

Embriopatología de la obstrucción duodenal. Aplicación en la evaluación de los resultados en cirugía neonatal.

Duodenal obstruction embryopathy. Application in the evaluation of neonatal surgery results.

Yaimara Valdés Silva,^I Rafael Manuel Trinchet Soler,^{II} Georgina Velázquez Rodríguez,^{III} Eliset Sánchez Ramírez,^{IV} Josefa Reyes Falcón.^V

Resumen

Los defectos congénitos son la segunda causa de mortalidad infantil en niños menores de un año en Cuba. Dentro de este grupo, las malformaciones cardiovasculares ocupan el primer lugar, le siguen las digestivas y en el caso de estas últimas, las obstrucciones intestinales son las más frecuentes. El objetivo del estudio fue analizar la relación existente entre el origen embriológico de las obstrucciones duodenales y los resultados de la cirugía neonatal en la solución de las mismas. Se desarrolló una investigación de serie de casos en neonatos con obstrucción duodenal congénita. Como resultado se encontró una asociación significativa de la obstrucción duodenal con otros defectos congénitos y una mayor mortalidad en los pacientes con el defecto debido a un fallo en la recanalización duodenal, en comparación con los debidos a defectos de rotación y fijación intestinal. A partir de fundamentos embriológicos, se llegó a un reordenamiento de la clasificación de las obstrucciones duodenales lo cual permite un mejor análisis de los resultados de la cirugía neonatal para la corrección de estos defectos.

Palabras clave: Obstrucción duodenal, embriopatología, clasificación embriológica.

Abstract

Congenital malformations are the second cause of mortality in less than one year old children in Cuba. Within this group, cardiovascular malformations are in the first place, followed by digestive and for these latter, intestinal obstructions are the most frequent ones. The aim of this study was to analyze the relation between the embryologic origin of duodenal obstructions and the results of neonatal surgery in their solution. An investigation was carried out on a series of newborn cases with congenital duodenal obstruction. A meaningful association between duodenal obstruction and other congenital defects was found as well as a greater mortality in those patients with the defect due to the failure in duodenal recanalization, as compared with those defects due to intestinal rotation and fixing. Starting from an embryologic basis, a reordering of the duodenal obstructions was carried out, which allows a better analysis of neonatal surgery results for the correction of these defects.

Keywords: Duodenal obstruction, embryopathy, embryologic classification.

^I Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer Grado en Embriología. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. Cuba.

^{II} Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Investigador Titular. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. Cuba. E-mail: trinchet@cristal.hlg.sld.cu.

^{III} Especialista de Primer Grado en Neonatología. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. Cuba.

^{VI} Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer Grado en Embriología. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. Cuba.

^V Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. Cuba.

Introducción

El desarrollo fetal puede ser alterado por diferentes factores ambientales como las radiaciones, el calor, sustancias tóxicas, virus; factores genéticos como las aberraciones cromosómicas; o por la acción de ambos de manera simultánea.¹

Se han descrito genes relacionados con todo el proceso de formación del intestino, estos son por ejemplo los genes *HOX* y *HEDGEHOG*.²

Los defectos congénitos son causas importantes de morbilidad y mortalidad. En los países desarrollados pasan a ser la primera causa de mortalidad infantil. De un 2 a un 3 % de los nacidos vivos presentan anomalías estructurales al nacimiento. En los niños, a los cinco años de edad, se identifican entre un 4 y un 6 % de malformaciones congénitas.³

Dentro de las malformaciones congénitas ocupan el primer lugar las cardiovasculares y luego le siguen las que tienen su origen en el aparato digestivo. Aproximadamente 0,9 % de todos los neonatos presentan una anomalía en el conducto digestivo.³ Dentro de estas, las obstrucciones intestinales son las más frecuentes⁴ y las obstrucciones duodenales ocupan el segundo lugar, se reporta un caso por cada 10 000 nacidos vivos.⁵ La asociación con síndromes genéticos es una problemática adicional.⁶

La clasificación actual de obstrucción duodenal, en uso por los cirujanos y neonatólogos, es la de Ladd⁷ que se basa en el hallazgo anatómico y no en el origen embriológico. Esta incluye la atresia duodenal, el páncreas anular y la malrotación intestinal como las causas principales de obstrucción duodenal, pero estas son afecciones de diferente origen embriológico, aunque la consecuencia sea la misma, un obstáculo a nivel del duodeno.

El objetivo de este estudio es mostrar como un enfoque embriológico de las obstrucciones duodenales aporta elementos teóricos que permiten una división en la clasificación existente y con esto lograr una mejor evaluación de los resultados de la cirugía neonatal de estos defectos congénitos.

