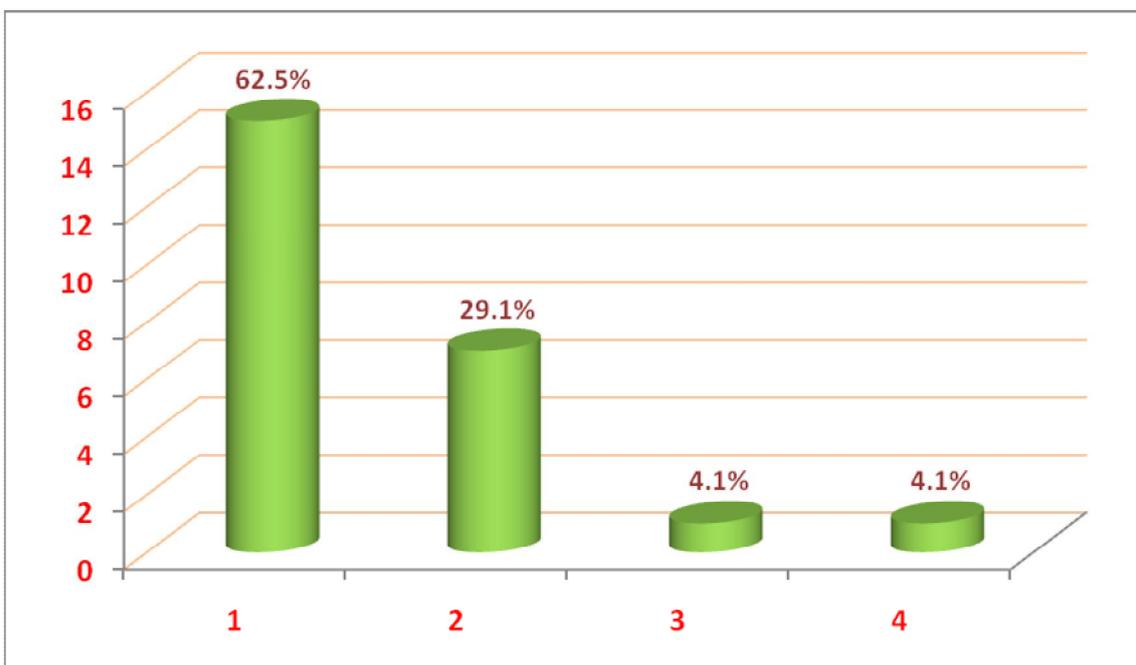
Numero de catéteres venosos centrales en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Numero de CVC	No.	%
1	15	62.5
2	7	29.1
3	1	4.1
4	1	4.1
Total	24	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 16

Numero de catéteres venosos centrales en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de los neonatos con malformaciones gastrointestinales

Tabla No 17

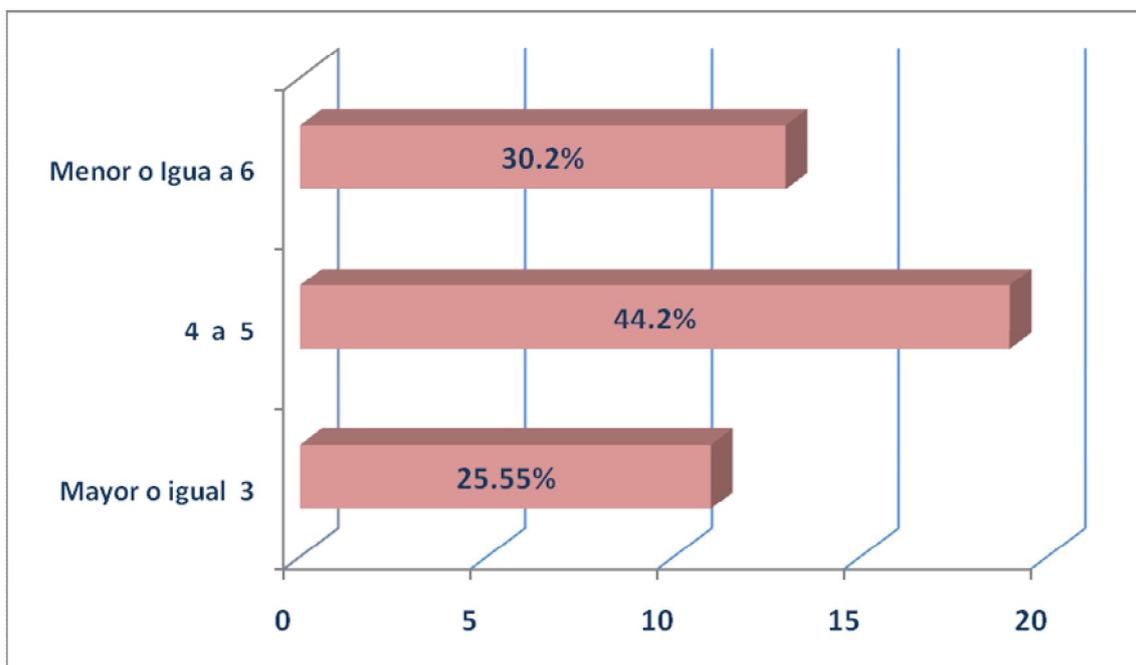
Numero de antibióticos utilizados en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Numero de antibióticos	No	%
< o igual a 3	11	25.5
4-5	19	44.1
> o igual a 6	13	30.2
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico

