

**UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NICARAGUA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESUS RIVERA**



TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA.

Evolución clínico – quirúrgica de pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, en la Unidad de Terapia Intensiva II en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de Enero 2011 a Diciembre de 2012.

Autor:

Ivexy Kireldy Rugama Zeledón. M.D

Tutor clínico:

Dr. Ricardo Hernández
Pediatra – Intensivista

Tutor metodológico:

Lic. Rosa Julia Gómez. UNAN – Managua.
MSc. en Investigación Científica.

Managua, Marzo 2013

RESUMEN

Se realizó un estudio para conocer evolución clínico – quirúrgica de pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, en la Unidad de Terapia Intensiva II del Hospital Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de Enero 2011 a Diciembre de 2012.

Se trata de un estudio tipo descriptivo, retrospectivo, de corte transversal. El universo estuvo constituido por 240 pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, ingresados en el HIMJR en el periodo en estudio, la muestra la conformaron 25 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión.

La información se recogió mediante una ficha de recolección de datos, la cual se aplicó a los expedientes de los pacientes del servicio de UTI II. Esta información se procesó en el programa SPSS V20, se aplicaron medidas de frecuencias y porcentajes de los datos obtenidos, los cuales se representaron en cuadros y gráficos estadísticos.

Los principales resultados fueron: la edad de los pacientes al ingreso predominantemente fue de 29 días a 6 meses 36% (9), con un ligero predominio del sexo femenino 52% (13) con relación al masculino 48% (12). La mayoría de los pacientes eran originarios de Managua 28% (7), con un peso al nacer en rangos normales y un estado nutricional eutrófico.

Las malformaciones del aparato digestivo más frecuentes fueron: la Malrotación intestinal con un 20% (5), seguido de las Atresias de Vías biliares y Divertículo de Meckel con 16% (4) para ambos, los porcentajes restantes corresponden a la Duplicación Intestinal, Atresia Intestinal, Enfermedad de Hirschprung, Hipertrofia de píloro y Fistula Traqueoesofágica.

Las principales patologías asociadas a las malformaciones del aparato digestivo fueron las de origen cardíaco, la mayoría de los pacientes no tenían otras malformaciones. El 28% (7) de los pacientes requirieron reintervenciones quirúrgicas. El esquema de antibióticos más utilizado en los pacientes fue la combinación de Ceftriaxona, Amikacina y Metronidazol.

Las complicaciones médico-quirúrgicas más observadas en los pacientes estudiados fueron en orden de frecuencia: sepsis, perforación intestinal y la Insuficiencia renal. Las infecciones nosocomiales desarrolladas fueron: Sepsis, neumonía asociada a ventilador e infección de herida quirúrgica. De estos pacientes requirieron ventilación mecánica el 72% (18) y Catéter venoso central el 64% (16).

La tasa de mortalidad fue de un 32% (8).

Con los resultados encontrados se recomienda: brindar capacitación continua y actualizada al personal de las unidades de atención primaria, para el diagnóstico precoz y el traslado oportuno de los pacientes, en el Hospital, a las autoridades docentes, dar continuidad a este tema en las generaciones futuras y estandarizar las pautas de manejo médico – quirúrgicas para un abordaje integral de los pacientes.

DEDICATORIA

Primeramente a Dios por ser la fuente de toda mi vida, quien me ha mantenido en pie a pesar de las adversidades y en quien encuentro las fuerzas para seguir con mis metas.

A mis padres Alba Marina Zeledón y Saúl Rugama Dávila, a quienes debo todo lo que soy, por ser mi apoyo y soporte en los momentos difíciles, por ser mi fuente de inspiración y la razón primordial por la cual perseverar hasta alcanzar uno a uno los triunfos de esta vida.

A mi hermano Álvaro Saúl Rugama Zeledón, por ser mi amigo y mi compañero de toda la vida, por compartir conmigo su tiempo, momentos buenos y malos, dándome siempre su apoyo incondicional.

A mí querido esposo Cesar Augusto Hernández, por apoyarme en todo este largo período de especialización, por la paciencia y amor a pesar de la distancia.

AGRADECIMIENTO

Agradezco primeramente a Dios, por acompañarme y guiarme día a día, por darme paciencia, sabiduría y perseverancia a lo largo de toda mi vida y carrera.

Al Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera, casa de la pediatría, me voy orgullosa de haberme formado en este centro, agradeciendo a todos mis docentes y autoridades por su apoyo para la culminación de mi especialidad.

A mi tutor, Dr. Ricardo Hernández, Pediatra – Intensivista, por su valiosa colaboración, por permitirme realizar este estudio en su servicio (UCI). Por su tiempo, paciencia y disponibilidad siempre.

A mi tutora metodológica, MSc Rosa Julia Gómez, por su tiempo y dedicación hasta el último día, para que cada uno de nosotros pudiéramos empoderarnos de la metodología de la investigación y así poder culminar este trabajo.

A las autoridades de la UNAN – Managua y específicamente a la Facultad de Medicina, por brindarnos el curso de investigación científica, fue de gran utilidad para poder llevar a cabo esta tesis.

Un especial agradecimiento a mi madre Alba Marina Zeledón, que también me brindó apoyo metodológico y a mi prima Ligna Zarima Zeledón por ayudarme en la recolección y procesamiento de la información.

INDICE

i. DEDICATORIA	
ii. AGRADECIMIENTO	
iii. RESUMEN	
I. INTRODUCCION.....	6
II. ANTECEDENTES.....	7
III. JUSTIFICACION.....	10
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	11
V. OBJETIVOS.....	12
VI. MARCO TEORICO	13
VII. MATERIAL Y METODO.....	33
VIII. RESULTADOS	36
IX. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS	40
X. CONCLUSIONES	40
XI. RECOMENDACIONES	41
XII. BIBLIOGRAFÍA.....	42
ANEXOS.....	43

I. INTRODUCCION

El tubo digestivo proviene embriológicamente del intestino primitivo. Este comienza a formarse durante la cuarta semana, cuando el disco trilaminar se encorva en los planos longitudinal y transversal, transformando al embrión en un cilindro e incorporando la porción dorsal dentro del saco vitelino. Al comienzo el esófago y la tráquea están juntos, luego gracias al tabique traqueoesofágico se separan. Al principio el esófago es corto, pero rápidamente se alarga y alcanza su longitud relativa definitiva a la séptima semana. Las alteraciones del desarrollo en esta etapa suelen producir atresia esofágica.

Las atresias del intestino ocurren con mayor frecuencia en el duodeno y el íleon y se deben a recanalización incompleta en el curso de la octava semana. Las malformaciones anorrectales resultan del desarrollo anormal del tabique uorrectal, que da origen a atresia anorrectal con o sin fistula.

La hernia diafragmática se origina también durante la octava semana de vida embrionaria, y resulta de una fusión defectuosa de la membrana pleuroperitoneal con otras porciones del diafragma. Si una de las membranas queda sin fusionarse, cuando el contenido intestinal regresa al abdomen desde el cordón umbilical (décima semana), aquel se introduce en el tórax (9).

Este tipo de malformaciones 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%. (9)

En los últimos años, la principal causa de mortalidad según la Organización Panamericana de la Salud (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.

La mortalidad infantil ha mostrado un importante descenso en todo el mundo y en especial en los países desarrollados en 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 de 100 por mil al comienzo del siglo pasado (1).

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 pediátricos y 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. (6)

Es de mucha importancia conocer la evolución de los pacientes con malformaciones del aparato digestivo, una vez que son intervenidos quirúrgicamente y que ingresan a las unidades de cuidados intensivos pediátricos. A través de la identificación de su manejo, complicaciones y condición de egreso.

II. ANTECEDENTES

Contexto Internacional:

En 1697, Tomas Gibson describió en su libro *Anatomy of humany body epitomized*, la forma típica de la anomalía, un lactante con atresia esofágica proximal y fistula traqueoesofágica (FTE) distal. (9)

Charles Esteele un cirujano de Londres, fue el primero en operar a un paciente con atresia esofágica, pero sin FTE, en 1888.

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. (9)

En una serie de 498 individuos con atresia esofágica y FTE distal, tratados entre 1948 a 1988, 50 de ellos 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 a funduplicación completa. (9)

Con respecto a la atresia intestinal, en 1922 se describió el primer sobreviviente de la anastomosis por atresia de intestino delgado. En una revisión de 1498 casos reportados hasta 1950, hubo una tasa de sobrevida menor de un 10%. La tasa de sobrevida se ha elevado rápidamente hasta casi 90% con la introducción de las técnicas quirúrgicas modernas y la nutrición parenteral total. (9)

La tasa de sobrevida de 93% en 110 casos operados de atresia y estenosis intestinales tratados en la unidad de cuidados intensivos del Hospital en Connericut entre 1970 a 1989 refleja la importancia de los cuidados intensivos con el resultado del tratamiento de esta y otras anomalías congénitas mayores. (9)

La 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. (4)

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. (4)

Contexto nacional:

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

Pereira Francisco, en 1990 – 1995, analizó el abordaje quirúrgico de pacientes con diagnóstico de megacolon congénito en el departamento de cirugía del Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera, los 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.

Zelaya Alfredo, realizó entre mayo de 1984 y julio de 1989, un estudio retrospectivo que incluyó a 27 niños con el diagnóstico de atresia esofágica, encontrando un 85% de procesos infecciosos asociados al ingreso, con una sobrevida de 18.5% y con un 48% de malformaciones asociadas.

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 estadio séptico. Con una mortalidad alta del 66%.

Méndez Manuel realizó un estudio acerca de atresias intestinales en niños en el HIMJR en 1994 – 1998, encontrando una letalidad del 100% para las atresias intestinales III A, IIIB y IV, asociado a complicaciones postquirúrgicas, tales como sepsis nosocomiales y neumonías asociadas a ventilador mecánico.

