

Néstor Gibrán López-Díaz^{1a}, Edgar Fernando Oliver-García^{1b}, Juan Carlos Núñez-Enríquez^{2c}

Resumen

Introducción: la presencia de atresia duodenal relacionada con atresia intestinal tipo IIIb es una asociación rara, con pocos casos reportados en la literatura, y representa un reto quirúrgico si se toma en cuenta que incluso los casos aislados de atresia intestinal tipo IIIb lo representan. El objetivo fue reportar el manejo quirúrgico exitoso del caso de una malformación intestinal compleja, caracterizada por una oclusión duodenal secundaria a páncreas anular y atresia intestinal tipo IIIb, con una malrotación intestinal por definición y la presencia de divertículo de Meckel.

Caso clínico: reportamos el caso de un recién nacido enviado de segundo nivel de atención con un diagnóstico de obstrucción duodenal no diagnosticado prenatalmente, que resultó en atresia duodenal por páncreas anular y atresia intestinal tipo IIIb, según la clasificación de Grosfeld. La presencia de atresia duodenal con atresia intestinal tipo IIIb es una condición extremadamente rara y todavía lo es más asociada con páncreas anular. Estos casos son un desafío si se toma en cuenta la corta longitud de intestino delgado y su consiguiente necesidad de nutrición parenteral total por un periodo prolongado.

Conclusiones: el manejo quirúrgico de esta malformación intestinal compleja resultó en un caso con una adecuada evolución postquirúrgica, basada en el inicio mediato de alimentación enteral con un periodo corto de necesidad de nutrición parenteral total que finalmente resultó en una corta estancia hospitalaria.

Abstract

Background: The presence of duodenal atresia related to type IIIb intestinal atresia is a rare association, with few cases reported in the literature, representing a surgical challenge considering that even isolated cases of type IIIb intestinal atresia are a challenge. The objective was to report the successful surgical management of a case of a complex intestinal malformation, characterized by duodenal occlusion secondary to annular pancreas and type IIIb intestinal atresia, with intestinal malrotation by definition and the presence of Meckel's diverticulum.

Clinical case: We present the case report of a newborn sent to the second level of care with a diagnosis of duodenal obstruction not diagnosed prenatally, which resulted in duodenal atresia due to annular pancreas and type IIIb intestinal atresia according to the Grosfeld classification. The presence of duodenal atresia with type IIIb intestinal atresia is an extremely rare condition, even more so associated with annular pancreas. These cases are a challenge considering the short length of the small intestine and its consequent need for total parenteral nutrition for a prolonged period.

Conclusions: The surgical management of this complex intestinal malformation resulted in a case with an adequate post-surgical evolution, based on the immediate start of enteral feeding with a short period of need for total parenteral nutrition that finally resulted in a short hospital stay.

¹Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Servicio de Cirugía Pediátrica. Ciudad de México, México

²Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Unidad de Investigación Médica en Epidemiología Clínica. Ciudad de México, México

ORCID: [0000-0003-4008-5400^a](https://orcid.org/0000-0003-4008-5400), [0000-0003-3464-0631^b](https://orcid.org/0000-0003-3464-0631), [0000-0002-8070-9727^c](https://orcid.org/0000-0002-8070-9727)

Palabras clave
Obstrucción Duodenal
Atresia Intestinal;
Páncreas Anular


Keywords
Duodenal Obstruction
Intestinal Atresia
Annular Pancreas


Fecha de recibido: 16/06/2022

Fecha de aceptado: 15/08/2022

Comunicación con:

Néstor Gibrán López Díaz

 nestorgilopez@gmail.com

 55 3328 5931

Cómo citar este artículo: López-Díaz NG, Oliver-García EF, Núñez-Enríquez JC. Manejo quirúrgico de atresia duodenal por páncreas anular y atresia intestinal IIIb. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2023;61(1):123-9.