Tabla No 17

Numero de antibióticos utilizados en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 18

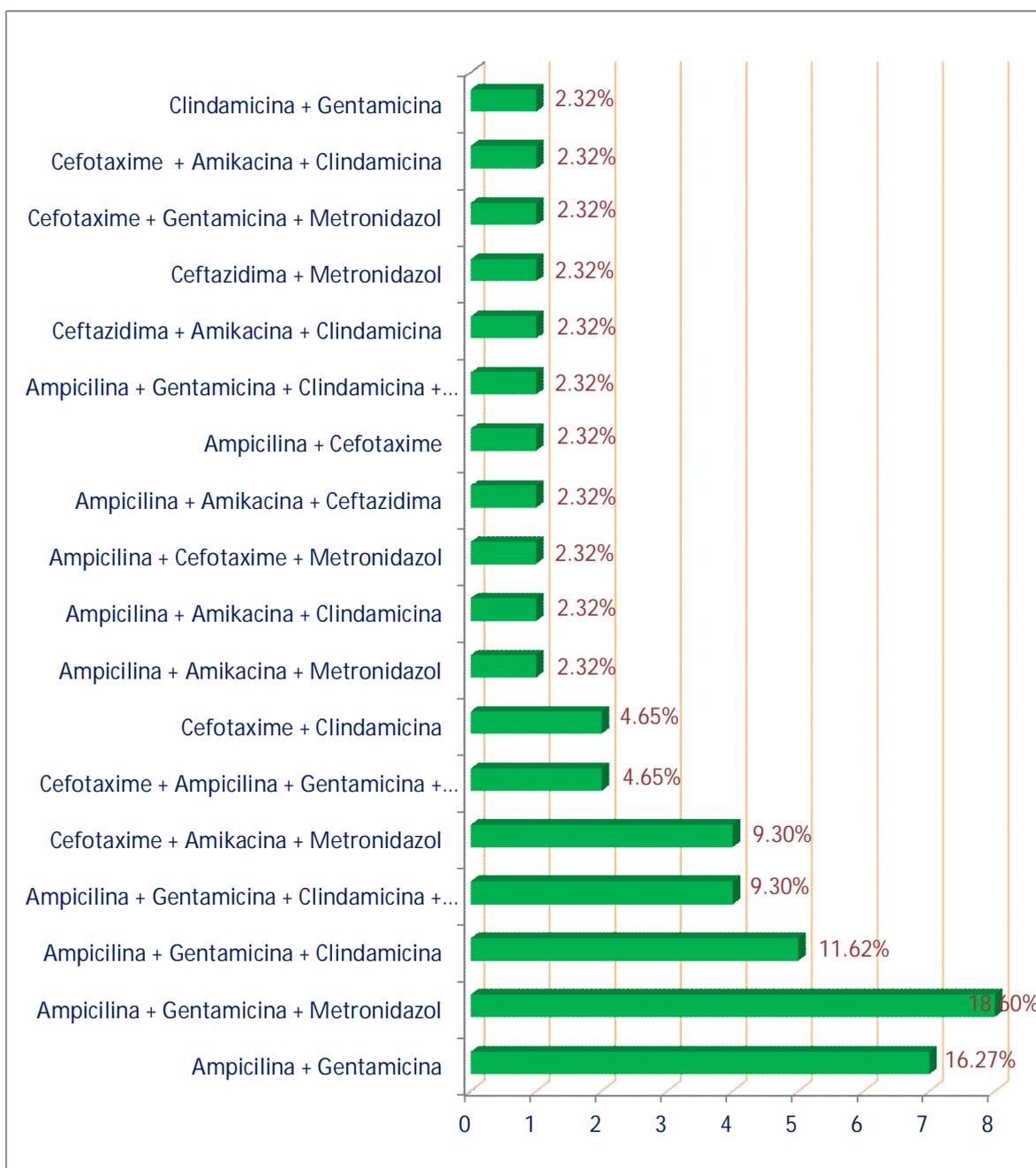
Esquemas antibióticos utilizados en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Esquemas antibióticos utilizados	Numero	Porcentaje (%)
Ampicilina + Gentamicina	7	16.27
Ampicilina + Gentamicina + Metronidazol	8	18.60
Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina	5	11.62
Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina + Cefotaxime	4	9.30
Cefotaxime + Amikacina + Metronidazol	4	9.30
Cefotaxime + Ampicilina + Gentamicina + Metronidazol	2	4.65
Cefotaxime + Clindamicina	2	4.65
Ampicilina + Amikacina + Metronidazol	1	2.32
Ampicilina + Amikacina + Clindamicina	1	2.32
Ampicilina + Cefotaxime + Metronidazol	1	2.32
Ampicilina + Amikacina + Ceftazidima	1	2.32
Ampicilina + Cefotaxime	1	2.32
Ampicilina + Gentamicina + Clindamicina + Ceftazidima	1	2.32
Ceftazidima + Amikacina + Clindamicina	1	2.32
Ceftazidima + Metronidazol	1	2.32
Cefotaxime + Gentamicina + Metronidazol	1	2.32
Cefotaxime + Amikacina + Clindamicina	1	2.32
Clindamicina + Gentamicina	1	2.32
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 18