López Lisset en el 2010, realizó un estudio acerca de la evolución Clínico- Quirúrgica de los Neonatos con Malformaciones Gastrointestinales, egresados del Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, con 51 pacientes, en el cual: 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%). 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, En las malformaciones Anorrectales se encontró predominio de infección de herida quirúrgica en un 42.8%. 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 catéter venoso central (CVC).

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.

III. JUSTIFICACION

Las malformaciones congénitas del aparato digestivo son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad. Estas alteraciones pueden dar manifestaciones clínicas a cualquier edad, algunas ya desde el nacimiento o la infancia, mientras que otras aparecen como una imagen insospechada o se manifiestan en la edad adulta. Estas y las enfermedades de tipo genético, junto con la prematurez, constituyen la principal causa de muerte de los infantes.

En el Hospital la Mascota se han realizado pocos estudios acerca de este tema en lactantes y niños mayores, únicamente ha sido estudiada en neonatos y solo se ha reportado un estudio en los mismos en el año 2010, de ahí la importancia de desarrollar este tema, para que sirva de referencia en estudios futuros.

A la vez ayudará al personal, tanto de cirugía como de pediatría a prevenir las posibles complicaciones y/o eventos que los pacientes puedan presentar durante su estancia intrahospitalaria, lo que afecta su condición de egreso.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Cuál es la evolución clínico – quirúrgica de pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, en la Unidad de Terapia Intensiva II en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de Enero 2011 a Diciembre de 2012?

V. OBJETIVOS

V.1. OBJETIVO GENERAL

Conocer la evolución clínico – quirúrgica de pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo, en la Unidad de Terapia Intensiva II del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, en el periodo de Enero de 2011 a Diciembre de 2012.

V.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Identificar las características sociodemográficas de los pacientes que fueron intervenidos por malformaciones congénitas del aparato digestivo.
2. Identificar las malformaciones congénitas del aparato digestivo presentes en los pacientes hospitalizados.
3. Describir el tipo de manejo para cada una de las malformaciones congénitas del aparato digestivo encontradas en los pacientes estudiados.
4. Determinar las complicaciones presentadas por los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo.
5. Conocer la condición de egreso de los pacientes.
6. Determinar la tasa de mortalidad de los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en la UTI II.

VI. MARCO TEORICO

Según Aschaft (2001), las malformaciones gastrointestinales constituyen un numero variable de patologías como: malrotacion intestinal, atresias y estenosis, páncreas anular, megacolon congénito, atresia de vías biliares, ano imperforado, membrana antral gástrica, estenosis pilórica, entre otras.

La etiopatogenia de las malformaciones, de acuerdo a Aschaft (2001), sea implicado multiples factores como: edad materna, uso y abuso de drogas, radiaciones e insecticidas, baja ingesta de vitaminas y ácido fólico, entre otras.

A continuación se describen las principales malformaciones del aparato digestivo:

6.1. ATRESIA DE VIAS BILIARES

La atresia de vías biliares es una entidad poco frecuente, que corresponde a una colangiopatía obstructiva que se presenta en la etapa neonatal. Se caracteriza por un cambio obstructivo progresivo tanto de la vía intra como extrahepática, constituyéndose en fibrosis y obliteración de éstas, lo que puede llevar a la cirrosis hepática e incluso ser fatal en un corto periodo. La incidencia reportada a nivel mundial es de alrededor de 1 cada 9000 a 12000 recién nacidos vivos sin embargo se presenta como la principal causa de ictericia de origen extrahepático en este grupo y así mismo de trasplante hepático. En algunas series se describe como la causa del 30 a 40 % de las colestasias neonatales, seguida por la hepatitis neonatal con el 30 % de los casos.

Ciertos autores describen una mayor prevalencia en países asiáticos con respecto a población occidental y una leve diferencia entre ambos sexos, siendo mayor para la población masculina con una relación de 1:1,27.

La edad de diagnóstico de la atresia de vías biliares varía en entre los 60 y 120 días según las distintas series. (9).

6.1.1. Clasificación y etiopatogenia

Actualmente se han descrito dos fenotipos clínicos asociados a esta patología, la forma aislada y la asociada a otras malformaciones extrahepáticas.

La etiología y patogénesis aún no están absolutamente aclaradas, por lo que se postulan diversas teorías. Si bien, se han descrito diversos mecanismos involucrados, la mayoría de los autores concluye que en la gran mayoría de los casos la lesión se inicia en el tejido ductal como consecuencia de un proceso inflamatorio y esclerosante, que posteriormente compromete la vía extrahepática.

6.1.2. Clínica

La atresia de vías biliares (AVB) se presenta como la principal causa de colestasia neonatal, tanto en series nacionales como internacionales. La principal manifestación clínica es la ictericia tardía, distensión abdominal, hepatomegalia, consistencia pétreas y

firme del hígado, acolia, coluria, además presentar prurito, a veces refractario a tratamiento convencional.

6.1.3 Diagnóstico

Hiperbilirrubinemia de predominio directo, es decir esta última mayor a 2 mg/dl, existencia de coluria al examen de orina.

Elevación de las transaminasas hepáticas (GOT y GPT). Marcada elevación de la gammaglutamil transpeptidasa (GGT) desde el inicio del cuadro hasta tres veces el valor normal. Tanto los ácidos biliares como la fosfata alcalina y alfafetoproteína pueden estar elevados, y la función hepática puede estar normal o levemente disminuida con repercusión en la pruebas de coagulación.

Asimismo, es posible evidenciar disminución en la síntesis hepática con la consecuente hipoalbuminemia y disminución de los factores de coagulación. Por último, es posible determinar el déficit de vitaminas liposolubles y trombocitopenia debido al hiperesplenismo secundario a la hipertensión portal.

La ecotomografía abdominal se postula como el examen imagenológico de elección para el diagnóstico de esta patología.

La ultrasonográfica es muy útil, en la exploración propiamente tal, el signo de la cuerda triangular tiene una sensibilidad de 85% y especificidad cercana al 100% en el diagnóstico de AVB.

Asimismo, la ausencia o hipoplasia de la vesícula biliar, su forma irregular y su falta de contractilidad son criterios para el diagnóstico, debiendo ser realizados tras un período de ayuno. Por último, la biopsia hepática permite confirmar el diagnóstico en 97-98% de los casos.

6.1.4. Tratamiento

El tratamiento de elección es la hepatoportoenterostomía, mediante la técnica de Kasai, la que permite restablecer el flujo biliar y prevenir el desarrollo de cirrosis y posterior disfunción hepática.

Esta técnica consiste en disecar la porta hepática hasta conseguir una zona de drenaje biliar, la que se anastomosa en Y de Roux a un asa de yeyuno.

Además del tratamiento quirúrgico, estos pacientes requieren un manejo médico multidisciplinario considerando apoyo nutricional y tratamiento de complicaciones tales como la hiperlipidemia, el prurito, la hipertensión portal y los cuadros de colangitis.

6.1.5. Complicaciones

La principal complicación asociada a la corrección quirúrgica son los cuadros de colangitis, ya sea aislado o recurrente.

Otra complicación, aunque menos frecuente, es el desarrollo de carcinoma hepatocelular. (9).

6.2. ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ESTÓMAGO

Pueden ser asintomáticas durante la lactancia y primera infancia, entre ellas tenemos:

6.2.1. DIAFRAGMA ANTRAL O SEPTO PREPILÓRICO

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

6.2.1.1. 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.

6.2.1.2. Diagnóstico diferencial.

- Gastroenteritis viral recurrente.
- Úlcus péptico.

6.2.1.3. 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.

6.2.1.4. Tratamiento

- Obstrucción completa: Escisión, inspeccionando posibles atresias asociadas.
- Obstrucción parcial: Escisión o transección endoscópica. (2)

6.2.2. ATRESIA PILÓRICA

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

6.2.2.1 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.

6.2.2.2 Diagnóstico:

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

6.2.2.3. 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). (2)

6.2.3. MICROGASTRIA

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

6.2.3.1 Clínica:

Comienzo insidioso. Fallo de medro más vómitos y/o reflujo gastroesofágico (RGE)

6.2.3.2. Diagnóstico:

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

6.2.3.3. 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.(2)

6.2.4. 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. (2)

6.2.5. 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.

6.2.5.1. 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.

6.2.5.2. Diagnóstico:

- Palpación.
- Radiografía baritada.
- Ecografía.
- RNM
- TC

6.2.5.3. Tratamiento:

Cirugía: Exéresis, marsupialización de la luz de la duplicación del estómago o gastrectomía parcial. (2)

6.2.6. VÓLVULO GÁSTRICO

La volvulación puede ser:

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

Es el tipo más frecuente.

6.2.6.1. Clínica:

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

6.2.6.2. Fisiopatología:

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

6.2.6.3. Diagnóstico:

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

6.2.3.4. 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. (2).

6.2.7. 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.

6.2.7.1. Etiología:

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.

6.2.7.2. Anatomía 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.

6.2.7.3. 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 Rovinalta, 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.

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.

6.2.7.4. Diagnóstico:

La ecografía permite ver la típica imagen de donut, y medir el diámetro, grosor y longitud del músculo pilórico (regla de π : > 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.

6.2.7.5. 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.

6.2.7.6. 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. (2).

6.3. ANOMALIAS CONGÉNITAS DE INTESTINO

6.3.1 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, íleon 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.

6.3.1.1. Etiopatogenia

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 dístales 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.

6.3.1.2. 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.

6.3.1.3. Clasificación

a. 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.

b. 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.

- 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.

c. 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.

d. 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). (2)

6.3.1.4. 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. Evolución clínico - quirúrgica de los neonatos con malformaciones gastrointestinales.

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.

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. (2)

6.3.1.5. 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.

6.3.1.6. 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 reseca la membrana mediante una duodenostomía. 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. 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 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 absorbente 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. (2)

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. (2)

6.3.1.7. Complicaciones postoperatorias más importantes.

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.

6.3.1.8. Pronostico.

Es variable dependiendo del tipo de atresia intestinal y de los cuidados pre y posquirúrgicos brindados al paciente. (2)

Factores que contribuyen a elevar la mortalidad

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.

Neumonía.

Peritonitis.

