



Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

Ginecol. obstet. 2003; 49 (1) : 59-62

DIAGNÓSTICO ULTRASONOGRÁFICO PRENATAL Y MANEJO DE ATRESIAS COMBINADAS DUODENAL Y ESOFÁGICA CON FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Richard Urviola

RESUMEN

La atresia duodenal es el tipo más frecuente de obstrucción congénita del intestino delgado. Se presenta en uno de cada 10 000 nacidos vivos y suele asociarse a otras malformaciones, entre ellas anomalías esofágicas; también esta asociada a trisomías, sobretodo del par 21. El diagnóstico ultrasonográfico prenatal consiste en el hallazgo de una imagen en "doble quiste" en el abdomen, asociado a polihidramnios. En cambio, la atresia esofágica con sus variantes es, en general, de difícil diagnóstico prenatal. La detección prenatal de aquella malformación congénita que requiere cirugía para su resolución permite planear el parto en una unidad obstétrica, con una resucitación rápida y una intervención quirúrgica neonatal inmediata. La mortalidad se debe a las malformaciones asociadas a la prematuridad, siendo muy bueno el pronóstico en las formas aisladas. Se presenta un caso de diagnóstico ultrasonográfico prenatal, manejo y evolución de una doble atresia duodenal y esofágica con fístula traqueoesofágica distal, atendido en el Hospital Nacional CASE - EsSalud de Arequipa.

Palabras clave: Diagnóstico prenatal; Ultrasonografía; Atresia duodenal; Atresia esofágica; Fístula traqueoesofágica.

SUMMARY

Duodenal atresia, the most frequent type of small intestine congenital obstruction, is present in 1 of each 10 000 live newborns and tends to be associated to other malformations like esophageal anomalies and trisomies, mainly chromosome 21. Ultrasonography prenatal diagnosis consists of abdominal "double cyst" image associated with polyhydramnios. On the other hand the esophageal atresia and variants are difficult to diagnose. The prenatal detection of a congenital malformation that requires surgery permits planning the delivery in an obstetrical unit, with rapid resuscitation and immediate surgical intervention of the neonate. The mortality is due to associated malformations or prematurity, with good outcome in the isolated forms. A case of prenatal ultrasonographic diagnosis, management and evolution of a double duodenal and esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula is presented.



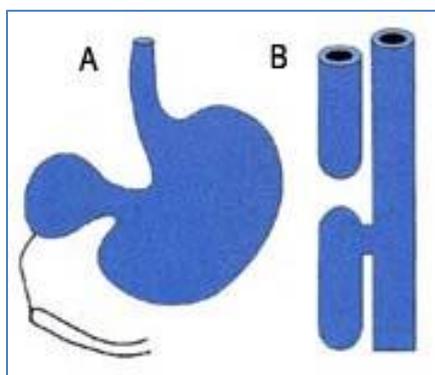
Key words: Prenatal diagnosis; Ultrasonography; Duodenal atresia; Esopligeal atresia; Tracheoesophageal fistula.

INTRODUCCIÓN

Aproximadamente 0,9% de todos los neonatos son portadores de una anomalía digestiva, lo que significa que estos procesos ocupan el cuarto lugar de las anomalías congénitas fetales en orden de frecuencia^{1,2}. Desde el punto de vista ecográfico, tiene interés el hecho de que 10% de los polihidramnios se asocia a anomalías gastrointestinales.

La atresia duodenal (AD) representa la variedad más frecuente de obstrucción en el intestino delgado^{1,3,4} (Figura 1A). La incidencia se estima en 1 caso por 10 000 nacidos vivos^{4,5}.

Figura 1. A. Esquema del aspecto de la atresia duodenal. **B.** Esquema de la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal.