Esquemas antibióticos utilizados en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 19

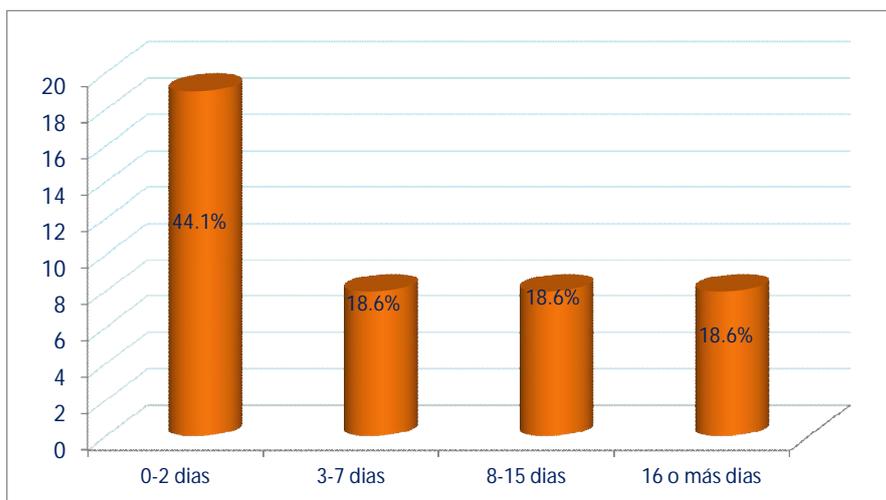
Estancia en UTIN en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Estancia en UTIN ( Días )	Numero	Porcentaje (%)
0-2	19	44.18
3-7	8	18.60
8- 15	8	18.60
16 o +	8	18.60
Total.	43	100