Sepsis.

6.4. 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. (2)

6.4.1. 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. (2)

6.4.2. 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. (2)

6.4.3. 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. (2)

6.4.4. 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. (2).

6.5. 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. (2)

6.5.1. 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.

6.5.2. Anatomía 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. (2)

6.5.3. 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%. (2)

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 hipocrómica. 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. (2)

6.5.4. 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. (2)

6.5.5. 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. (2)

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.

6.5.6. Tratamiento.

El tratamiento es quirúrgico 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 agangliónicos 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 funcionando y el colon distal a nivel del ángulo esplénico) o de Ziegler (miomectomía total).

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. (2)

6.5.7. Complicaciones:

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

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

6.5.8. 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. (2).

6.6. 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. (2)

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 aun interviniéndose con urgencia la mortalidad es muy alta.

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. 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. (2)

6.6.1. 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. (2)

6.6.5. 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.

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. (2)

6.6.6. Tratamiento postoperatorio.

Hay casos en los que se plantea a priori un postoperatorio largo y difícil. Es el caso del gran resecado intestinal, como consecuencia de un vólvulo completo.

En estos casos el paciente 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. (2)

6.7. 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. (2)

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.

El tratamiento postoperatorio depende del tipo de la intervención, pero en general es el de una mínima resección intestinal sin infección. (2).

6.8. PANCREAS ANULAR

El Páncreas Anular inicialmente descrito por Tiedmann en 1818 es una anomalía congénita rara^{1, 2}, con una incidencia de 1 por cada 12000 a 15000 recién nacidos vivos y uno de cada 70 niños con síndrome de Down.

El páncreas anular se asocia a otras malformaciones congénitas del tubo digestivo en más de 70% de los casos, incluyendo atresia o estenosis duodenal, mal rotación intestinal, atresia esofágica y anomalías cardiovasculares. También se ha descrito asociado a alteraciones cromosómicas como el Síndrome de Jacobsen (delección terminal del 11q), pero más frecuentemente coligado al Síndrome de Down.

Embriológicamente el páncreas se desarrolla durante la quinta semana de gestación de dos brotes embriológicos, uno ventral y otro dorsal que emergen como proliferaciones del epitelio endodérmico de la porción distal del intestino cefálico. El brote ventral pasará a formar la parte inferior de la cabeza del páncreas y el proceso unciforme cuando el duodeno gira en sentido horario sobre su eje longitudinal haciendo que el brote ventral se desplace hacia el dorso y se fusione con el brote dorsal del que se desarrollará el resto de la glándula.

Desde la perspectiva anatómica y embriológica, el páncreas es un órgano retroperitoneal de color rosado claro en los niños, se origina como evaginaciones pares del Intestino primitivo anterior, donde las 2 yemas pancreáticas ventral y dorsal se fusionan para formar una glándula alrededor de la séptima semana de gestación, aunque algunos autores sugieren que la fusión completa de los dos conductos, para originar el conducto pancreático principal se retrasa hasta el periodo perinatal. Sus componentes endocrinos, (islotes de Langerhans) empiezan a diferenciarse antes que se formen las yemas pancreáticas en la pared del intestino primitivo anterior a partir de los cuales nace el páncreas.

El páncreas anular es una malformación que se caracteriza porque la cabeza del páncreas forma un anillo completo o incompleto a nivel de la segunda porción del duodeno, causando la obstrucción del mismo; esta anomalía se originaría por dos mecanismos: por una hipertrofia del brote ventral y dorsal que sobrepasaría los límites del duodeno por delante y por detrás, hipertrofia que anular páncreas fusiona ambas partes y crea un anillo pancreático o bien por una fijación del brote pancreático ventral en el duodeno antes de su rotación, quedando fijado al borde lateral del duodeno, para luego crecer por delante y por detrás y fusionarse posteriormente con el brote pancreático dorsal. (3)

VII. MATERIAL Y METODO

Área de estudio:

El estudio se realizó en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, ubicado de los semáforos del Mercado Roberto Huembes 3 cuadras al sur, Reparto Cuadra, Managua, Nicaragua. En la Unidad de Terapia Intensiva II.

Tipo de Estudio

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

Determinación del Universo

El universo estuvo constituido por todos los pacientes a los que se les diagnosticó malformaciones congénitas del aparato digestivo, 240, ingresados en el HMJR en el periodo comprendido de Enero 2011 a Diciembre de 2012.

Selección de la Muestra

La conformaron 25pacientes postquirúrgicos por malformaciones congénitas del aparato digestivo, que estuvieron hospitalizados en el servicio de UTI II en el periodo de estudio y que cumplieron los criterios de inclusión.

Criterios de Inclusión

1. Pacientes mayores de 28 días de vida.
2. Pacientes ingresados en el servicio de UTI II.
3. Pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo.
4. Pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente.
5. Expedientes completos.

Criterios de Exclusión

1. Pacientes menores de 28 días de vida.
2. Pacientes ingresados otros servicios diferentes a la UTI II.
3. Pacientes que no fueron intervenidos quirúrgicamente.
4. Pacientes con otras patologías, ingresados en la UTI II durante el periodo del estudio.
5. Expedientes incompletos.

Métodos e instrumentos de Recolección de la Información

La información se recogió mediante una ficha de recolección de datos, la cual se aplicó a los expedientes de los pacientes con malformaciones del tubo digestivo que estuvieron ingresados en el servicio de UTI II en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el periodo en estudio.

Procesamiento de la información

La información se procesó electrónicamente utilizando el programa SPSS V20, se aplicaron medidas de frecuencias y porcentajes de los datos obtenidos, los cuales se representaron en cuadros y gráficos estadísticos. El informe se realizó en Microsoft Word 2010 y los gráficos y cuadros en Microsoft Excel y se presentará en Power Point 2010.

Variables:

Para el objetivo número uno, identificar las características sociodemográficas de los pacientes que fueron intervenidos por malformaciones congénitas del aparato digestivo, se plantearon las siguientes variables:

- Edad
- Sexo
- Procedencia
- Peso al nacer
- Estado nutricional
- Estancia intrahospitalaria

Segundo objetivo, identificar las malformaciones congénitas del tubo digestivo presentes en los pacientes hospitalizados:

- Tipo de Malformación congénita
- Patologías asociadas a la malformación del tubo digestivo.

Tercer objetivo, describir el manejo para cada una de las malformaciones congénitas del aparato digestivo encontradas en los pacientes estudiados:

- Número de reintervenciones quirúrgicas
- Esquemas de Antibióticos usados

Cuarto objetivo, determinar las complicaciones presentadas por los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo:

- Infecciones nosocomiales
- Ventilación Mecánica
- Catéter venoso central

Quinto objetivo, identificar la condición de egreso de los pacientes:

- Condición de Egreso

Sexto objetivo, determinar la tasa de mortalidad de los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en la UTI II:

- Tasa de mortalidad

VIII. RESULTADOS

Los resultados del presente estudio fueron: el rango de edad predominante de los pacientes fue el de 29 días a 6 meses con un 36% (9), seguido de 1 – 3 años con 24% (6), 7 – 11 meses con 20%(5), 4 – 6 años con 16%(4) y solamente un 4% (1) mayores de 6 años.

En relación al sexo, el 52% (13) eran del sexo femenino y el 48%(12) del sexo masculino.

Con respecto a la procedencia de los pacientes del estudio, el 28%(7) eran de Managua, 16% (4) de Matagalpa, de los departamentos de Masaya, Somoto, Ocotal y RAAN se encontraron 8% (2) para cada uno, y el 4% (1) era procedente de Juigalpa, el porcentaje restante eran procedentes de otros departamentos como Estelí, Granada, Rivas, Jinotega, entre otros. .

Según el peso al nacer de los pacientes, la mayoría 64% (16), tuvieron un peso adecuado, es decir entre 2500 y 4400grs, en el rango entre 1500 – 2499grs se encontró un 4% (1).

En cuanto al estado nutricional al ingreso de los pacientes, el 60% (15) se encontraban con peso normal, el 28% (7) con emaciación y solo el 12% (3) con emaciación severa.

Las principales malformaciones del aparato digestivo encontradas corresponden a las Malrotaciones intestinales con un 20% (5), seguido de las Atresias de Vías biliares y Divertículo de Meckel con 16% (4) para cada una de ellas, seguida de la Duplicación intestinal con un 12% (3), las Atresias Intestinales y Enfermedad de Hirschprung con un 8% (2) y la hipertrofia de píloro y fistula Traqueoesofágica con 4% (1). Con el mismo porcentaje se encontraron otras anomalías de rara aparición como el quiste de colédoco entre otras.

Al estudiar la presentación de las malformaciones congénitas según sexo, encontramos que: la Malrotacion Intestinal es más frecuente en el sexo masculino 60% (3) en comparación con el sexo femenino con 40% (2). La atresia Intestinal tuvo el mismo comportamiento en ambos sexos 50% (1), el mismo comportamiento se encontró para la enfermedad de Hirschprung y el divertículo de Meckel. En cuanto a la atresia de vías biliares se encontró con predominio en el sexo femenino con 75% (3) y 25% (1) para el sexo masculino. El caso encontrado de fistula traqueoesofágica fue del sexo femenino 100% (1) y el de Hipertrofia de píloro fue del sexo masculino 100%(1).

Al relacionar las malformaciones congénitas con la edad de los pacientes los datos más relevantes fueron: La malrotacion intestinal predominante en las edades de 29 días a 6 meses con un 60% (3), la atresia de vías biliares con un 75% (3) en el mismo rango de edad, la Duplicación Intestinal se presentó en el 100% (3) en el rango de 1 a 3 años, la malrotacion Intestinal fue encontrada con mayor frecuencia en el grupo etario de 1 a 3 años, el divertículo de Meckel fue encontrado en casi todas las edades con un 25% (1), para cada grupo a excepción del rango de 4 – 6 años .

