

Atresia yeyunal en cáscara de manzana asociada a malrotación intestinal y divertículo de Meckel

Apple Peel Jejunal Atresia Associated with Intestinal Malrotation and Meckel's Diverticulum

Yurisandra Jiménez González^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-0486-4012>

Leidelén Esquivel Sosa¹ <https://orcid.org/0000-0002-8062-8716>

Abel Armenteros García¹ <https://orcid.org/0000-0003-1117-3364>

¹Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yurizandra@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La atresia intestinal tipo IIIB se debe a la obstrucción de la arteria mesentérica superior. El íleon distal se enrosca alrededor de la arteria ileocólica, de la que deriva toda su vascularización y adquiere un aspecto en “piel o monda de manzana” con dilatación marcada del intestino proximal a la obstrucción y colapso de los segmentos distales.

Objetivo: Presentar un caso de atresia yeyunal en cáscara de manzana asociada a malrotación intestinal y divertículo de Meckel en un recién nacido.

Presentación de caso: Se presenta un neonato que a pocas horas de nacido comenzó con abdomen globuloso y ruidos hidroaéreos disminuidos. Se realizó estudio radiográfico de abdomen simple, contrastado de colon por enema y de estómago y duodeno patológicos. En laparotomía exploradora se comprobó atresia intestinal tipo IIIB asociada a malrotación intestinal y divertículo de

Meckel. Se realizó anastomosis duodeno-yeyunal latero lateral. No se logra funcionabilidad del tránsito intestinal y fallece a los dos meses de edad.

Conclusiones: La atresia de yeyuno está considerada dentro de las enfermedades raras. Puede asociarse a otras malformaciones. Los exámenes radiológicos resultan ideales para iniciar el estudio y la laparotomía exploratoria corrobora la malformación digestiva y añade otras anomalías asociadas.

Palabras clave: atresia yeyunal; cáscara de manzana.

ABSTRACT

Introduction: Type IIIB intestinal atresia is due to obstruction of the superior mesenteric artery. The distal ileum coils around the ileocolic artery, which derives, from there, all its vascularization, acquiring an “apple peel” appearance with marked dilation of the intestine proximal to obstruction and collapse of the distal segments.

Objective: To present a case of apple peel jejunal atresia associated with intestinal malrotation and Meckel's diverticulum in a newborn.

Case report: We report a newborn who, a few hours after birth, began to have a globular abdomen and decreased air fluid sounds. A simple radiographic study of his abdomen, colon contrast by enema, and pathological stomach and duodenum were performed. Exploratory laparotomy revealed type IIIB intestinal atresia associated with intestinal malrotation and Meckel's diverticulum. Lateral duodenal-jejunal anastomosis was performed. Functional intestinal transit is not achieved and he dies at two months of age.

Conclusions: Jejunal atresia is considered a rare disease. It can be associated with other malformations. Radiological examinations are ideal to begin the study and exploratory laparotomy corroborates digestive malformation and other associated anomalies.

Keywords: jejunal atresia; apple peel.

Recibido: 25/04/2023

Aprobado: 11/06/2023

Introducción

La atresia yeyunal está considerada dentro de las enfermedades raras (1:50 000 recién nacidos vivos). Se le ha atribuido su patogénesis a la presencia de accidentes obstructivos vasculares intrauterinos del intestino que llevan a la isquemia y necrosis de este. Se han desarrollado también teorías de fallo en la recanalización del intestino primitivo.^(1,2)

Fue descrita por primera vez en el siglo XVII y posteriormente se ha clasificado en cuatro tipos: el tipo I dado por un diafragma intraluminal que obstruye la luz, el tipo II en el cual los dos extremos intestinales están separados por un cordón sólido y fino, y el tipo III. Este último se subdivide en dos: tipo IIIA el cual se describe cuando ambos extremos del intestino culminan en asas ciegas asociada a un pequeño defecto mesentérico, y el tipo IIIB que se asocia con un defecto mesentérico mayor y con una pérdida de la vascularización normal del intestino distal. El tipo IV es cuando se producen múltiples atresias intestinales.^(2,3,4)