Fuente: Expediente clínico

Grafico No 19

Estancia en UTIN de neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No 20

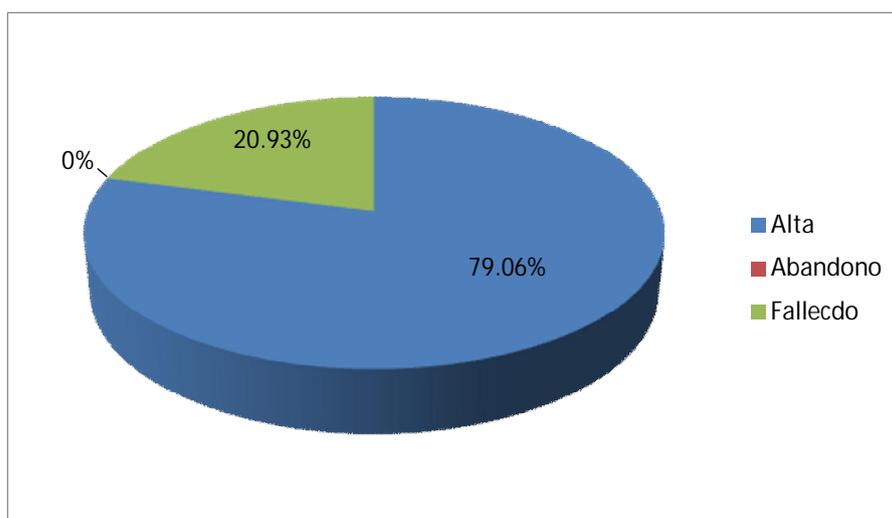
Condición al egreso en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.

Condición al egreso	Numero	Porcentaje (%)
Alta	34	79.06
Abandono	0	0
Fallecido	9	20.93
Total	43	100

Fuente: Expediente clínico

Gráfico No 20

Condición al egreso en neonatos con malformación gastrointestinal egresados del servicio de neonatología del HINMJR La Mascota durante el periodo de enero a diciembre de 2010.



Fuente: Ficha clínica de neonatos con malformación gastrointestinal

Tabla No. 21

## Letalidad según tipo de malformación gastrointestinal

Malformación gastrointestinal			LETALIDAD		
			Ingresos	Fallecidos	Letalidad (%)
Atresia esofágica	I		1	1	100
	II		0	0	-
	III		5	2	40
Atresia intestinal	Duodeno	Completa	3	1	33.3
		Incompleta	2	0	-
	Yeyuno	I	6	0	-
		II	1	0	-
		IIIA	1	1	100
		IIIB	1	1	100
		IV	3	1	33.3
	Cólica		1	0	-
	Anorrectal		1	1	100
MAR	CF	RV	2	0	-
		RP	4	0	-
	SF		7	1	14.2
	FA		1	0	-
E. Hirschprung			2	0	-
Malrotación intest			2	0	-
Total			43	9	-
Porcentaje			100	20.9	20.9

Fuente: Expediente clínico

Tipo de malformación gastrointestinal según sexo

Tipo de malformación																																						
Atresia esofágica						Atresia intestinal														MAR				EH	%	MI	%	Total										
																				F	A	%																
Duodeno						Yeyuno								C	%	Ano imperforado																						
I	%	II	%	III	%	C	%	I	%	II	%	IIIA	%			IIIB	%	IV	%				CF		SF	%	F	%										
																				RV	%	RP	%															
No	%																																					
0	0	0	0	0	0	2.3	3	4.6	0	0	4	9.3	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2.3	1	2.3	0	0	4	9.3	3	6.9	1	2.3	1	2.3	2	4.6	20	46.5
1	2.3	0	0	5	9.3	0	0	2	6.9	2	4.6	1	2.3	1	2.3	1	2.3	3	6.9	0	0	0	0	2	4.6	0	0	2	4.6	0	0	1	2.3	0	0	21	48.8	
																																				2	4.6	
1	2.3	0	0	5	11.6	3	4.6	2	6.9	6	13.9	1	2.3	1	2.3	1	2.3	3	6.9	1	2.3	1	2.3	2	4.6	4	9.3	7	16.1	1	2.3	2	4.6	2	4.6	43	100	

\*C: completa, I: Incompleta, Co: colónica, AR: anorrectal, CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal, EH: Enfermedad de Hirschprung, MI: Malrotación Intestinal, AS: ambigüedad sexual.