Las principales patologías asociadas a las malformaciones del aparato digestivo fueron las cardíacas en un 4% (1), el 88% (22) de los pacientes no tenían malformaciones asociadas y un 8% (2) tenían otras patologías poco frecuentes (Gastroquiasis y estenosis esofágica).

Con respecto a las reintervenciones quirúrgicas requeridas por los pacientes, encontramos que en el 72% (18) de los casos no necesitaron ninguna intervención, el 16% (4) tuvo 1 reintervención y el 12% (3), se reintervinieron en 2 ocasiones.

En lo que respecta a reintervenciones quirúrgicas según el tipo de malformación congénita, encontramos que la malrotación intestinal en un 60% (3) no requirió de reintervención quirúrgica, el 20% (1) dos veces y el 20% (1) restante 1 vez. En la atresia intestinal el 50% (1) de los pacientes requirieron de una reintervención y el otro 50% (1) no ameritó ninguna, mientras que en la atresia de vías biliares y en el divertículo de Meckel solo el 25% (1) necesitaron 1 reintervención. La Enfermedad de Hirschprung, Duplicación Intestinal, la Hipertrofia de Píloro y la Fístula Traqueoesofágica no necesitaron ninguna reintervención quirúrgica.

En relación al esquema de antibióticos, encontramos, el 40% (10) utilizaron la combinación de Ceftriaxona, Amikacina y Metronidazol, seguido de Meropenem, Vancomicina y Metronidazol en un 28% (7), el 20% (5) utilizó otros antibióticos y en el 8% de los casos (2) se utilizó Ampicilina, Gentamicina y Metronidazol y el 4% (1) no se utilizó ningún esquema de antibiótico.

En cuanto al esquema de antibióticos utilizados según malformaciones congénitas, encontramos que la hipertrofia de píloro no ameritó ningún esquema, mientras que la Fístula Traqueoesofágica fue tratada en su totalidad 100%(1), con Meropenem, Vancomicina y Metronidazol. La enfermedad de Hirschprung y la Atresia Intestinal se trataron con Ceftriaxona, Amikacina y Metronidazol, utilizándose este mismo esquema en el 50% (2) de los casos de Divertículo de Meckel y el 40% (2) de Malrotación Intestinal. La Atresia de vías biliares fue tratada con Ampicilina, Gentamicina y Metronidazol en 50% (2) de los casos y la Duplicación Intestinal fue tratada con cualquiera los tres esquemas de antibiótico por igual.

Las complicaciones médico-quirúrgicas presentadas en los pacientes estudiados fueron: la sepsis con shock séptico en un 28% (7), perforación intestinal en el 24% (6), y el 12% (3) se complicaron con Insuficiencia renal, el 20% (5) restante, no tuvo ninguna complicación.

En lo que respecta a las infecciones nosocomiales, la más frecuente fue Sepsis con un 24% (6), neumonía asociada a ventilador en un 20% (5), e infección de herida quirúrgica 4% (1) de los casos, el 52% (13) no tuvo ninguna infección nosocomial.

En cuanto a la estancia de los pacientes en la UTI II, el 32% (8) estuvieron 3 días o menos, el 28% (7) de 4 a 8 días, el 20% (5) más de 15 días, y el 16% (4) de 13 a 15 días.

En relación al uso de ventilación mecánica, el 72% (18), requirió de este procedimiento y el 28% (7) restante no tuvo necesidad de ventilación artificial.

Referente al uso de Catéter Venoso Central el 64% (16) de los pacientes se les colocó, mientras que al 36% (19) no lo necesitaron. En cuanto a la relación del uso del mismo con las complicaciones asociadas encontramos que el 85.7% (6) de los pacientes que sufrieron shock séptico usaron CVC, mientras que aquellos que no se complicaron usaron CVC en un 40% (2) y los que presentaron otro tipo de complicaciones el 75 % (3) usaron CVC.

Con respecto al desarrollo de infecciones nosocomiales secundarias al uso de ventilación mecánica el 100% (6) de pacientes con sepsis (2) y neumonía asociada a ventilador (5) usaron ventilación mecánica, mientras que aquellos pacientes que no tuvieron complicaciones, el 53.8% no requirió del uso de ventilación mecánica.

En cuanto al desarrollo de infecciones nosocomiales según la estancia en UTI II, encontramos que: el 50% (3) de los pacientes con 3 días o menos de estancia desarrollaron sepsis, el 100% (1) con infecciones de Herida quirúrgica estuvo más de 15 días en la UTI II. Los pacientes con neumonía asociada a ventilador estuvieron, el 40% (2) más de 4 – 8 días, 20% (1) de 13 – 15 días y el 40%(2) restante más de 15 días. El 7.7% (1) de los pacientes que estuvieron por más de 15 días en la UTI II no se complicaron.

En lo que respecta al desarrollo de complicaciones según la malformación congénita del paciente, tenemos que, la Malrotación Intestinal el 100% (5) se complicaron con sepsis, la Fístula Traqueoesofágica 100% (1) también se complicó con sepsis, los pacientes con Atresia Intestinal, 50% (1) con sepsis y el otro 50% (1) con Insuficiencia renal. En cuanto a pacientes con Divertículo de Meckel el 100% (1) se complicaron con perforación intestinal, el 50% (1) de los casos con Enfermedad de Hirschprung y el 33.3% (1) de Duplicación Intestinal también con perforación intestinal. El 50% (2) de los pacientes con Atresia de vías biliares no se complicaron y el 50%(2) que lo hicieron fue por otras causas.

Fueron dados de alta 68% (17), 32% (8) fallecieron, no hubo ningún abandono.

Relacionando el tipo de malformación congénita con la condición de egreso, encontramos que: los pacientes con Hipertrofia de Píloro y con Atresia Intestinal fueron dados de alta en el 100% (1) de los casos, el 75% (3) de los pacientes con Atresia de vías biliares y Divertículo de Meckel fueron dados de alta al igual que el 66.7% (2) de las Duplicaciones Intestinales y el 60% (3) de las Malrotaciones intestinales, los pacientes con Enfermedad de Hirschprung fallecieron un 50% (1) y el otro 50% (1) se fue de alta.

Con respecto a la condición de egreso de los pacientes según las complicaciones presentadas, los pacientes que no se complicaron fueron dados de alta en el 100% de los casos, al igual que los que desarrollaron Insuficiencia Renal, mientras que los pacientes que tuvieron Sepsis, fueron dados de alta en un 57.1%, el 42.9% restante fallecieron. Aquellos que se complicaron con Perforación Intestinal fallecieron en un 50%.

La tasa de mortalidad fue de un 32%.

IX. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

En cuanto a la edad de los pacientes al ingreso obtuvimos que aquellos entre 29 días a 6 meses representaron el 36% (9) de los casos, descendiendo de manera paulatina conforme aumentaba la edad, diagnosticándose solamente un 4% (1) en mayores de 6 años; esto concuerda a lo que refieren las literaturas (2,8), en donde se expresa que el diagnóstico de las malformaciones se da de forma precoz en neonatos y por lo general antes del año aunque esto depende de la anomalía congénita.

En relación al sexo, no encontramos mayor diferencia, sin embargo hay un leve predominio del sexo femenino 52%(13) sobre el masculino 48% (12); ello no concuerda con la bibliografía revisada (2) donde se inclina de manera notoria al sexo masculino en lugar del femenino.

En lo que se refiere al peso al nacer de los pacientes, la mayoría 64% (16), tuvieron un peso adecuado, entre 2500 y 4400grs, y solo un 4%(1) presentaron bajo peso al nacer; esto se contradice a la literatura (2, 8) en donde se expresa que más del 60% de las malformaciones se da en pacientes con bajo peso, pero concuerda con el estudio realizado en el HIMJR (López Lisset 2010) en donde se concluyó que hasta un 80% de los pacientes tienen un peso adecuado para la edad gestacional.

En cuanto al estado nutricional al ingreso de los pacientes, el 60% (15) se encontraban con peso normal, pero es notorio resaltar que el 28% (7) se encontraron con emaciación y el 12% (3) con emaciación severa; predisponiendo a como refiere la literatura (1,2) a una evolución tórpida. Además, pudimos observar que solo un 28%(7) de los pacientes en estudio eran de Managua, siendo el 72% restante procedentes de los departamentos entre ellos: Matagalpa 16% (4), Masaya, Somoto, Ocotal y RAAN con un 8% (2) cada uno.

Las principales malformaciones del aparato digestivo encontradas en el estudio corresponden a las Malrotaciones intestinales con un 20% (5), seguido de las Atresias de Vías biliares y Divertículo de Meckel con 16% (4) siendo las 3 más frecuentes; la literatura(2, 4,8) refiere que las malformaciones más frecuentes son Atresias intestinales, Hipertrofia de Píloro y Divertículo de Meckel lo que no concuerda con lo que este estudio demuestra, esto se debe en gran medida a que son patologías con buen pronóstico y escasas complicaciones por lo que no requieren ingresos a UTI II, lo cual, es una condición para la realización del estudio.

Al relacionar las malformaciones congénitas con la edad de los pacientes los datos más relevantes fueron: La malrotación intestinal y la Hipertrofia de Píloro predominante en las edades de 29 días a 6 meses con un 60% (3), seguido de la atresia de vías biliares con un 75% en el mismo rango de edad, la Duplicación Intestinal se presentó en el 100% (3) en el rango de 1 a 3 años, la enfermedad de Hirschprung fue encontrada en un 50% (1) entre 7 meses a 3 años y el otro 50% (1) en el rango de 1 -3 años, el divertículo de Meckel fue encontrado en casi todas las edades con un 25% (1), para cada grupo a excepción del rango de 4 – 6 años, dichos datos concuerdan con la literatura (2,4,8) en la que se expresa que la atresia de vías biliares predomina en pacientes entre 2 y 4

meses, el Divertículo de Meckel es más frecuente a los 2 años y la Hipertrofia de Píloro se detecta en los primeros 3 meses de vida.