La atresia intestinal tipo IIIB se debe a la obstrucción de la arteria mesentérica superior. El íleon distal se enrosca alrededor de la arteria ileocólica de la que deriva toda su vascularización y adquiere un aspecto en “piel o monda de manzana” con dilatación marcada del intestino proximal a la obstrucción y colapso de los segmentos distales.⁽²⁾

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de distensión abdominal y la aparición de vómitos biliosos en las primeras 24 h, lo cual dificulta la diferenciación con otras causas obstructivas altas.⁽⁵⁾

Los estudios imagenológicos juegan un papel imprescindible para el diagnóstico de esta enfermedad. Desde el ultrasonido prenatal se describen hallazgos sonográficos como la dilatación gástrica y duodenal. Posterior al nacimiento se

detectan distensión abdominal con signo de doble o triple burbuja en la radiografía de abdomen simple, hecho que corrobora la presencia de un cuadro oclusivo a ese nivel.⁽⁴⁾ El colon por enema puede mostrar un colon normal, dado que la obstrucción es proximal, o un microcolon con o sin evidencia de malrotación.⁽⁶⁾

El objetivo fue presentar un caso de atresia yeyunal en cáscara de manzana asociada a malrotación intestinal y divertículo de Meckel en un recién nacido.

Caso clínico

Se presentó un recién nacido masculino, con antecedentes maternos de cuatro gestaciones, un parto y dos abortos provocados, atendida en consulta de infertilidad, producto de embarazo de alto riesgo obstétrico por hipertensión gestacional. Los ultrasonidos prenatales refirieron pliegue nucal engrosado mayor de 6 mm y aumento de la ecogenicidad intestinal. Ecocardiografía fetal sin alteraciones detectables. Con estudio cromosómico normal de 46XY. En estudio sonográfico realizado a las 28 semanas, reportaron biometría fetal inferior al tercer percentil.

Nació de parto pretérmino a las 35,6 semanas, eutócico, con Apgar 8/9, peso al nacer 1900 g. Al examen físico se constató microcefalia (circunferencia cefálica de 27 cm), fontanela anterior puntiforme, rasgos faciales dismórficos, exoftalmos, paladar hendido, pliegue de la mano izquierda transversa, talones prominentes, clinodactilia del quinto de la mano derecha.

Fue valorado por el servicio de Genética Médica corroborando los signos dismórficos. Sugirió la realización de radiografías de cráneo, extremidades y columna vertebral sin evidencia de nuevas alteraciones. Se realizó ultrasonido transfontanelar sin demostrarse afecciones encefálicas a pesar de la microcefalia. Con estos resultados no se logró identificar como síndrome genético específico.

En las primeras horas de nacido comenzó con abdomen globuloso y ruidos hidroaéreos disminuidos. Se realizó estudio radiográfico de abdomen simple y se visualizó cámara gástrica distendida, con ausencia de gas distal. Tras la administración de contraste (aire) se confirmó estómago dilatado sin paso de aire al intestino distal (fig. 1).



Fig. 1 - Radiografía de abdomen simple que demuestra marcada distensión gástrica y ausencia de gas distal.

Se indicó radiografía de colon por enema tras la administración de 50 mL de contraste hidrosoluble. Mediante el estudio se dibujó recto normal y asas cólicas a la derecha del abdomen sin lograr definirse ángulo del colon (fig. 2 A). Se procedió a realizar estudio contrastado de estómago y duodeno que reportó cámara gástrica y el duodeno hasta su rodilla inferior en la tercera porción, de forma y localización normal, sin definirse paso de contraste a las asas delgadas (fig. 2 B).