Introducción

La atresia duodenal (AD) tiene una incidencia de 1:5000-10,000 recién nacidos vivos. Es más común en el sexo masculino y en la mayoría de los casos el sitio de obstrucción es postampular.^{1,2,3} Sus causas se dividen en intrínsecas y extrínsecas, y las primeras son las más frecuentes. La fisiopatología más aceptada es la propuesta por Tandler, quien la asocia a un defecto de recanalización duodenal entre la quinta y la décima semana de gestación, tiempo en que la luz intestinal debería estar bien definida en toda su longitud.^{4,5,6}

Se ha descrito que más de la mitad de los pacientes con AD tienen anomalías congénitas asociadas, entre las cuales están, aunque no son las más comunes, las del tracto gastrointestinal, como el páncreas anular, la malrotación y la atresia intestinal.⁷ El manejo de la AD es quirúrgico y tiene como objetivo restablecer la continuidad de la luz intestinal por medio de una duodenoduodenostomía; sin embargo, la resolución final del padecimiento dependerá del tipo de atresia duodenal y de si existe o no asociación con atresia intestinal (AI) u otra malformación del tracto digestivo.^{8,9} No hay una incidencia exacta de AD asociada a AI u otras malformaciones intestinales congénitas. Recientes análisis han reportado incidencias entre 1.6-3%.¹⁰

Por otro lado, la etiología de la AI se ha asociado a una agresión vascular en las últimas semanas de gestación; la presencia de ambas condiciones simultáneamente es extremadamente rara.¹ Específicamente la atresia intestinal tipo IIIb se puede conocer con el término *intestino en cáscara de manzana*, el cual fue usado por primera vez en 1961 por Santulli y Blanc. Esta variante constituye hasta el 10% de los casos.¹¹ Con base en el último reporte de caso de AD asociada a AI en cáscara de manzana del año 2019 por Kirtane et al. se reportan al momento, con el presente estudio, trece casos en la literatura, de los cuales y hasta donde sabemos este es el único con asociación a páncreas anular en un paciente no sindrómico (cuadro I al final del artículo), sin mencionar el hallazgo del divertículo de Meckel.^{12,13,14,15}

La presencia de ambas condiciones podría ser incluso una coincidencia debido a los pocos casos reportados y a sus distintas etiologías, pero no descartamos que se deba a una patología con una etiología en común.¹⁸ Las tasas de supervivencia respecto a la atresia intestinal IIIb han mejorado significativamente; sin embargo, su tratamiento y evolución postquirúrgica sigue siendo un reto. Por lo anterior, presentamos el reporte de un recién nacido con diagnóstico de atresia duodenal, sin malformaciones a la inspección externa, a expensas de hemangiomas en cabeza y región genital, a quien a la laparotomía exploradora se le encontró una AD por páncreas anular y atresia intestinal tipo IIIb, y el cual se trató de forma exitosa.

Caso clínico

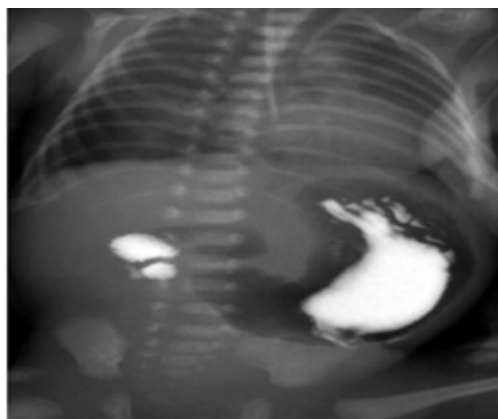
Se trata de producto del sexo masculino de la gesta 1, madre de 27 años, embarazo de 32 semanas de gestación con control prenatal adecuado, obtenido por cesárea urgente por desprendimiento placentario; no respiraba ni lloraba al nacer, por lo que se inició reanimación con adecuada recuperación a la intubación orotraqueal. Peso al nacer 1.225 kg, talla 42 cm. Después del nacimiento, se observó abdomen superior globoso, por lo que se colocó sonda orogástrica con presencia de gasto biliar y se solicitó radiografía de abdomen la cual presentaba imagen de “doble burbuja” y ausencia de aire distal (figura 1). El paciente fue enviado a nuestra unidad hospitalaria a los 25 días de vida para manejo quirúrgico ante sospecha de AD.