Las principales patologías genéticas asociadas a las malformaciones del aparato digestivo fueron las cardíacas en un 4% (1), el 88% (22) no tenían malformaciones asociadas y un 8% (2) tenían otras patologías poco frecuentes (Gastroquiasis y estenosis esofágica); esto concuerda con la literatura (8) en donde se describe que las patologías cardíacas son las más frecuentes, no obstante, estas ocurren hasta en un 30% de los pacientes.

Con respecto a las reintervenciones quirúrgicas requeridas por los pacientes, encontramos que en el 72% (18) de los casos no necesitaron ninguna intervención, el 16% (4) tuvo 1 reintervención y el 12% (3), se reintervinieron en 2 ocasiones, es necesario aclarar que el número de reintervenciones quirúrgicas depende no solo de la condición del paciente sino de la anomalía congénita, por ello quisimos comparar ambos y obtuvimos que la Enfermedad de Hirschprung, Duplicación Intestinal, la Hipertrofia de Píloro y la Fístula Traqueoesofágica no necesitaron ninguna reintervención quirúrgica, mientras que la malrotación intestinal en un 60% (3) no requirió de reintervención quirúrgica pero el 20% (1) necesitó dos veces.

En la atresia intestinal el 50% (1) de los pacientes requirieron de una reintervención, mientras que en la atresia de vías biliares y en el divertículo de Meckel solo el 25% (1) necesitaron 1 reintervención. Estos datos obtenidos no los podemos comparar con la literatura ni con estudios nacionales porque no encontramos referencias bibliográficas que lo expresen de manera directa.

En relación al esquema de antibióticos utilizados en los pacientes que forman parte del estudio el 40% (10) utilizaron la combinación de Ceftriaxona, Amikacina y Metronidazol, seguido de Meropenem, Vancomicina y Metronidazol en un 28% (7), el 20% (5) utilizó otros antibióticos y en el 8% de los casos (2), utilizó Ampicilina, Gentamicina y Metronidazol y el 4% (1) no utilizó ningún esquema de antibiótico. Comparando el esquema antibiótico con la malformación a tratar encontramos que la hipertrofia de píloro no ameritó ningún esquema, mientras que la Fístula Traqueoesofágica fue tratada en su totalidad con Meropenem, Vancomicina y Metronidazol. La enfermedad de Hirschprung y la Atresia Intestinal se trataron con Ceftriaxona, Amikacina y Metronidazol, utilizándose este mismo esquema en el 50% (2) de los casos de Divertículo de Meckel y el 40% (2) de Malrotación Intestinal.

La Atresia de vías biliares fue tratada con Ampicilina, Gentamicina y Metronidazol en 50% (2) de los casos y la Duplicación Intestinal fue tratada con cualquiera de los tres esquemas de antibiótico por igual; podemos concluir que se utilizaron antibióticos de amplio espectro en más del 95% de los casos cumpliéndose lo que se indica en la literatura revisada (4,5), quienes aconsejan indicar esquemas de antibióticos de amplio espectro en la totalidad de los casos. Estos antibióticos fueron los esquemas que más tiempo tuvieron los pacientes, ya que en dependencia de la gravedad de la patología, algunos iniciaron con primera línea, otros, desde el ingreso iniciaron con esquemas de amplio espectro antimicrobiano.

Las complicaciones médico-quirúrgicas más observadas en los pacientes estudiados fueron: la sepsis en un 28% (7), seguido de la perforación intestinal en el 24% (6), y el 12% (3) se complicaron con Insuficiencia renal. Mientras que un 20% (5), no tuvo ninguna complicación. Este comportamiento es similar al descrito en el estudio de López Lissette, 2010.

En lo que respecta a las infecciones nosocomiales, la más frecuente fue la sepsis con shock séptico con un 24% (6), seguida de la neumonía asociada a ventilador en un 20% (5), y por infección de herida quirúrgica en el 4% (1) de los casos, el 52% (13) no tuvo ninguna infección nosocomial. Esto coincide con la literatura revisada, donde se encontraron las mismas infecciones nosocomiales en los pacientes. López Lissette, 2010. Hay que aclarar que el diagnóstico de sepsis se realizó por clínica y apoyado por exámenes de laboratorio como la BHC y PCR, no se realizaron Hemocultivos por falta de medios en el Hospital.

Según lo que la literatura (2,4,5) expresa y lo que podemos observar en la práctica diaria tanto los días de estancia en la UTI II, el uso de ventilación mecánica y la colocación de CVC son factores predisponentes para que ocurran complicaciones en los pacientes, por ello decimos estudiarlo y obtuvimos que más del 40% de los pacientes estuvieron más de 8 días en la UTI II y de estos el 20% (5) estuvieron más de 15 días; además, el 72% (18) de los pacientes requirieron ventilación mecánica y al 64% (16) de todos los pacientes en estudio se les colocó CVC.

En cuanto al desarrollo de complicaciones según la malformación congénita del paciente, que las anomalías que más se complican con sepsis fueron: la Malrotación Intestinal 100% (5), la Fístula Traqueoesofágica 100% (1) y la Atresia Intestinal 50% (1) y la Perforación Intestinal fue la complicación más frecuente en los pacientes con: Divertículo de Meckel 100%(4), Enfermedad de Hirschprung 50% (1) y Duplicación Intestinal 33.3% (1), sin embargo existen anomalías que no se complicaron en nuestro estudio como la Hipertrofia de píloro 100% (1), Duplicación Intestinal 66.7% (2) y Atresia de vías biliares en un 50% (2).

La condición de egreso de los pacientes se comportó de la siguiente manera 68% (17) fueron dados de alta y el 32% (8) fallecieron; los pacientes que fueron dados de alta con mayor frecuencia eran los que tenían Hipertrofia de Píloro 100% (1), Atresia Intestinal 100% (2) y Atresia de vías biliares 75%(3), mientras que los pacientes con Enfermedad de Hirschprung en un 50% (1) fallecieron.

Es válido aclarar que todos los pacientes que no se complicaron fueron dados de alta al igual que los que desarrollaron Insuficiencia Renal por lo que la IRA no es una complicación a considerar en lo que a riesgo de fallecimientos se refiere; cumpliéndose lo que se plantea en la literatura (2,8).

La tasa de mortalidad fue de un 32%, haciendo énfasis que los pacientes que más fallecieron fueron aquellos que se complicaron con Perforación Intestinal falleciendo el 50%(3) de los casos y aquellos pacientes que sufrieron sepsis con shock fallecieron en un 42.9% (3), esto concuerda muy bien con lo que la literatura (2,4,5) expresa y con lo que los demás estudios realizados en el HIMJR concluyen, en lo que respecta a que más del 80% de los shock séptico fallecen sin embargo la tasa de mortalidad de los pacientes con anomalías del aparato digestivo oscilan entre el 10 - 16% en países desarrollados.

X. CONCLUSIONES

- Las características sociodemográficas de los pacientes intervenidos por malformaciones congénitas del aparato digestivo fueron: rango de edad predominante de 29 días a 6 meses, ligero predominio del sexo femenino con respecto al masculino, más de la mitad de los pacientes tenían un peso normal al nacer y un estado nutricional adecuado al ingreso al hospital, la mayoría procedentes de Managua.
- Las malformaciones más frecuentes encontradas fueron: Malrotación Intestinal, seguido de Atresias de Vías biliares y Divertículo de Meckel, en menor proporción: la Duplicación Intestinal, Atresia Intestinal, Enfermedad de Hirschprung, Hipertrofia de píloro y Fístula Traqueoesofágica.
- Las principales patologías asociadas a las malformaciones del aparato digestivo fueron las cardíacas.
- Las complicaciones médico-quirúrgicas más observadas en los pacientes estudiados fueron en orden de frecuencia: la sepsis, shock séptico, la perforación intestinal y la Insuficiencia renal.
- Las infecciones nosocomiales desarrolladas fueron: Sepsis, neumonía asociada a ventilador e infección de herida quirúrgica; de estos pacientes 18 requirieron ventilación mecánica y 16 Catéter venoso central.
- La tasa de mortalidad fue de un 32%.

XI. RECOMENDACIONES

1. Brindar una capacitación continua y actualizada al personal de las unidades de atención primaria, para el diagnóstico precoz y el traslado oportuno de los pacientes.
2. A los médicos residentes de las generaciones venideras y a las autoridades docentes, dar continuidad a este tema que es de vital importancia para la prevención de complicaciones y la mortalidad.
3. Estandarizar las pautas de manejo médico – quirúrgicas para un abordaje más integral de los pacientes.
4. Unificar criterios médicos para una atención de calidad y calidez a los pacientes.

XII. BIBLIOGRAFÍA

1. Ascraft. K. (2000). Cirugía pediátrica. McGraw Hill Interamericana. México. Pag. 425-520.
2. Cuñarro A. (Abril 2002). Principales malformaciones digestivas. Pag. 1 -32.
3. Galindo J, Tamayo L, Moreno O. (2008). Páncreas Anular. Cuad - Hosp. Clín. v.53 n.1. Pag. 48 – 51.
4. Herrera C. (1995). Patología quirúrgica neonatal. 2 ed. México, D.F. Ciencia y Cultura Latinoamericana, S.A. de C.V. Pag. 108-18.
5. Hubner, María E. (2005). Malformaciones congénitas. Editorial Interamericana. Pag. 865-983.
6. López L. (2010). Evolución Clínico- Quirúrgica de los Neonatos con Malformaciones Gastrointestinales, egresados del Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.
7. Méndez M. (1994-1998). Atresia Intestinal en niños en el H.I.N.M.J.R. La Mascota.
8. Montealegre M. (2006). Evolución clínico-quirúrgica de niños con Malformación anorrectal atendidos en el H.I.N.M.J.R.
9. Nazer J, Ruiz B. (1993). Malformaciones del tubo digestivo. Rev. Chil. Pediatr. 64 (6). Pag. 371-375
10. Pereira F. (1990 – 1995). Abordaje quirúrgico de pacientes con diagnóstico de Megacolon congénito (Enfermedad de Hirschprung) en el departamento de cirugía del H.I.N.M.J.R. La Mascota.
11. Sadler T, Langman. (1995). Embriología Médica. Octava edición. Pag. 220-230.