Fuente: Expediente clínico

Malformaciones congénitas asociadas a Malformación gastrointestinal

Tipo de malformación gastrointestinal		Malformaciones asociadas																				TOTAL	%	
		FOP	PCA	CIV	CIA	CAVC	AP	TGA	HC	EH	MI	AI-FRV	AS	GA	RE	AR	DPB	CRIFT	SD DOWN	OSEA				
Atresia esofágica	I		1							1												2	4.5	
	II																							
	III	4	3	1	1							1										10	22.7	
Atresia Intestinal	Duodeno	Completa		1	1	1							1						1	1	1	7	15.9	
		Incompleta																						
	Yeyuno	I	1																			1	2	4.5
		II																						
		IIIA																						
		IIIB								1		1											2	4.5
	IV																							
Cólica																								
Anorrectal			1	1																		2	4.5	
MAR	CF	RV	1	1																			2	4.5
		RP	1													1							2	4.5
	SF	3	2			1	1	1						2	1		1					12	27.2	
	FA																							
E. Hirschprung		1	1																			2	4.5	
Malrotación intestinal																					1	1	2.2	
Total		11	10	3	2	1	1	1	1	1	1	1	1	2	1	1	1	1	2	1	2	44	-	
Porcentaje		25	22.7	6.8	4.5	2.2	2.2	2.2	2.2	2.2	2.2	2.2	2.2	4.5	2.2	2.2	2.2	4.5	2.2	4.5	-	100		

\* CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal, FOP: Foramen oval permeable, PCA: Persistencia de conducto arterioso, CIV: Comunicación interventricular, CIA: Comunicación interauricular, CAVC: Canal auriculo ventricular completo, AP: Atresia pulmonar, TGA: Transposición de grandes arterias, HC: Hidrocefalia congénita, EH: Estomago hipoplásico, MI: Malrotación intestinal, AI-FRV: Ano imperforado con fistula rectoperineal, GA: Genitales ambiguos, RE: Riñón ectópico, AR: Agenesia renal, DPB: Dilatación plelica bilateral, CRIFT: Criptorquidea, SD DOWN: Síndrome de Down, M- OSEA: Malformación ósea.

Fuente: Expediente clínico

Patologías asociadas según tipo de malformación gastrointestinal

Patologías asociadas	Tipo de malformación intestinal																Total	Porcentaje (%)		
	Atresia esofágica			Atresia intestinal								MAR			Enfermedad de Hirshprung	Malrotación Intestinal				
	I	II	III	Duodeno		Yeyuno				Cólica	Anorrectal	CF		SF					FA	
				C	I	I	II	IIIA	IIIB			IV	RV							RP
Sepsis neonatal temprana			1	2	1									1				1	10	22.2
Sepsis neonatal tardía			1															1	3	6.6
Sepsis abdominal										1									1	2.2
Choque séptico										1									1	2.2
Neumonía					1	2				1				1				1	7	15.5
Neumonía aspirativa	1		1		1					1									2	4.4
Insuficiencia respiratoria	1																		2	4.4
Incompatibilidad ABO										1								1	2	4.4
Ictericia multifactorial				1		2								1				1	5	11.1
Síndrome colestásico						1												1	2	4.4
Conjuntivitis					1														1	2.2
Onfalitis					1														1	2.2
Enterocolitis						2					1			1				2	7	15.5
Insuficiencia renal aguda										1									1	2.2
Porcentaje	4.4	-	6.6	6.6	11.1	15.5				15.5	4.4	2.2	4.4	11.1				11.1	6.6	100
Total	2	-	3	3	5	7				7	2	1	2	5				5	3	45

\*C: completa, I: Incompleta, CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal, NAV: neumonía asociada a ventilador, SDA: s.d diarreico agudo, IRA: insuficiencia renal aguda.