Terapéutica

Al ingreso se realizó ultrasonido abdominal con evidencia de atresia duodenal y ecocardiograma sin evidencia de cardiopatía congénita; finalmente, el paciente fue intervenido quirúrgicamente a los 33 días de vida. Se le hizo una laparotomía exploradora con la que se encontró AD en la tercera porción, cabo proximal muy dilatado y presencia de tejido pancreático que rodeaba la segunda porción duodenal (figura 2).

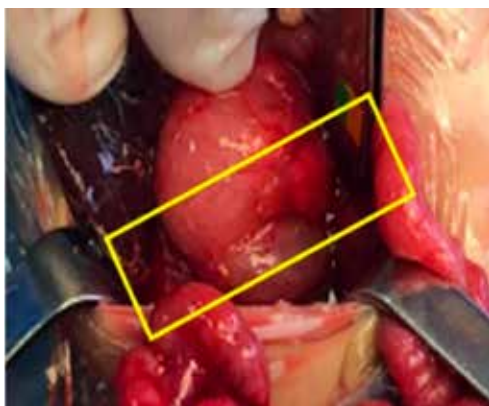
Posteriormente, se localizó el cabo distal yeyunal, que correspondió a atresia intestinal tipo IIIb de aproximadamente 50 cm, la cual estaba rodeada por la arteria ileocólica en forma helicoidal hasta su llegada a la válvula ileocecal; se evidenció divertículo de Meckel a 16 cm de la válvula ileocecal (figura 3). Se hizo incisión de cabo distal y se

Figura 1 Radiografía abdominal anteroposterior de paciente realizada en su unidad de envío al quinto día de vida



Radiografía con imagen típica de “doble burbuja”, se visualiza medio de contraste en cámara gástrica y duodenal administrado en su unidad de referencia

Figura 2 Atresia duodenal por páncreas anular evidenciada al momento de la intervención quirúrgica en nuestra unidad hospitalaria

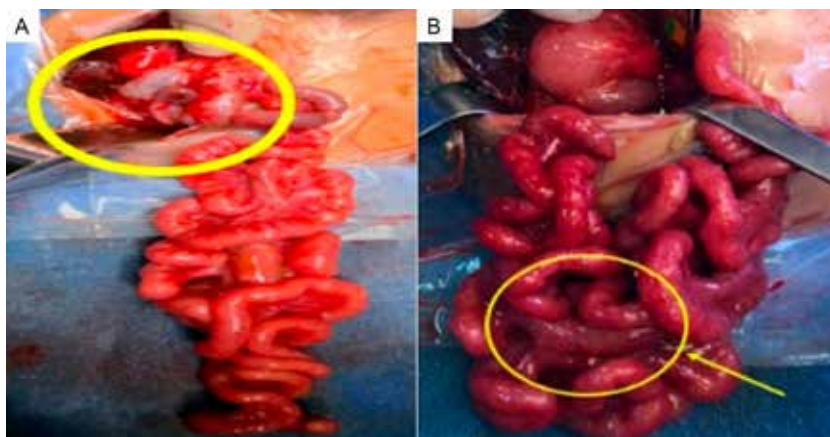


Tejido pancreático que rodeaba la porción duodenal correspondiente al páncreas anular

introdujo sonda Nelaton para corroborar permeabilidad; se encontró segmento atrésico al primer cm, el cual se resecó. Posteriormente, se infundió solución salina con jeringa de 10 cc y se corroboró la permeabilidad del resto de intestino; se cerró cabo con súrgete continuo y puntos Lembert con PDS 5-0. Se evidenció malrotación intestinal, por lo que se realizó lisis de bandas de Ladd, apendicetomía invaginante y posicionamiento de ciego en hipocondrio izquierdo. Posteriormente se llevó a cabo duodeno-yeyuno anastomosis latero-lateral con PDS 5-0 previo a segunda porción duodenal y se evitó la estenosis por páncreas anular; se colocó sonda nasoyeyunal transanastomótica 12 Fr y drenaje peritoneal y se hizo el cierre abdominal sin necesidad de derivación ni resección intestinal (figura 4).