ANEXOS

Anexo Nº 1. Operacionalización de las variables:

VARIABLE	CONCEPTO	INDICADOR	ESCALA
Edad al ingreso UCI	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el ingreso a UCI	Meses Años	1 – 6 meses 7 – 11 meses 1 – 3 años 3 – 6 años > 6 años
Sexo	Características genotípicas que diferencia a cada individuo	Ficha	Femenino Masculino
Procedencia	Lugar geográfico de donde proviene el paciente	Ficha	Managua Masaya Matagalpa Somoto Ocotal Juigalpa RAAN Otras (Granada, Rivas, Estelí, Chontales, etc...)
Peso al nacer	Peso del paciente al momento del nacimiento, expresado en gramos	Gramos	MBPN(< 1500 gr) BPN(< 2500 gr) AEG (2501-4000gr) GEG > 4000gr
Estado nutricional	Condición física del paciente según medidas antropométricas. Según puntuación Z.	Peso/edad	Obesidad Sobre peso Peso Normal Emaciación Emaciación severa
Estancia en UTI II	Días promedio de estancia en la unidad de terapia intensiva neonatal	Días	< 3 días 4-8 días 9-12 días 12 – 15 días > 15 días
Peso al nacer	Peso del paciente al momento del nacimiento, expresado en gramos	Gramos	MBPN(< 1500 gr) BPN(< 2500 gr) AEG (2501-4000gr) GEG > 4000gr
Estado nutricional	Condición física del paciente según medidas antropométricas. Según puntuación Z.	Peso/edad	Obesidad Sobre peso Peso Normal Emaciación Emaciación severa

Estancia en UTI II	Días promedio de estancia en la unidad de terapia intensiva neonatal	Días	< 3 días 4-8 días 9-12 días 12 – 15días > 15 días
Tipo de Malformación congénita	Anomalía durante el desarrollo embrionario.	Ficha	Malrotacion Intestinal Atresia Intestinal Atresia de vías biliares Divertículo de Meckel Enf. De Hirschprung Otros: (Atresia de píloro, Estenosis hipertrófica de píloro Fistula T- esofágica Estenosis intestinal Duplicación digestiva Páncreas anular)
Patologías asociadas a la malformación del tubo digestivo.	Anomalías asociadas de origen congénito	Ficha	Cardíacas Cerebrales Renales Pulmonares Otras
Tipo de manejo de las malformaciones.	Tratamiento médico–quirúrgico aplicado al paciente	Ficha	Medico Quirúrgico
Reintervención quirúrgica	Necesidad de Cirugías adicionales en el paciente.	Ficha	Si 1. 1 vez 2. 2 veces 3. 3 veces No
Esquema de antibióticos utilizados.	Combinación de antimicrobianos utilizados en dependencia de la patología de cada paciente.	Fichas	1. Ampicilina - gentamicina - metronidazol. 2. Ceftr – Amikacina metronidazol. 3. Merop – Vancom - metronidazol. 4. Otros

Complicaciones	Circunstancias o situaciones no habituales de una enfermedad que agravan su pronóstico en la etapa aguda de la misma.	Parámetros clínicos, de laboratorio y radiológicos.	Sepsis Shock séptico Neumonías Insuficiencia renal Trastornos metabólicos. Otros (Infección de herida quirúrgica. Escaras)
Infecciones nosocomiales	Una infección adquirida por el paciente en el hospital, con más de 48 hrs de estancia, que no estaba presente al momento del ingreso.	Parámetros clínicos, de laboratorio y radiológicos.	Sepsis Infección de herida quirúrgica. Neumonía asociada al ventilador. Candidemia Otros
Uso de Ventilación Mecánica	Necesidad de uso de asistencia ventilatoria en el postq del paciente	Ficha	Si No
Duración de la ventilación mecánica	Tiempo que el paciente requirió de soporte ventilatorio.	Días	< 3 días 4 – 6 7 – 10 > 10
Uso de Catéter venoso	Acceso vascular en venas centrales.	Ficha	Si No
Días de CVC	Días de duración del CVC	Días	< 3 días 4 – 6 7 – 10 > 10
Condición de Egreso	Estado de salud del paciente a su egreso	Ficha	Alta Abandono Fallecido
Mortalidad	Relación existente entre los pacientes que fallecieron y el total de pacientes del estudio	Tasa: $\frac{\text{Nº pacientes fallecidos}}{\text{Nº total de Pacientes}} \times 1000$	15% Baja 15 – 30% Moderada >30% Alta.

Anexo Nº 2.

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS DE PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO DIGESTIVO, EN LA UNIDAD DE TERAPIA INTENSIVA II EN EL HIMJR, EN EL PERIODO DE ENERO 2011 A DICIEMBRE DE 2012.

1. Datos de filiación

Nombre y apellidos: _____
Expediente: _____
F Ingreso a UTI II: _____ Fecha de Egreso: _____ Estancia: _____
Procedencia: _____ Lugar de traslado: _____
Edad al Ingreso: _____ Sexo: _____ Estado nutricional _____
Peso al Nacer: _____ Peso al Ingreso UCI: _____

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
Dehiscencia de Cx _____ Shock séptico _____

Catéter _____
Otras: _____

7. Tipo de manejo

Manejo medico:

Antibióticos utilizados

Quirúrgico:

Sí _____ No _____
Qx realizada: _____

Reintervención Qx Sí _____ No _____
Cuantas: 1 _____ 2 _____ 3 _____

8. Ventilación Mecánica: Si: _____ No: _____ Tiempo: _____

9. Catéteres: Si: _____ No: _____
Duración: _____

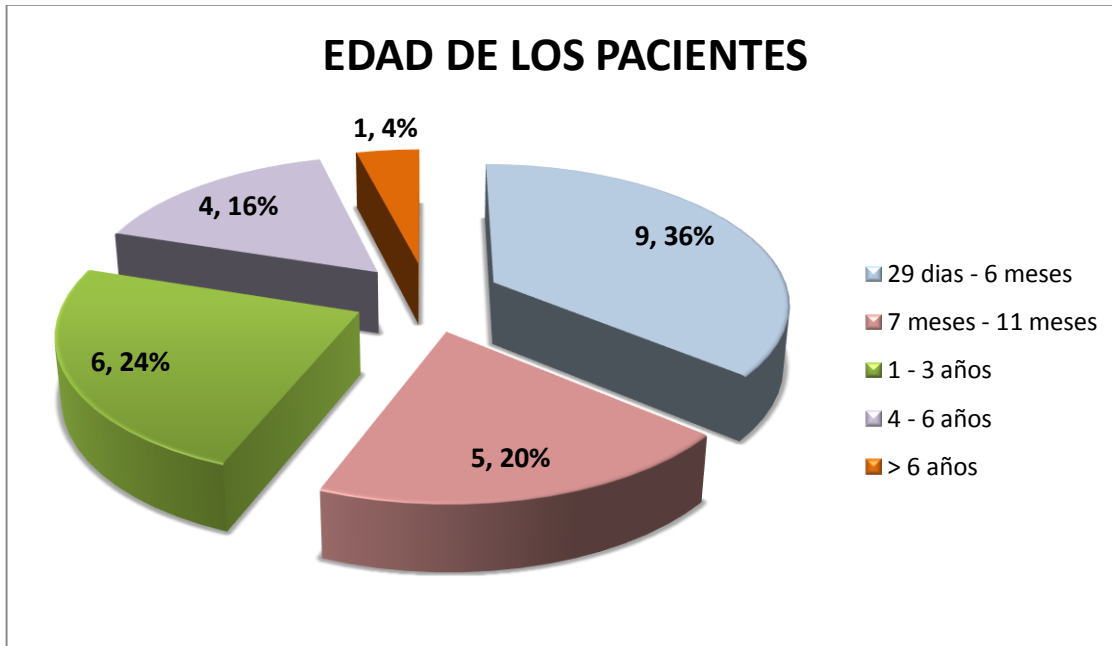
11. Estancia en UCI: _____

12. Condición de Egreso: Alta _____ Abandono _____ Fallecido _____

Anexo Nº 3:

Grafico No 1:

Edad de los pacientes con malformaciones congénitas (MFC) en el HINMJR, Enero 2011 – Diciembre 2012.

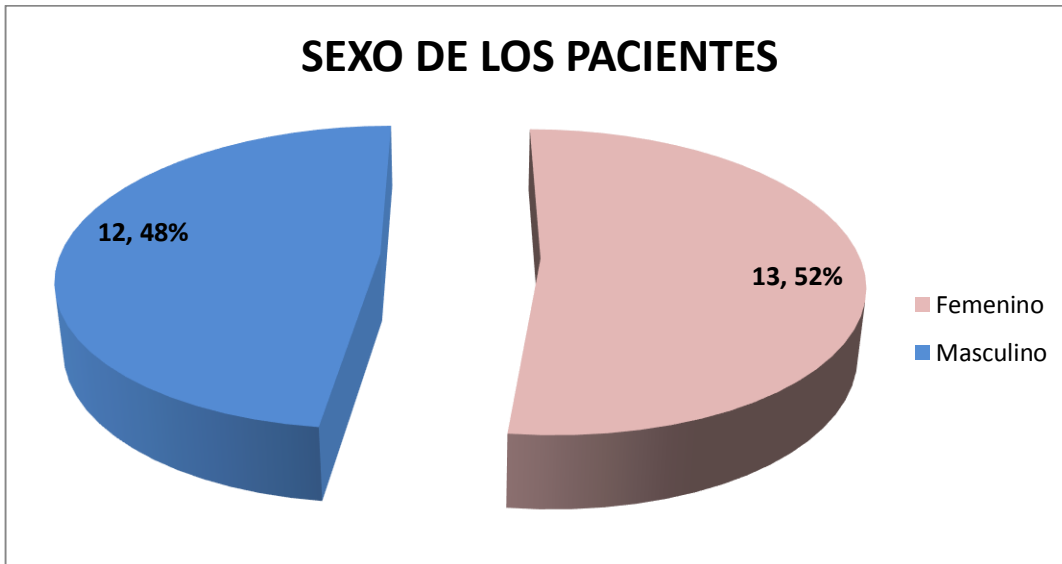


Fuente: ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 4:

Grafico No 2:

Sexo de los pacientes con MFC en el HIMJR, Enero 2011 – Diciembre 2012.