Desde el punto de vista embriológico, representa un déficit en el proceso de recanalización del duodeno, alrededor de las 11 semanas de gestación. En muchos casos, la AD es de aparición esporádica, pero en algunas familias se ha sugerido un patrón autosómico recesivo⁶ y ha sido descrita formando parte de un síndrome de múltiples atresias intestinales, que se transmiten también de forma autosómica recesiva. La exposición a la talidomida se ha relacionado con AD.

La utilidad del examen ecográfico en la detección y diagnóstico de la atresia duodenal ha sido demostrada y el propósito de esta comunicación es difundir los signos sonográficos del examen prenatal que se relacionan con esta anomalía congénita y su manejo perinatal.

El diagnóstico ecográfico prenatal se basa en el hallazgo, en una sección transversal del abdomen fetal, de una imagen característica en "doble quiste", equivalente a la imagen radiológica en "doble burbuja", resultado de la distensión simultánea del estómago y la porción proximal del duodeno, asociado generalmente a polihidramnios (48%), si el cuadro se observa después de las 24 semanas^{1,5,8} (Figuras 2, 3A y 4). También es posible efectuar un corte el que se advierta la continuidad entre ambas formaciones quísticas; se habla de una imagen "en cacahuete".

Ante la sospecha de una obstrucción duodenal debe efectuarse una amniocentesis o una funiculocentesis, a efectos de determinar el cariotipo fetal (40-46% de síndrome de Down)^{9,10}. La tasa de alfa fetoproteína suele elevarse por encima de 1,2 ng/mL^{1,5}.



Figura 2. Imagen en "doble quiste" en corte transversal abdominal. Gestación de 31 semanas. CG=cámara gástrica, D=duodeno



Figura 3.A. Imagen en "doble burbuja" con polihidramnios. Gestación de 36 semanas. **B.** Corte longitudinal abdominal en dicho caso. CG=cámara gástrica; D=duodeno; V=vejiga

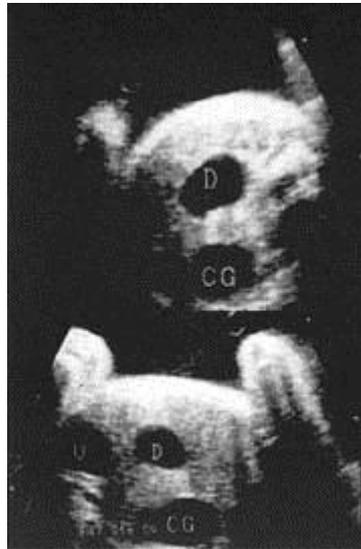


Figura 4. Signo de la "doble burbuja" (flechas) en la radiografía simple de abdomen en el recién nacido





PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 35 años, natural de Arequipa, de ocupación profesora, sin antecedentes familiares ni personales de anomalías genéticas. Como antecedentes obstétricos, la paciente tiene una cesárea y una hija de 2 años aparentemente sana. Control prenatal adecuado.

El embarazo evolucionó sin complicaciones hasta las 21 semanas, cuando presentó amenaza de parto pretérmino, por lo que guardó reposo. A las 31 semanas de gestación, en un examen ecográfico de rutina, se encontró un feto en presentación cefálica, sexo femenino, placenta anterior de inserción baja grado II, polihidramnios moderado y biometría fetal de acuerdo a 31 semanas. Llamó particular atención en la evaluación transversal del abdomen, a nivel umbilical, la presencia de dos imágenes econegativas, que constituyen el signo de la "doble burbuja", lo que hizo sospechar fuertemente el diagnóstico de atresia duodenal (Figura 2). El pliegue nucal fue normal. El equipo utilizado fue un ecógrafo Aloka SSD 1400 con transductor convexo de 3,5 MHz. Se comunicó a los padres sobre el diagnóstico y pronóstico fetal, asumiéndose una conducta conservadora.

Las alfa fetoproteínas séricas fueron elevadas (286,47 UI/mL) y la subunidad beta hCG estuvo normal. La paciente no consintió la amniocentesis y, por ende, la posibilidad de realizar cariotipo fetal; el cariotipo de ambos padres fue normal. No se pudo realizar ecocardiografía.