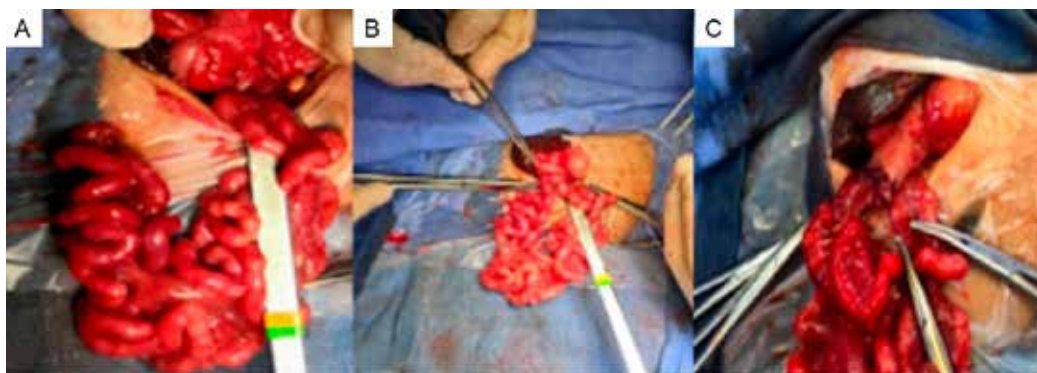
El paciente permaneció en ayuno con nutrición parenteral total por ocho días y se le administró fórmula extensamente

Figura 3 Imagen transoperatoria con evidencia de atresia intestinal tipo IIIb



A: se observa malrotación intestinal con presencia de ciego a la izquierda del duodeno en cuadrante superior derecho que se distingue por presencia de apéndice cecal. B: divertículo de Meckel a 16 cm de válvula ileocecal; se muestra cabo distal atrésico

Figura 4 Imágenes correspondientes a procedimiento quirúrgico



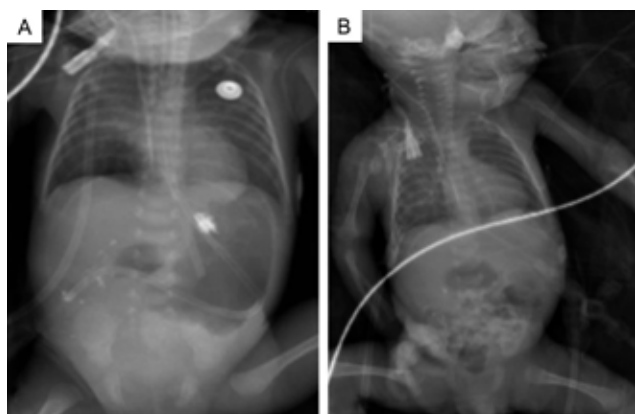
A: incisión duodenal a primera porción del duodeno, con la que se evitó estenosis pancreática secundaria a páncreas anular. B: afrontamiento de cabos para anastomosis duodenoyeyunal latero-lateral. C: visualización del término de la anastomosis; previamente se colocó sonda transanastomótica bajo visión directa antes del cierre del plano anterior

hidrolizada a través de sonda nasoyeyunal, la cual se retiró al décimo día postquirúrgico con adecuada tolerancia a incrementos paulatinos hasta tolerar su capacidad total. Las radiografías de control mostraron adecuada distribución de aire distal compatible con evolución favorable (figura 5). No hubo necesidad de reintervención quirúrgica y el paciente fue egresado a su domicilio a los 55 días de vida. Actualmente, el paciente tiene casi un año de edad y presenta adecuado crecimiento y desarrollo, sin complicaciones postquirúrgicas a la fecha.