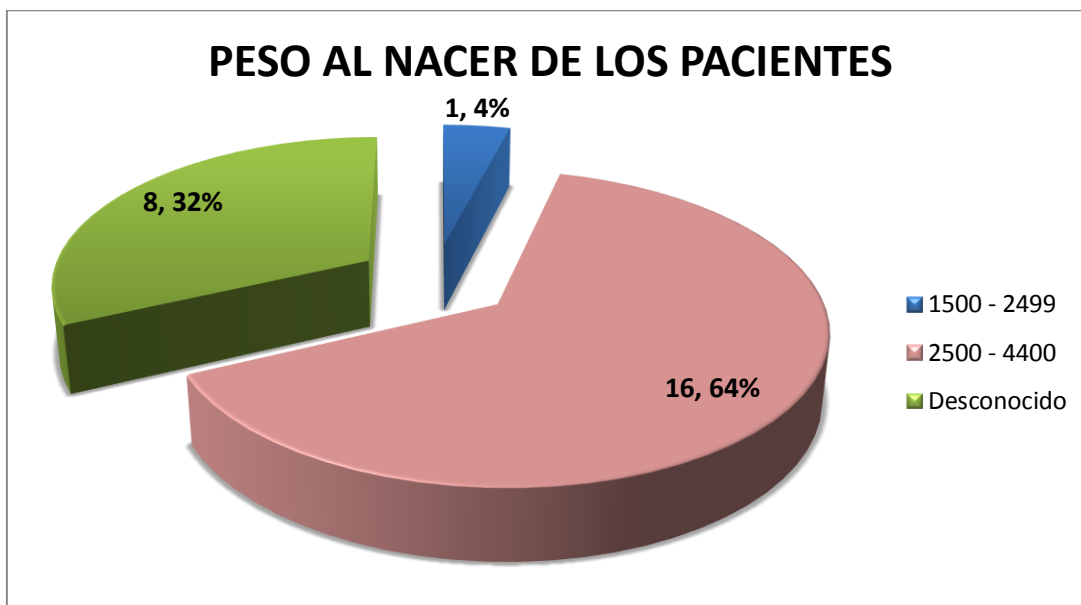


Fuente: ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 5

Grafico No 3

Peso al nacer de los pacientes con MFC en el HINMJR, Enero 2011- Diciembre 2012.

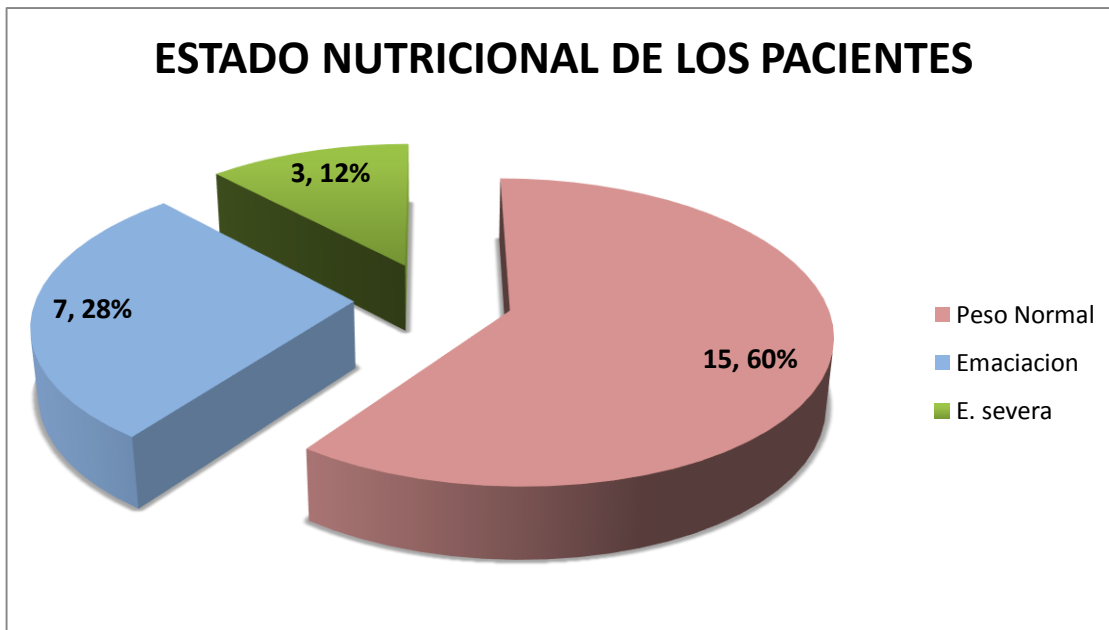


Fuente: ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 6

Grafico No 4

Estado nutricional de los pacientes con MFC en el HINMJR, Enero 2011- Diciembre 2012.

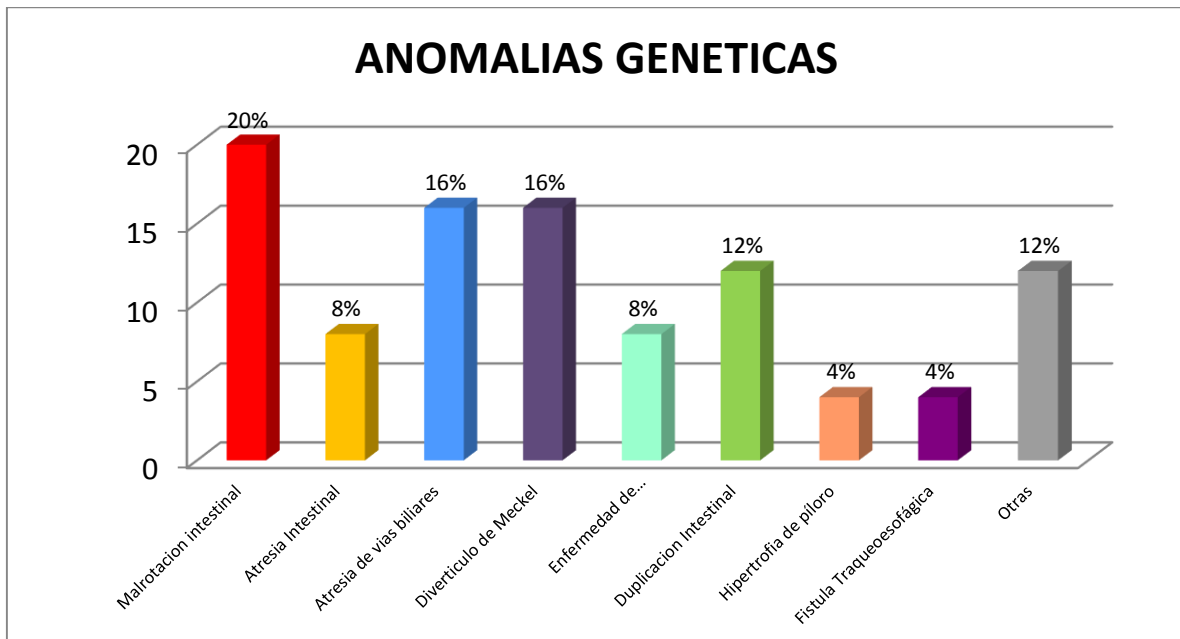


Fuente: ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 7

Grafico No 5

Malformaciones congénitas del aparato digestivo más frecuentes de los pacientes con MFC en el HINMJR, Enero 2011- Diciembre 2012.

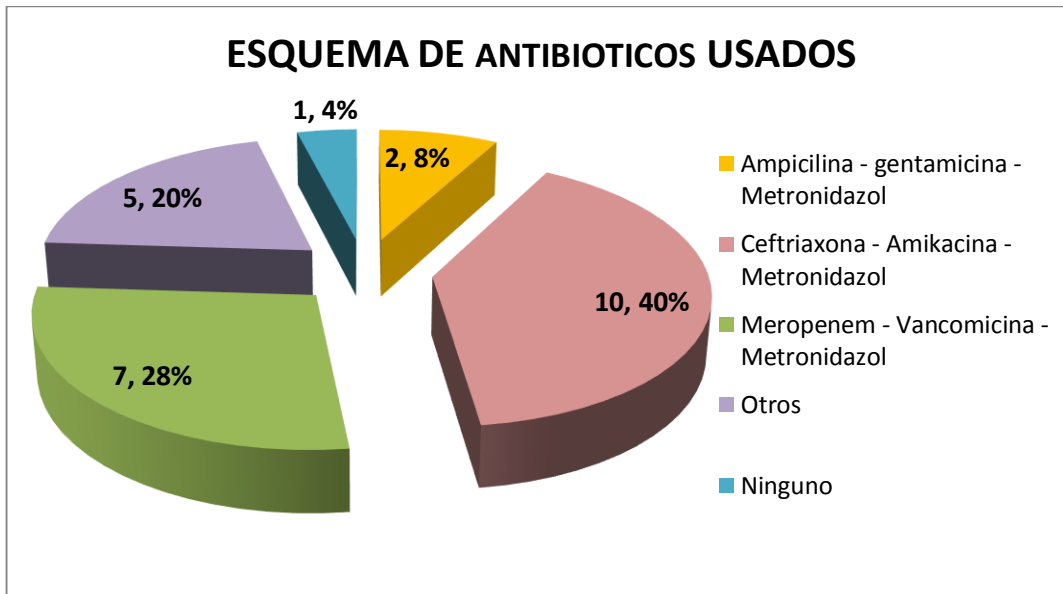


Fuente: ficha de recolección de datos

Anexo N° 8

Gráfico N° 6

Esquemas de antibióticos utilizados en los pacientes con MFC en el HINMJR, Enero 2011- Diciembre 2012.