Fuente: Expediente clínico

Complicaciones médico-quirúrgicas asociadas a malformación gastrointestinal.

Tipo de malformación gastrointestinal	Complicaciones																												n	%	
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28			
I	1		1																	1								3	3.8		
II																															
III	2	1		1					2							1											1	8	10.3		
Duod.	C	1		1					2		1	1								1	1							8	10.3		
	I	1																		1	1						1	4	5.1		
Yeyun.	I	1	1						2			1	1			1	1	1	4			1	1				1	16	20.7		
	II															2												2	2.5		
	III																														
	A																														
	B	1					1						1															3	3.8		
	IV	1	1	1		1		1	1							1												7	9		
	Cólica	1													1													2	2.5		
	Anorrectal	1						1	1															1	1	1		6	7.7		
IR	CF																											1	1	1.2	
		RV																													
		RP							2																			2	2.5		
	SF	2						1	4	1	1				1						1							11	14.2		
	FA													1														1	1.2		
Hirschprung		1																		1							1	3	3.8		
Introtación intestinal																															
Total		18	3	3	1	1	1	1	3	13	1	1	3	2	2	1	5	1	4	6	1	1	2	1	1	1	3	1	1	77	-
Porcentaje		16.8	3.8	3.8	1.2	1.2	1.2	1.2	3.8	16.8	1.2	1.2	3.8	2.5	2.5	1.2	6.4	1.2	5	7.7	1.2	1.2	2.5	1.2	1.2	1.2	3.8	1.2	1.2	-	100

\* 1: IRA, 2: Insuficiencia respiratoria, 3: Paro cardiorrespiratorio, 4: Neumomediastino, 5: Hemorragia pulmonar, 6: Neumotórax, 7:Atelectasia, 8:Enterocolitis, 9:Infección de herida quirúrgica, 10: evisceración, 11: Perforación intestinal, 12: Peritonitis,13: Obstrucción intestinal, 14 : Colostomía invertida o retraída, 15: Colostomía dehiscente, 16: Dehiscencia de anastomosis, 17: Perforación gástrica, 18: acidosis metabólica, 19: hipokalemia, 20: Hiperkalemia, 21: Hiponatremia, 22: Quemadura química por heces, 23: Absceso supra hepático, 24: Estenosis subglótica, 25: Traqueostomía, 26: DNPC, 27: Quemadura en dorso de mano izquierda, 28: Anemia.

FUENTE: EXPEDIENTE CLINICO

Número de intervenciones quirúrgicas según el tipo de malformación gastrointestinal

Número de intervenciones quirúrgicas	Tipo de malformación intestinal																		Total	Porcentaje (%)
	Atresia esofágica			Atresia intestinal								MAR			Enfermedad de Hirshprung	Malrotación Intestinal				
	I	II	III	Duodeno		Yeyuno				Cólica	Anorrectal	CF		SF			FA			
				C	I	I	II	IIIA	IIIB			IV	RV					RP		
1			2	2	1	3	1	1		2	1	1	2	3	6	1	2	2	30	69.76
2	1		3	1	1	2			1	1				1	1				11	25.58
3 o más					1	1													2	4.65
<b>Total</b>	<b>1</b>		<b>5</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>6</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>43</b>	<b>-</b>
Porcentaje	2.3		11.6	6.9	4.6	13.9	2.3	2.3	2.3	6.9	2.32	2.32	4.6	9.3	16.2	2.22	4.6	4.6	-	100

\*C: completa, I: Incompleta, CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal.