A las 36 semanas, permaneció la imagen en doble burbuja y el polihidramnios se hizo marcado, con índice de líquido amniótico 34 (Figura 3), que le produjo dificultad respiratoria a la madre. De otro lado, se instaló una hipotonía muscular severa en miembros inferiores por reposo prolongado y anemia por sangrado genital. En junta médica se decidió terminar el embarazo a las 36 semanas, vía cesárea, por una pelvis anormal.

Se obtuvo un recién nacido hipoactivo, sexo femenino con Apgar 4 al minuto y 7 a los 5 minutos, con un peso de 2380 gramos y sin signos externos de cromosopatías. Secreciones abundantes que obstruían la vía aérea, desarrollando dificultad respiratoria y bradicardia, siendo reanimado en UCI neonatal, donde se confirmó el diagnóstico de atresia duodenal con una placa simple de abdomen (Figura 4) y de atresia esofágica por retorno de la sonda orogástrica. Fue intervenido quirúrgicamente de inmediato por el cirujano pediatra, corrigiéndose los defectos duodenal, esofágico y traqueal. La evolución fue buena las primeras 48 horas; sin embargo, 12 horas después de ser extubado presentó disfunción multiorgánica, paro cardiorrespiratorio y falleció. Post mortem se halló también hemorragia cerebral.

DISCUSIÓN

Se comunica el presente caso debido a la posibilidad de poder efectuar un diagnóstico ecográfico prenatal de atresia duodenal, que depende de la demostración de un doble quiste en un corte transversal del abdomen, asociado a polihidramnios.

Es de resaltar la gran frecuencia de otras malformaciones asociados a la AD (50%), especialmente cromosomopatías tipo trisomía 21 (30 a 45%), cardiopatías congénitas (20 a 25%), atresia esofágica (6-10%), así como malformaciones esqueléticas (30%)^{1,5,10}.



En nuestro recién nacido se confirmó el diagnóstico prenatal de atresia duodenal, pero además se encontró atresia esofágica (AE), con fístula traqueoesofágica del cabo distal. Al respecto se menciona que el diagnóstico ecográfico bidimensional prenatal de esta variante de AE no es posible¹.

Reparemos que la atresia esofágica con sus variantes es el resultado de la ausencia de división del intestino anterior en dos porciones, tráquea y esófago, que tiene lugar entre la tercera y octava semana de gestación⁵. Su incidencia es de un caso por 5 000 nacidos vivos y es de difícil diagnóstico prenatal (menos de 5%)¹. La AE asociada a fístula traqueoesofágica distal es la variedad más frecuente (más de 80%) (Figura 1B), mientras que la forma aislada de AE se observa sólo en 5 a 8%^{1,5}.

La AE se asocia en 50% de los casos a otras malformaciones (fundamentalmente digestivas y cardíacas), siendo letales en 10%. El riesgo de recurrencia no supera el 1 %.

En la ecografía, la variedad aislada de AE sin fístula puede ser sospechada ante la presencia de polihidramnios y la imposibilidad de demostrar la cámara gástrica^{1,5}. Pero el diagnóstico ecográfico prenatal no es posible en los casos de AE con fístula traqueoesofágica distal^{1,11}.

La atresia duodenal y esofágica son defectos congénitos que precisan atención neonatal adecuada y un tratamiento quirúrgico inmediato después del parto vaginal^{12,13}. En estos casos, el parto debe tener lugar en un Centro médico especializado, que cuente con un equipo quirúrgico pediátrico permanente, con un quirófano neonatal próximo a sala de partos y con una unidad de vigilancia y cuidados intensivos neonatales adecuada^{3, 12,13}.

El pronóstico en las formas aisladas, tanto de AD como de AE, es muy bueno, con supervivencias superiores a 95%^{13,14}. La mortalidad en la AD se debe principalmente a las anomalías asociadas o la prematuridad y puede llegar a 36%¹³. Las causas reportadas más significativas de muerte son neumonía aspirativa, septicemia e hipotermia¹⁵.