Discusión

La AD puede ser detectada mediante ecografía prenatal hasta en un 52% de los pacientes. Después del nacimiento, los pacientes presentan signos y síntomas de obstrucción intestinal alta con vómito de contenido biliar. Aproximadamente 50% de los pacientes presentan otra anomalía congénita que se asocia a síndrome de Down (25-40%) y a páncreas anular.^{16,17,19} La presencia de una imagen en “doble burbuja” en los estudios de imagen, como en nuestro caso, puede resultar en un distractor al momento del diagnóstico, por lo que es indispensable en todo paciente con atresia duodenal buscar de forma dirigida otras malformaciones intestinales al momento de la cirugía. En general, los resultados quirúrgicos de atresia duodenal e intestinal de forma independiente son excelentes, mientras que el resultado de la atresia intestinal tipo IIIb no lo es tanto; sin embargo, es una entidad rara y constituye del 5 al 10% de todas las atresias, y se asocia a una alta incidencia de complicaciones y mortalidad.^{4,18,20} La coexistencia de atresia intestinal tipo IIIb y atresia duodenal es muy poco frecuente: los casos descri-

Figura 5 Radiografías de control tomadas a las 72 horas y al décimo día postquirúrgico



A: radiografía postquirúrgica tomada a las 72 horas con presencia de sonda transanastomótica y ausencia de aire distal. B: radiografía tomada a los 10 días de la cirugía, sin presencia de sonda nasoyeyunal y evidencia de distribución de aire distal

tos en la literatura son escasos; hablando de tipos específicos de atresia duodenal, un caso de atresia duodenal secundaria a membrana duodenal fenestrada asociada a atresia intestinal tipo IIIb se publicó por primera vez en el año 2004 por Peetsold *et al.*¹¹ Con respecto a este estudio y los casos reportados al momento, el 54% de los pacientes descritos son del sexo femenino, lo que difiere de la literatura donde el sexo masculino es el más afectado, 77% fue < 36 semanas de gestación y más del 58% con un peso < 1.5 kg, lo cual relaciona el padecimiento con prematuridad y bajo peso al nacer; en ocho de los casos reportados, se realizó el abordaje quirúrgico antes de los ocho días de vida y de estos el 37.5% se reportó como defunción, que corresponde al 75% de las mismas de este estudio; en aquellos casos en los que se reportó el inicio del estímulo enteral, se realizó en una media de 11 días (DE 8.7) posteriores a la cirugía. Finalmente 30.7% de los pacientes descritos en este reporte tuvieron un desenlace fatal.

Conclusiones

En términos generales la coexistencia de ambas situaciones se considera una asociación poco probable debido a que se describen distintas etiologías para ambas patologías; sin embargo, a la fecha no existen estudios genéticos en estos pacientes que puedan incluir esta entidad como un síndrome de malformación intestinal, aunque por nuestra parte no excluimos dicha posibilidad. Los informes de aparición familiar de atresia duodenal combinada y atresia intestinal en “cascara de manzana” respaldan dicha posibilidad; empero, los escasos casos reportados de esta entidad a la fecha son una limitante para dicha aseveración. Entendemos que no podemos relacionar tasas de éxito quirúrgico a partir del tiempo ideal para realizar la cirugía; sin embargo, en ciertos casos apoyamos el diferimiento quirúrgico posterior a las dos semanas de vida bajo apoyo nutricional enteral total, a fin de optimizar condiciones antes de la cirugía; nuestra recomendación particular en este caso y en todo paciente con una malformación intestinal compleja es, ante todo, mantener el objetivo de preservar la mayor longitud de intestino delgado con la evaluación sistemática de la permeabilidad intestinal total, incluso en los casos más complejos, a fin de realizar el menor número de anastomosis y resección intestinal, o las mínimas necesarias para mejorar el pronóstico postquirúrgico a favor de una menor dependencia de nutrición parenteral total y la alimentación enteral temprana, bajo un criterio clínico adecuado con la finalidad de conseguir una menor estancia hospitalaria y una mejor calidad de vida.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno relacionado con este artículo.