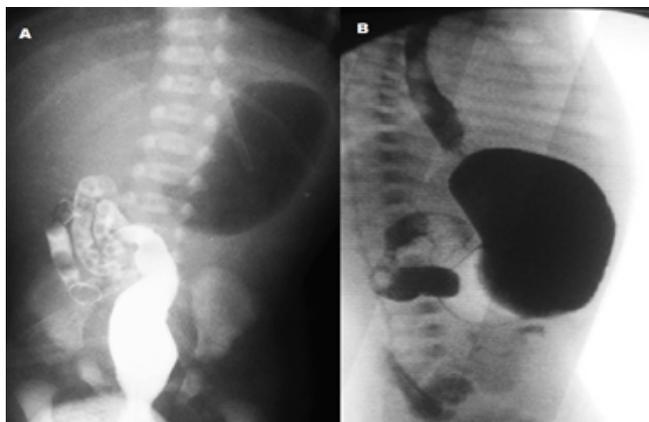


Fig. 2 - Estudios radiográficos contrastados. A) Estudio de colon por enema vista anteroposterior que demostró asas distales a la derecha de la línea media de disposición anómala. B) Estudio contrastado de esófago-estómago-duodeno vista oblicua con stop del contraste a nivel de la tercera porción del duodeno.

Se decidió realizar laparotomía exploradora en la cual se comprobó atresia duodeno yeyunal, con arteria mesentérica única que irriga al intestino sin mesenterio. Las asas se pliegan en forma de espiral alrededor del vaso, asociado a colon hipoplásico (fig. 3). Se concluyó como atresia intestinal tipo IIIB o en cáscara de manzana.



Fig. 3 - Intervención quirúrgica que demostró asas intestinales que se envuelven alrededor de una arteria mesentérica única.

Dicho proceso se acompañaba de malrotación intestinal, divertículo de Meckel y múltiples bridas que se liberaron durante la cirugía. Dada la complejidad de esta malformación y por las asociaciones que presentó, no fue posible la anastomosis término-terminal. Se realizó anastomosis duodeno-yeyunal latero-lateral en dos planos.

Ingresa en unidad de atención al grave. A pesar de la intervención quirúrgica no se logró funcionalidad del tránsito intestinal por lo que se mantuvo con alimentación parenteral. Fue sometido a múltiples procedimientos invasivos incluida disección venosa, ventilación mecánica, apoyo con drogas vasoactivas y presentó múltiples complicaciones, entre estas las infecciones relacionadas con la asistencia sanitaria que incluyó el síndrome de disfunción múltiple de órganos. Evolucionó de forma tórpida y falleció a las 10 semanas de nacido.

Discusión

La atresia yeyunal fue descrita por primera vez en 1684 por Goeller, pero no fue hasta el año 1911 que se logró la primera reparación exitosa por Fockens en Rotterdam.⁽³⁾

Varias teorías etiológicas se postulan para explicar las atresias yeyunales. La primera postulada por Tandler en 1900 (teoría de la recanalización imperfecta), plantea la falla en la recanalización del intestino entre la 8ª a la 11ª semana de gestación, mientras que Louw y Barnard, en 1955, exponen la teoría del daño vascular con pérdida de la irrigación del intestino involucrado (teoría de la insuficiencia vascular). Teorías más recientes plantean una disrupción en el desarrollo del endodermo. Esto está apoyado por el descubrimiento de una mutación en el gen *Fgfr2IIIb* o el gen que codifica ligado al gen *Fgf 10*. El factor de crecimiento fibroblástico del receptor 2b es un regulador de la interacción de las células del mesénquima/epitelio y defectos de estos genes reducen la proliferación y apoptosis del tracto gastrointestinal.^(2,7,8)

A pesar de que esta anomalía normalmente se ve de forma aislada, puede asociarse a otras anomalías en otros sistemas, pero en especial se relaciona con el propio sistema digestivo. Entre ellos, defectos de la pared abdominal y el íleo meconial. Es excepcional la presencia de divertículos, tejido heterotópico, atresia pilórica y fístula píloro-coledociana. Dentro de la expresión de la afectación a otros sistemas se encuentran las malformaciones genitourinarias, la fibrosis quística, las anomalías neurológicas y las enfermedades congénitas del corazón.^(6,9)