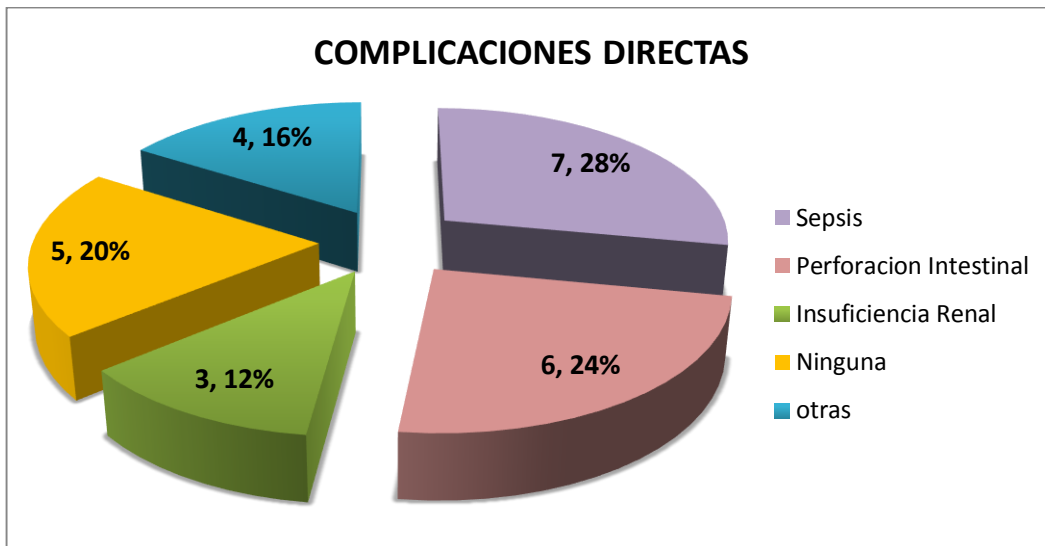


Fuente: ficha de recolección de datos.

Anexo N° 9

Grafico No 7

Complicaciones directas encontradas en los pacientes con MFC en el HINMJR, Enero 2011- Diciembre 2012.



Fuente: ficha de recolección de datos

Anexo Nº 10

Tabla Nº 1

Procedencia de los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Procedencia	Frecuencia	Porcentaje
Managua	7	28
Masaya	2	8
Matagalpa	4	16
Somoto	2	8
Ocotal	2	8
Juigalpa	1	4
RAAN	2	8
Otros	5	20
Total	25	100

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 11

Tabla Nº 2

Malformaciones congénitas del aparato digestivo según sexo de los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Malformaciones	Femenino	Masculino	Total
Malrotacion intestinal	2 40%	3 60%	5 100%
Atresia Intestinal	1 50%	1 50%	2 100%
Atresia de vías biliares	3 75%	1 25%	4 100%
Divertículo de Meckel	2 50%	2 50%	4 100%
Enfermedad de Hirschprung	1 50%	1 50%	2 100%
Duplicación Intestinal	2 66.7%	1 33.3%	3 100%
Hipertrofia de píloro	0 0%	1 100%	1 100%
Fistula Traqueoesofágica	1 100%	0 0%	1 100%
Otras	1 33.3%	2 66.7%	3 100%
Total	13 52%	12 48%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 12

Tabla Nº 3

Malformaciones congénitas del aparato digestivo según edad de los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Anomalías genéticas	Edad en años					Total
	29 días - 6 meses	7 meses - 11 meses	1 - 3 años	4 - 6 años	> 6 años	
Malrotación Intestinal	5 60%	1 20%	0 0%	1 20%	0 0%	5 100%
Atresia Intestinal	0 0%	1 50%	0 0%	1 50%	0 0%	2 100%
Atresia de vías biliares	3 75%	0 0%	0 0%	1 25%	0 0%	4 100%
Divertículo de Meckel	1 25%	1 25%	1 25%	0 0%	1 25%	4 100%
Enfermedad de Hirschprung	0 0%	1 50%	1 50%	0 0%	0 0%	2 100%
Duplicación Intestinal	0 0%	0 0%	1 100%	0 0%	0 0%	1 100%
Hipertrofia de píloro	1 100%	0 0%	0 0%	0 0%	0 0%	1 100%
Fistula Traqueoesofágica	0 0%	1 100%	0 0%	0 0%	0 0%	1 100%
Otras	1 33.3%	0 0%	1 33.3%	1 33%	0 0%	3 100%
Total	9 36%	5 20%	6 24%	4 16%	1 4%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 13

Tabla Nº 4

Malformaciones congénitas asociadas encontradas en los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Malformaciones	Frecuencia	Porcentaje
Cardiacas	1	4%
Ninguna	22	88%
Otras	2	8%
Total	25	100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 14

Tabla Nº 5

Reintervenciones quirúrgicas requeridas según malformaciones congénitas del aparato digestivo, en los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Malformaciones congénitas	Reintervención quirúrgica			Total
	1 vez	2 veces	Ninguna	
Malrotacion intestinal	1 20%	1 20%	3 60%	5 100%
Atresia Intestinal	1 50%	0 0%	1 50%	2 100%
Atresia de vías biliares	1 25%	0 0%	3 75%	4 100%
Divertículo de Meckel	1 25%	1 25%	2 50%	4 100%
Enfermedad de Hirschprung	0 0%	0 0%	2 100%	2 100%
Duplicación Intestinal	0 0%	0 0%	3 100%	3 100%
Hipertrofia de píloro	0 0%	0 0%	1 100%	1 100%
Fistula Traqueoesofágica	0 0%	0 0%	1 100%	1 100%
Otras	0 0%	1 333%	2 66.7%	3 100%
Total	4 16%	3 12%	18 72%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 15

Tabla Nº 6

Infecciones nosocomiales encontradas en los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Infecciones nosocomiales	Frecuencia	Porcentaje
Sepsis	6	24%
Infección de herida quirúrgica	1	4%
Neumonía asociada a ventilador	5	20%
Ninguna	13	52%
Total	25	100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 16

Tabla Nº 7

Estancia en UTI II de los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012 en el HMJR

Estancia en UCI	Frecuencia	Porcentaje
< 3 días	8	32%
4 - 8 días	7	28%
9 - 12 días	1	4%
13 - 15 días	4	16%
> 15 días	5	20%
Total	25	100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 17

Tabla Nº 8

Complicaciones según uso de catéter venoso central en los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Complicaciones	Uso de CVC		Total
	Si	No	
Shock Séptico	6 85.7%	1 14.3%	7 100%
Ninguna	2 40%	3 60%	5 100%
Otras	3 75%	1 25%	4 100%
Total	16 64%	9 36%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo Nº 18

Tabla Nº 9

Infecciones nosocomiales según uso de ventilación mecánica en los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Infecciones nosocomiales	Uso de ventilación mecánica		Total
	Si	No	
Sepsis	6 100%	0 0%	6 100%
neumonía asociada a ventilador	5 100%	0 0%	5 100%
Ninguna	6 46.20%	7 53.80%	13 100%
TOTAL	18 72%	7 28%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo N° 19

Tabla N° 10

Complicaciones según malformaciones congénitas en los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Malformaciones genéticas	Complicaciones					Total
	Sepsis	Perforac. intestinal	Insufic. Renal	Ninguna	Otras	
Malrotacion intestinal	5 100 %	0 0%	0 0%	0 0%	0 0%	5 100%
Atresia Intestinal	1 50 %	0 0%	1 50%	0 0%	0 0%	2 100%
Atresia de vías biliares	0 0%	0 0%	0 0%	2 50%	2 50%	4 100
Divertículo de Meckel	0 0%	4 100%	0 0%	0 0%	0 0%	4 100%
Enfermedad de Hirschprung	0 0%	1 50%	0 0%	0 0%	1 50%	2 100%
Duplicación Intestinal	0 0%	1 33.3%	0 0%	2 66.7%	0 0%	3 100%
Hipertrofia de píloro	0 0%	0 0%	1 100%	0 0%	0 .0%	1 100%
Fistula Traqueoesofágica	1 100%	0 0%	0 .0%	0 0%	0 .0%	1 100%
Otras	0 0%	0 0%	1 33.3%	1 33.3%	1 33.3%	3 100%
Total	7 28%	6 24%	3 12%	5 20%	4 16.0%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo N° 20

Tabla N° 11

Condición de egreso según malformaciones congénitas en los pacientes hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Malformaciones congénitas	Condición de egreso		Total
	Alta	Fallecido	
Malrotacion intestinal	3 60%	2 40%	5 100%
Atresia Intestinal	2 100%	0 0%	2 100%
Atresia de vías biliares	3 75%	1 25%	4 100%
Divertículo de Meckel	3 75%	1 25%	4 100%
Enfermedad de Hirschprung	1 50%	1 50%	2 100%
Duplicación Intestinal	2 66.7%	1 33.3%	3 100%
Hipertrofia de píloro	1 100%	0 0%	1 100%
Fistula Traqueoesofágica	0 0%	1 100%	1 100%
Otras	2 66.7%	1 33.3%	3 100%
Total	17 68%	8 32%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo N° 21

Tabla N° 12

Condición de egreso según complicaciones presentadas por los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Complicaciones	Condición de egreso		Total
	Alta	Fallecido	
Sepsis	4 57.1%	3 42.9%	7 100%
Perforación Intestinal	3 50%	3 50%	6 100%
Insuficiencia Renal	3 100%	0 0%	3 100%
Ninguna	5 100%	0 0%	5 100%
Otras	2 50%	2 50%	4 100%
Total	17 68%	8 32%	25 100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.

Anexo N° 22

Tabla n° 13

Mortalidad en los pacientes con malformaciones congénitas del aparato digestivo hospitalizados en la UTI II en el HMJR, durante el periodo de enero 2011 a Diciembre de 2012.

Mortalidad	Frecuencia	Porcentaje
Si	8	32%
No	17	68%
Total	25	100%

Fuente: Ficha de recolección de datos.