Referencias

1. Kirtane JM, Bhange SA, Nabi F, Shah V. Duodenal atresia with familial apple peel syndrome: Case study with review of literature. *BMJ Case Reports*. 2019;12(8):1-4.
2. Alnosair AA, Naga MI, Abdula MR, Al-Salem AH. Congenital Duodenal atresia whit "apple peel configuration" of the small intestines and absent superior mesenteric artery: a case report and review of literature. *J Pediatr Surg Case Rep* 2014; 2:215-8.
3. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, et al. Duodenal atresia and stenosis: Long-term follow-up over 30 years. *Journal of Pediatric Surgery*. 2004; 39(6):867-71. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.02.025
4. Ahmad A, Sarda D, Joshi P, Kothari P. Duodenal atresia with "apple-peel configuration" of the ileum and absent superior mesenteric artery: A rare presentation. *African Journal of Paediatric Surgery*. 2009;6(2),120-1.
5. Dickson JAS. Apple peel small bowel: An uncommon variant of duodenal and jejunal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1970;5(6):595-600.
6. Best KE, Tennant PW, Addor MC, Bianchi F, Boyd P, Calzolari E, et al. Epidemiology of small intestinal atresia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2012; 97:F353-8.
7. Tatekawa Y, Kanehiro H, Nakajima Y. Duodenal atresia associated with "apple peel" small bowel without deletion of fibroblast growth factor-10 or fibroblast growth factor receptor 2IIIb: Report of a case. *Surgery Today*. 2007;37(5):430-3.
8. Noura F, Sarrai N, Charieg A, Jliidi S, Chaouachi B. Small bowel obstruction by an anomalous congenital band. *Acta Chir Belg*. 2012;112(1):77-8.
9. Deguchi K, Tazuke Y, Matsuura R, Nomura M, Yamanaka H, Soh H, et al. Factors Associated With Adverse Outcomes Following Duodenal Atresia Surgery in Neonates: A Retrospective Study. *Cureus*. 2022;14(2):1-14. doi: 10.7759/cureus.22349
10. Miscia ME, Lauriti G, Lelli Chiesa P, Zani A. Duodenal atresia and associated intestinal atresia: a cohort study and review of the literature. *Pediatric Surgery International*. 2019;35(1), 151-7.
11. Peetsold MG, Ekkelkamp S, Heij HA. Late presentation of duodenal web in a patient with situs inversus and apple peel jejunal atresia. *Pediatric Surgery International*. 2004;20(4):301-3.
12. Arbell D, Orkin B, Naveh Y, Gur I, Udassin R. Duodenojejunal atresia with absent dorsal mesentery, choledochal cyst, and malrotation in a premature newborn-a case report. *J Pediatr Surg*. 2006;41(6):e11-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.02.032
13. Patil RT, Gupta R, Parelkar SV, Oak S, Sanghvi B, Prakash A, et al. A rare case of duodenal atresia with apple-peel configuration of the small intestine and malrotation. *Eur J Pediatr Surg*. 2011;21(5):340-2. doi: 10.1055/s-0031-1277134.
14. Pathak M, Narula D. A case of duodenal atresia with apple peel appearance: Challenging the current embryology. *J Clin Neonatol*. 2014;3(2):112-4. doi: 10.4103/2249-4847.134709
15. Weber DM, Freeman NV. Duodenojejunal atresia with apple peel configuration of the ileum and absent superior mesenteric artery: Observations on pathogenesis. *J Pediatr Surg*. 1999 34(9):1427-9.
16. Leonidas JC, Amoury RA, Ashcraft KW, Fellows RA. Duodenojejunal atresia with "apple-peel" small bowel. A distinct form of intestinal atresia. *Radiology*. 1976;118(3):661-5. doi: 10.1148/118.3.661
17. Sasa RV, Ranko L, Snezana C, Lidija B, Djordje S. Duodenal atresia whit apple-peel configuration at the ileum and absent superior mesenteric artery. *BMC Pediatr*. 2016;16(1):150. doi: 10.1186/s12887-016-0690-y
18. Altokhais TI. Duodenal atresia with appel-peel jujenoillial deformity: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg Case Rep*. 2014;2:156-8.
19. Smith MD, Landman MP. Feeding Outcomes in Neonates With Trisomy 21 and Duodenal Atresia. *Journal of Surgical Research*. 2019;244:91-5. doi: 10.1016/j.jss.2019.06.030
20. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg*. 1998;133(5):490-6.