Otro aspecto que incide es la etiología vascular, en especial el tipo IIIB de las atresias intestinales, teoría mundialmente aceptada que es debida a condiciones intrauterinas como invaginación, malrotación, hernias internas, vólvulos, perforaciones o tromboembolismos. Se produce como resultado que este tipo de atresia conomite al nacer con la malrotación intestinal (54 %), atresias intestinales múltiples y un sin número de otras anomalías asociadas que aumentan la prevalencia de complicaciones (63 %) y la mortalidad (54-71 %).^(3,6) En el caso que se presenta se la atresia intestinal se asoció a malrotación intestinal y divertículo de Meckel en correspondencia con algunas propuestas planteadas en la literatura.

Su diagnóstico puede ser predicho desde la etapa prenatal en la cual el ultrasonido puede demostrar la presencia de dilatación gástrica y duodenal. El diagnóstico prenatal ha demostrado tener un impacto positivo en el tratamiento de la atresia intestinal.^(4,8)

Con la radiografía de abdomen en sus diferentes vistas se confirma el diagnóstico al aparecer asas proximales dilatadas con el signo clásico de triple o cuádruple burbuja. Se evidencia con mayor precisión en la utilización de aire como medio de contraste que permite diferenciar otras afecciones obstructivas como la atresia duodenal o ileal u otras causas de obstrucción intestinal baja. Existe una opacidad intestinal distal en la parte inferior del abdomen, con ausencia de gas en el recto. También puede definirse alguna perforación o evidenciar una peritonitis meconial con peritoneo calcificado.^(3,4)

Por lo general, este tipo de paciente no requiere otra investigación radiológica, no obstante, el estudio de colon por enema se utiliza comúnmente para intentar excluir atresias más bajas en el intestino. En muchos casos el estudio es normal o casi normal en tamaño. Sin embargo, se puede demostrar la presencia de un microcolon o un colon malrotado asociado.^(3,4)

La ecografía posnatal tiene un papel importante en la obstrucción intestinal alta, fundamentalmente cuando se observe distensión marcada de los flancos y elevación de los diafragmas en la radiografía simple. Para estos casos, la ecografía es útil pues permite demostrar la presencia de ascitis y detectar tempranamente otras anomalías en los órganos abdominales.⁽³⁾

Las técnicas quirúrgicas varían según el tipo de atresia, si esta es simple o compleja. Incluye una anastomosis término-terminal y la colocación de una sonda fenestrada como férula en el intestino para mantenerlo descomprimido, permeable distalmente y proteger así la anastomosis, con el fin de evitar complicaciones. En ocasiones se requiere de una resección intestinal y anastomosis primaria con o sin enteroplastia. Sin embargo, las atresias complejas requieren de conductas descompresivas y enterostomía funcional que requieren cuidados adecuados. La diferencia de calibre entre el asa proximal y distal, el incremento en el grosor de la pared y la pobre motilidad del intestino con alteraciones de la peristalsis son factores anatómicos importantes que deben ser considerados por el cirujano pediátrico. Varias técnicas han sido descritas, todas ellas con sus ventajas y desventajas y muchas con utilización de diferentes sondas como forma de unión entre las asas afectadas.^(3,10)

En un estudio⁽¹¹⁾ reportado recientemente en el Hospital de La Paz de España, se ha implementado como técnica quirúrgica la realización de trasplante en pacientes con fallo intestinal, con resultados alentadores, a pesar de que el intestino, por ser un órgano linfoide, es más vulnerable a las infecciones y rechazo que otras vísceras sólidas. En Cuba no existen publicaciones que describan dicha técnica quirúrgica por su complejidad y la dificultad de hallar donante compatible al receptor.