Métodos

Se desarrolló un estudio de una serie de 37 casos con obstrucción duodenal, que presentaron defectos de la formación del duodeno, el páncreas y defectos de rotación y fijación intestinal, diagnosticados en el periodo 1995-2009, en el Centro Regional de Cirugía Neonatal la Provincia Holguín, Cuba.

Se excluyeron los neonatos con otras causas de obstrucción duodenal. De acuerdo al análisis

embriológico los casos se dividieron en dos grupos: Grupo I- Alteraciones relacionadas con la formación del duodeno y el páncreas; Grupo II- Alteraciones que se producen por defectos de la rotación y fijación intestinal. Se estudió la presencia de malformaciones asociadas y el resultado al egreso, en ambos grupos. Se realizó un análisis de comparación de proporciones con una significación de $p < 0.03$.

Resultados

De acuerdo a la revisión llevada a efecto se pudo llegar a una clasificación embriológica que divide la obstrucción duodenal en dos tipos fundamentales (Tabla 1):

- obstrucciones duodenales por defecto de la formación del duodeno, con sus diferentes variante,
- obstrucciones duodenales por defecto de la rotación y fijación del intestino.

Tabla 1. Clasificación embriológica de la obstrucción duodenal.

Clasificación embriológica	Tipos
Obstrucción duodenal por defecto de la formación del duodeno.	1. Atresia duodenal. 2. Estenosis duodenal. 3. Páncreas anular.
Obstrucción duodenal por defecto de la fijación del intestino	Malrotación intestinal en sus diferentes variantes.

En la provincia Holguín la incidencia de la obstrucción duodenal en los 14 años estudiados fue de 1,8 por cada 10 000 nacidos vivos (Tabla 2).

Tabla 2. Incidencia de la obstrucción duodenal. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. 1995-2009.

Tipo de obstrucción duodenal	No.	Tasa*
Obstrucción duodenal por defecto en la formación del duodeno	21	0,1
Obstrucción duodenal por defecto de la fijación del intestino	16	0,08
Total	37	0,18

Fuente: Historias clínicas.

* Por cada 1 000 nacidos vivos.

De los neonatos con obstrucción duodenal, el 24,32 % (9/37) presentó anomalías asociadas; al aplicar la clasificación embriológica 8 de estos correspondieron al primer grupo y solo uno al segundo grupo (Tabla 3).

Tabla 3. Malformaciones congénitas asociadas con la obstrucción duodenal. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. 1995-2009.

Defecto	Síndrome genético u otro defecto congénito asociado	No. de casos	Porcentaje (%)
Obstrucción duodenal	Síndrome Down	4	19,04
por defecto en la	Síndrome Potter	1	4,76
formación del duodeno	Atresia esofágica	1	4,76
	Acalasia	1	4,76
	Ano imperforado	1	4,76
Obstrucción duodenal	Malformaciones múltiples menores	1	6,25
por defecto de la			
fijación del intestino			
Total		9	24,32

Fuente: Historias clínicas.

En cuanto a los resultados al alta, la supervivencia fue de un 91,8 %, con sólo tres fallecidos, que correspondieron a la obstrucción duodenal por fallo en la recanalización (Grupo I) (Tabla 4).

Tabla 4. Resultado al egreso de los pacientes operados con obstrucción duodenal. Hospital Pediátrico Docente de Holguín. Provincia Holguín. 1995-2009.

Obstrucción duodenal	Pacientes vivos		Pacientes fallecidos	
	No.	%	No.	%
Obstrucción duodenal por defecto en la formación del duodeno.	18	85,7	3	8,2
Obstrucción duodenal por defecto de la fijación del intestino.	16	6,1	—	—
Total	34	91,8	3	8,2

Fuente: Historias clínicas.

Discusión

Una falla en el mecanismo de recanalización del duodeno, explicaría la conformación del espectro malformativo que va desde la simple membrana mucosa hasta la atresia.¹⁰

La frecuente asociación observada entre atresia y estenosis del duodeno con malformaciones pancreáticas sugiere un trastorno de la embriogénesis común que altera el desarrollo de ambos órganos. Una falla en la rotación de los brotes pancreáticos, o el sobrecrecimiento de ambos, ocasionados por la ausencia de duodeno tubular, explicarían la presencia del páncreas anular y sus variantes.¹⁰

Otra posibilidad es que el páncreas anular sea una malformación que ocurre porque la porción derecha del esbozo ventral emigra según su trayectoria normal, pero la porción izquierda lo hace en dirección opuesta, así el duodeno es rodeado por tejido pancreático y explica esta afección por la rotación propia del órgano, por tanto es una consecuencia y no la causa de las malformaciones duodenales concomitantes, como señala Martínez Ferro.¹⁰ La influencia genética ha sido reportada en la etiología de estas afecciones.¹⁴ La malrotación intestinal tiene un origen embriológico totalmente diferente y como su nombre lo indica es

un defecto de la rotación intestinal, la migración y la fijación del intestino, por lo que se existen diferencias con los defectos de la formación del duodeno.