Cuadro I Reporte de casos publicados

Autor, año y país	Sexo	SDG	Peso (kg)	Anormalidad asociada	Edad a la cirugía	Procedimiento	Inicio de estímulo enteral	Resultado	Egreso
Kirtane <i>et al.</i> , 2019, India ¹	F	36	2.25	PCA/CIA Malrotación de intestino medio	2 días	Procedimiento de Ladd más duodenoyeyuno, anastomosis y yeyunostomía para alimentación a 2.5 cm distal a anastomosis/ Reintervención a los 37 días de vida por obstrucción intestinal	5 días	Vivo	70 días
Arbell, <i>et al.</i> 2006, Israel ¹²	M	32	1.5	Vólvulo intestinal asociado a malrotación, quiste de colédoco, ausencia de conexión de conductos biliares a intestino	2 días	Duodenoyeyunostomía termino-terminal, apendicetomía y resección de quiste de colédoco más cistoduodenoanastomosis	--	Vivo	6 meses
Ahmad, <i>et al.</i> 2009, India ⁴	M	34	1.2	--	8 días	Duodenoyeyunoanastomosis		Defunción al segundo día PO	NA
Patil, <i>et al.</i> 2011, India ¹³	F	33	1.6	Malrotación	7 días	Procedimiento de Ladd más duodenoyeyunoanastomosis	--	Defunción a los 41 días PO	NA
Narula <i>et al.</i> 2014, India ¹⁴	M	33	1.3	--	2 días	Resección cabo distal yeunal con anastomosis duodenoyeyunal término lateral	6 días	Vivo	10 días
Leonidas <i>et al.</i> 1976, EEUU ¹⁶	F	--	1.745	Malrotación	1 día	Resección de cabo proximal del duodeno correspondiente a tercera porción más duodenoyeyunoanastomosis y gastrostomía	--	Defunción a los 2 meses	NA
Peetsold, <i>et al.</i> , 2004, Países Bajos ¹¹	F	--	--	Situs inversus abdominalis	1: etapa neonatal 2: 3 años 3 y 4: 16 años	1: anastomosis yeyuno-yeyunal 2: laparotomía exploradora con resección de anastomosis y reanastomosis yeyuno-yeyunal 3: laparotomía exploradora más apertura longitudinal de sitio anastomótico con cierre transversal del mismo 4: laparotomía exploradora con duodeno-duodenostomía para tratar una obstrucción secundaria a membrana duodenal, más yeyunostomía	28 días	Vivo	16 años (5 semanas después de último evento quirúrgico)

Continúa en la página 129...

...Continúa de la página 128

Autor, año y país	Sexo	SDG	Peso (kg)	Anormalidad asociada	Edad a la cirugía	Procedimiento	Inicio de estímulo enteral	Resultado	Egreso
Yukihiro Tatekawa 2007, Japón ⁷	F	36	2.104	--	--	Duodenoduodenostomía más duodenoileostomía término-lateral	--	Vivo	77 días
Sasa, <i>et al.</i> 2016, Montenegro ¹⁷	M	29	1.240	--	2 días	Resección de total de segmento yeyunal en piel manzana con anastomosis duodenoileal, término-terminal y colocación de sonda transanastomótica	--	Defunción al día 3 PO	NA
Weber, <i>et al.</i> , 1999, Omán ¹⁵	F	36	2.1	Síndrome de Down, páncreas anular	--	Duodenoyeyuno anastomosis	6 días	Vivo	23 días
Alnosair, <i>et al.</i> 2014, Arabia Saudita ²	F	31	1.4	Opacidades corneales bilaterales y microcefalia	RN	Anastomosis duodenoyeyunal término-terminal más apendicetomía	--	Vivo	--
Ibrahim, <i>et al.</i> , 2014, Arabia Saudita ¹⁸	M	33	1.9	Malrotación intestinal por presencia de bandas de Ladd	2 días	Anastomosis duodenoyeyunal terminolateral mas liberación de bandas de Ladd	11 días	Vivo	--
Presente caso, México	M	32	1.225	Malrotación intestinal, páncreas anular, divertículo de Meckel, hemangiomas	33 días	Procedimiento de Ladd más anastomosis duodenoyeyunal latero-lateral a primera porción de duodeno	9 días	Vivo	55 días

F: femenino; M: masculino; RN: recién nacido; PO: postoperatorio; --: no reportado; NA: no se aplica; SDG: semanas de gestación