La alerta prenatal condicionada por el diagnóstico ecográfico de este defecto congénito corregible quirúrgicamente tras el parto posibilitará una atención especializada tras el nacimiento, que sería impensable sin aquel diagnóstico previo¹².

Correspondencia

Dr. Richard Urviola Laura.

Dirección: Urbanización César Vallejo D-12 Paucarpata, Arequipa - Perú.

Teléfono: 054-461834. E-mail: richarduve@hotmail.com

Hospital Nacional "CASE" EsSalud Arequipa.



BIBLIOGRAFÍA

1. Carrera JM, Alegre M, Torrents M. Anomalías del aparato digestivo. En: Carrera JM, Alegre M, Navarrete L, Sabater J, Salvador C, Solé MT. Diagnóstico Prenatal. Barcelona: Salvat Ed. 1987: 443-57.
2. Pérez M, Mulet E, Hartmann A. Diagnóstico ultrasonográfico de malformaciones congénitas. Rev Cubana Obstet Ginecol 1997; 23(1): 53-8.
3. Spitz L. The management of neonatal surgical emergencies. Progress in Surgery 1987; 2: 18-33.
4. Duarte VJ, Bobadilla CJ, Ariza AF Diagnóstico ultrasonográfico prenatal de obstrucción duodenal congénita. Informe de un caso. Acta Pediatr Mex 1998; 19(6): 281 -5.
5. Ramos JM, Ferrer M, Pérez MA. Malformaciones del tracto digestivo. Valoración ecográfica. En: Ramos JM, Ferrer M, Carreras E, Farrán I, Borrell A. Ecografía Obstétrica: Criterios biométricos y funcionales. Malformaciones fetales. Barcelona: Mosby/Doyma. 1995: 483-92.
6. Mishalany HG, Idriss ZA, Der Kaloustian VM. Pyloroduodenal atresia: an autosomal recessive disease. Pediatrics 1978; 62: 419.
7. Kao KJ, Fleischer R, Bradford WD. Multiple congenital atresias of the intestine: histomorphologic and pathogenetic implications. Pediatric Pathology 1983; 1: 443.
8. Pérez M, Fernández I, Mulet I. Atresia duodenal. Diagnóstico intraútero por ultrasonido. Informe de dos casos. Obstet Ginecol España 1995; 4: 27-30.
9. Volpe G, D'Addario U, Pintucci R. Diagnosi ultrasónica prenatale in tempo reale delle malformazioni dei tubo neurale. En: Zulli P, launiruberto H, Catizone F (dirs): Le Sindrome malformative del feto. Roma: Int. Gruppo. Edit. Méd., 1982.
10. Torfs C, Christianson R. Anomalies in Down syndrome individuals in a large population-based registry. Am J Med Genet 1998,- 77: 431-8.
11. Pretorius DH, Droese JA, Dennis MA. Tracheoesophageal fistula in utero. J Ultrasound Med 1987; 6: 509.
12. Carrera JM, Mallafre J. Conducta obstétrica ante el diagnóstico prenatal de un defecto congénito. En: Carrera JM, Alegre M, Navarrete L, Sabater J, Salvador C, Solé MT. Diagnóstico Prenatal. Barcelona: Salvat Editores S.A. 1987: 712.
13. Pameijer CR, Hubbard AM, Coleman B, Flake AW. Combined pure esophageal atresia, duodenal atresia, biliary atresia, and pancreatic ductal atresia: Prenatal diagnostic features and review of the literature. J Ped Surg 2000; 35(5): 745-7.
14. Holder TM, Aschcraft KW. Developments in the care of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surg Gin North Am 1981;61:1051.
15. Nasir GA, Rahma S, Kadim AH. Neonatal intestinal obstruction. Eastern Mediterranean Health J 2000; 6(1): 187-93.