En la serie de casos, al aplicar la clasificación embriológica antes explicada, se obtuvo que en el mayor número de neonatos el defecto se debe a alteraciones en la formación del duodeno. Es también en este grupo donde la incidencia de asociación con otras malformaciones y con otros síndromes genéticos fue significativamente mayor ($p < 0,03$), respecto al grupo donde el defecto se explica por defectos de fijación. El pronóstico resultó también diferente entre grupos.

Estos resultados evidencian la importancia de dividir los casos de acuerdo al origen embriológico de la malformación cuando se exponen los resultados que obtiene un servicio de cirugía neonatal en la solución de las obstrucciones duodenales, teniendo en cuenta que esta división tiene utilidad práctica porque las manifestaciones del defecto son diferentes en aspectos vitales como son la asociación con otras malformaciones y el resultado al egreso. De manera que puede ser útil también este conocimiento para el proceso de asesoramiento genético pues permite establecer un pronóstico más acertado.

Referencias bibliográficas

1. Tercer mes al nacimiento: el período fetal y los defectos congénitos. En: Sadler TW. Langman. Embriología médica con orientación clínica. 8va edición. México: Editorial Médica Panamericana; 2005:109-131.
2. Colectivo de autores. Desarrollo prenatal y su extensión postnatal. Aspectos generales de la regulación del desarrollo humano. En: Morfofisiología I. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2007: p 385-391.
3. Richard Urviola L. Diagnóstico ultrasonográfico prenatal y manejo de atresias combinadas duodenal y esofágica con fístula traqueoesofágica. Rev Peruana Ginecología y Obstetricia [en línea] 2003 [fecha de acceso 21 de septiembre de 2009];49(1):59-62. URL disponible en: <http://www.Bibvirtual/publicaciones/temas.asp>.
4. Parra Suárez F. Desarrollo de La Cirugía Neonatal en Holguín. [en línea] 2009 [fecha de acceso 4 de septiembre de 2009] URL disponible en: <http://www.granma.co.cu/2009/09/01/nacional/artic02.html>.
5. Wyllie R. Duodenal Atresia. [en línea] [fecha de acceso 23 de marzo de 2010] URL disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article001131.htm>.
6. Vicki Martin, Charles Shaw-Smith. Review of genetic factor in intestinal malrotation. Pediatr Surg Int. 2010;26:796-78.
7. Ladd WE. Congenital duodenal obstruction. Surgery. 1937;1:878-885.
8. Aparato Digestivo. En: Sadler TW. Langman. Embriología médica con orientación clínica. 8va edición. México: Editorial Médica Panamericana; 2005:262-293.
9. Tiempo, espacio y patrones de desarrollo. VIII modelo de desarrollo por interacción mesodermo-endodermo sistema digestivo y respiratorio. [en línea] [fecha de acceso 28 de abril de 2010] URL disponible en: <http://med.javeriana.edu.co/morfologia/Embriologia/TIEMPO,%20%20ESPACIO%20%20Y%20%20PATRONES%20%20DE%20%20DESARROLLO%20%20%20VIII/INTRODUCCION.htm>.
10. Martínez Ferro M. Atresia de duodeno. En: Martínez Ferro M; Cannizarro C; Rodríguez R; Rabasa C. Neonatología Quirúrgica. Buenos Aires: Editor grupo guía SA; 2007:p.451-462
11. Elmo G. Malrotación intestinal. En: Martínez Ferro M; Cannizarro C; Rodríguez R; Rabasa C. Neonatología Quirúrgica. Buenos Aires: Editor grupo guía S.A; 2007:p.475-486.
12. Omphalocele and gastroschisis: and 18 year review study. Genet Med. 2004;6(4):232-6.
13. Snyder WH, Chaffin L. Malrotación del intestino. En: Benson C. Cirugía Infantil. Editora Salvat; 1967:p775-782.
14. Cano DA, Hebrok M, Zenker M. Pancreatic Development and Disease. Gastroenterology. 2007;132(2):745-762.