Se concluye que la atresia yeyunal está considerada dentro de las enfermedades raras. Puede asociarse a otras malformaciones digestivas y a nivel de otros sistemas. Los exámenes radiológicos resultan ideales para el diagnóstico de esta enfermedad. La laparotomía exploratoria corrobora la malformación digestiva y otras anomalías asociadas no detectables mediante la imagenología.

Referencias bibliográficas

1. Molino JA, López Fernández S, Oliver B, Boix H, Rocha O, López M, *et al.* Atresia duodenal con Apple peel asociada a hernia diafragmática congénita: un caso excepcional y revisión de la literatura. *Cir Pediatr.* 2022 [acceso 02/04/2023];35:31-5. Disponible en: https://secipe.org/coldata/upload/revista/2022_35-1ESP_31.pdf
2. Jalles F, Morgado M, Janeiro M, Gonçalves M. Staged surgical treatment of apple peel intestinal atresia. *J Pediatric Surg Case Rep.* 2019 [acceso 02/02/2023];49:1-3. DOI: [10.1016/j.epsc.2019.101293](https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.101293)
3. Astudillo Villarreal M, Naveda Guerrero A, Olaya Bohorquez C, Arroyo Pizarro Y. Atresia yeyunal tipo III A. Reporte de un caso clínico. *Canarias Pediatr.* 2018. [acceso 06/01/2023];42(1). Disponible en: <https://portal.scptfe.com/atresia-yeyunal-tipo-iii-a-reporte-de-un-caso-clinico/>
4. Bin Arif T, Ahmed J, Malik F, Nasir S, Ali A. An Atypical Variant of Apple Peel Atresia: Reporting a Rare Case. *Cureus.* 2022 [acceso 02/02/2023];11(11):e6047. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6886733/pdf/cureus-0011-00000006047.pdf>
5. Weledji EP, Monono N, Nana T. Late presentation of incomplete jejunal atresia. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2020 [acceso 02/02/2023];55:1-3. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213576620300464>

6. Muta Y, Odaka A, Inoue S, Beck Y. Apple-peel intestinal atresia treated by diamond-shaped anastomosis to adjust the anastomosis size. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2022 [acceso 02/04/2023];81:102269. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213576622000963>
7. Dao DT, Demehri FR, Barnewolt CE, Buchmiller TL. A New Variant of Type III Jejunoileal Atresia. *J Pediatr Surg* [Internet]. 2019 [acceso 02/02/2023];54(6):1257–60. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S002234681930106X>
8. Mazingi D, Gwahirisa T, Mbuwayesango BA, Zimunhu T, Chowe S, Munanzvi K, et al. Monozygotic twins with jejuno-ileal atresia. *J PediatrSurg Case Rep.* 2019 [acceso 02/04/2023];41:33-6. DOI: [10.1016/j.epsc.2018.12.003](https://doi.org/10.1016/j.epsc.2018.12.003)
9. Parkera OM, Kenwrightb D, Stringer MD. Heterotopic gastric mucosa associated with jejunal atresia. *J PediatrSurg Case Rep.* 2019 [acceso 02/04/2023]; 43:58-61. DOI: [10.1016/j.epsc.2019.02.013](https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.02.013)
10. De Carli C, Ojeda M, Veloce D, González M. T-tube enterostomy for the management of complicated high jejunal atresia. An innovative procedure for complex intestinal entity. A technical report. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2016 [acceso 02/04/2023];7:39-42. DOI: [10.1016/j.epsc.2016.02.016](https://doi.org/10.1016/j.epsc.2016.02.016)
11. Comunidad de Madrid. El Hospital público La Paz de la Comunidad de Madrid realiza el primer trasplante de intestino del mundo tras donación en asistolia. Madrid: Comunidad de Madrid; 2022 [acceso 18/04/2023]. Disponible en: <https://www.comunidad.madrid/noticias/2022/10/11/hospital-publico-paz-comunidad-madrid-realiza-primer-trasplante-intestino-mundo-donacion-asistolia>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.