Fuente: Expediente clínico

Procedimiento quirúrgico según tipo de malformación gastrointestinal

Tipo de malformación		Primera cirugía realizada																		Total	Percent (%)						
		1		2		3		4		5		6		7		8		9				10		11			
		No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%			No	%	No	%		
Atresia esofágica	I	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3			
	II	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-			
	III	3	6.9	1	2.3	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	5	11.6		
Atresia intestinal	Duodeno	Completa	-	-	-	-	-	-	3	6.9	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	6.9	
		Incompleta	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6
	Yeyuno	I	-	-	-	-	1	2.3	5	11.6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	6	13.9
		II	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3
		IIIA	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3
		IIIB	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3
	Cólica	IV	-	-	-	-	-	-	3	6.9	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	6.9
			-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3
MAR	Anorrectal		-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3	
			-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3
	CF	RV	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6
		RP	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4	9.3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4	9.3
		SF	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	6	13.9	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	7	16.2
FA	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3	-	-	-	-	-	-	-	1	2.3		
E. Hirschprung		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6	
Malrotación intestinal		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4.6	2	4.6	
<b>Total</b>		<b>3</b>	<b>6.9</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>2</b>	<b>4.6</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>16</b>	<b>36.9</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>11</b>	<b>25.4</b>	<b>4</b>	<b>9.3</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>1</b>	<b>2.3</b>	<b>2</b>	<b>4.6</b>	<b>43</b>	<b>100</b>

\* CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal, 1: anastomosis esofágica +colocación de sonda pleural, 2: anastomosis esofágica mas cierre de fistula, 3: gastrostomía, 4: LAPE+ resección de membrana intestinal, 5: LAPE+ resección intestinal y anastomosis, 6: LAPE+ resección colónica+ colostomía, 7: colostomía, 8: anorrectoplastia, 9: fistulostomía, 10: resección de membrana anal, 11: procedimiento de LADD.

Fuente: Expediente clínico

Infecciones nosocomiales según tipo de malformación gastrointestinal

Infecciones nosocomiales	Tipo de malformación gastrointestinal																Enfermedad de Hirshprung	Malrotación Intestinal	Porcentaje (%)	Total
	Atresia esofágica			Atresia intestinal								MAR								
	I	II	III	Duodeno		Yeyuno				Cólica	Anorrectal	CF		SF	FA					
				C	I	I	II	IIIA	IIIB			IV	RV			RP				
Neumonía asociada a ventilador			1	1		1			1			1	1						14	7
Flebitis											1	1							4	2
Infección de CVC																			0	0
Candidiasis			2	1		2			1		1		1	3					22	11
Sepsis						2			1	1							1		8	4
Sepsis + choque séptico	1		2	1		2			1	1	1	1					1		24	12
Síndrome diarreico agudo												1							2	1
Infección de herida quirúrgica.			2	2		2					1		2	4					26	13
Porcentaje (%)	2		14	10		18			6	4	2	10	8	8	14	0	2		100	
<b>Total.</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>7</b>	<b>5</b>	<b>0</b>	<b>9</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>4</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>1</b>		<b>50</b>

\*C: completa, I: incompleta, CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal.

Fuente: Expediente clínico

Condición de los neonatos al egreso según tipo de malformación gastrointestinal

Condición al egreso	Tipo de malformación gastrointestinal															Enfermedad de Hirshprung	Malrotación Intestinal	Total	Porcentaje (%)	
	Atresia esofágica			Atresia intestinal								MAR								
	I	II	III	Duodeno		Yeyuno				Cólica	Anorrectal	CF		SF	FA					
				C	I	I	II	IIIA	IIIB			IV	RV							RP
Alta			3	2	2	6	1			2	1		2	4	6	1	2	2	34	79.06
Abandono																			0	0
Fallecido	1		2	1				1	1	1		1			1				9	20.93
Porcentaje (%)	2.3		11.6	6.9	4.6	13.9	2.3	2.3	2.3	6.9	2.3	2.3	4.6	9.3	16.1	2.3		4.6	4.6	0
Total	1	0	5	3	2	6	1	1	1	3	1	1	2	4	7	1	2	2	43	100

\*C: completa, I: incompleta, CF: con fistula, RV: rectovestibular, RP: rectoperineal, SF: sin fistula, FA: fistula anal.

Fuente: Expediente clínico

## Ficha de Recolección de datos de RN con Malformación Gastrointestinal

### 1. Datos de filiación

Nombre y apellidos: \_\_\_\_\_ Expediente: \_\_\_\_\_

Fecha de Ingreso Hospital: \_\_\_\_\_ F Ingreso a Neonato: \_\_\_\_\_

Fecha de Egreso: \_\_\_\_\_ Estancia: \_\_\_\_\_ Origen: \_\_\_\_\_ Lugar del Parto: \_\_\_\_\_

Lugar de traslado: \_\_\_\_\_

### 2. Antecedentes perinatales:

SG: cap. \_\_\_\_\_ SG US: \_\_\_\_\_ RNT: \_\_\_\_\_ RNPt \_\_\_\_\_ Edad al Ingreso: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_

Peso al Nacer: \_\_\_\_\_ Peso al Ingreso a Neonato: \_\_\_\_\_

3. Tipo de Malformación: \_\_\_\_\_

D(x) Ingreso: \_\_\_\_\_

D(x) Egreso: \_\_\_\_\_

4. Malformaciones asociadas: \_\_\_\_\_

5. Complicaciones: \_\_\_\_\_

6. Infecciones Nosocomiales: Si \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_

Neumonía Asoc V: \_\_\_\_\_ Infección Herida Q: \_\_\_\_\_ Sepsis \_\_\_\_\_ Flebitis \_\_\_\_\_ Infección R Catéter \_\_\_\_\_

Otras: \_\_\_\_\_

### 7. Cirugía:

- Edad al momento de la intervención Qx: \_\_\_\_\_
- ¿Quién realiza la intervención Qx?: MB: \_\_\_\_\_ M R \_\_\_\_\_
- ¿Quién da la anestesia? MB: \_\_\_\_\_ Tec: \_\_\_\_\_
- Qx realizada: 1. \_\_\_\_\_  
2. \_\_\_\_\_

- Duración de la Qx: \_\_\_\_\_

8. Ventilación Mecánica: Si: \_\_\_\_\_ No: \_\_\_\_\_ Tiempo: \_\_\_\_\_

9. Catéteres: Si: \_\_\_\_\_ No: \_\_\_\_\_

- Sitio de colocación: \_\_\_\_\_
- Numero de CVC: \_\_\_\_\_
- Duración: \_\_\_\_\_

10. Antibióticos utilizados:

11. Estancia en UTIN: \_\_\_\_\_

12. Condición de Egreso: Alta \_\_\_\_\_ Abandono \_\_\_\_\_ Fallecido \_\_\_\_\_

## BIBLIOGRAFÍA

1. Malformaciones congénitas. María Eugenia Hubner Guzmán .Editorial Interamericana. 2005. Págs. 865-983.
2. Normas de neonatología. Ministerio de Salud. Editorial Nuevo Amanecer. 1997. Págs. 17-35.
3. Informe de Mortalidad neonatal, departamento de estadísticas del H.I.N.M.J.R. 2010.
4. K. Ascraft. Cirugía pediátrica, McGraw Hill Interamericana. México 2000.pgs 425-520.
5. T.W. Sadler, Langman Embriología Médica. Octava edición, 1995, págs. 220-230.
6. Moncada Rodríguez, Norma. Factores relacionados con la evolución de neonatos con patología quirúrgica H.I.N.M.J.R., 1992-1996.
7. Hernández Castillo Sergio, Cabrera Rojas. Morbimortalidad por Atresia esofágica en 1995 en el H.I.N.M.J.R. 1988-1992, Managua, Nicaragua.
8. Vanegas Fajardo Heberto. Comportamiento clínico de los pacientes con atresia esofágica atendidos en el hospital infantil Manuel de Jesús rivera " La Mascota" , en el periodo de Enero de 2004 a Diciembre 2005.
9. Méndez Mantilla, Manuel .Atresia Intestinal en niños en el H.I.N.M.J.R. La Mascota.1994-1998.
10. Pereira Paredes Francisco. Abordaje quirúrgico de pacientes con diagnostico de Megacolon congénito (Enfermedad de Hirschprung)en el departamento de cirugía del H.I.N.M.J.R. La Mascota, periodo 1990-1995.
11. Montealegre Valle Mariano. Evolución clínico-quirúrgica de niños con Malformación anorrectal atendidos en el H.I.N.M.J.R. 2006.
12. Baeza Herrera C. Patología quirúrgica neonatal. 2 ed. México, D.F.: Ciencia y Cultura Latinoamericana, S.A. de C.V.; 1995:108-18.