

Artículo original**Atresia duodenoyeyunal en “cáscara de manzana”***Dr. Rafael Alvarado García,* Dr. Jorge Gallego Grijalva,* Dr. David G. Uribe Ramos****Resumen**

La atresia yeyunoileal en “cáscara de manzana” es una anomalía rara, provocada por un insulto vascular, difiere de la atresia duodenal en que ésta se desarrolla por una falla en la recanalización del intestino anterior. Se presenta un paciente con ausencia de la tercera y cuarta porciones del duodeno y atresia yeyunoileal en “cáscara de manzana”. Esta patología se debe a la ausencia de la arteria mesentérica superior y sus ramas principales. Este caso sugiere que las atresias duodenales, en raras ocasiones, pueden deberse a una alteración vascular.

Palabras clave: Atresia duodenal, atresia yeyunoileal, atresia en cáscara de manzana.

Introducción

La atresia intestinal en “cáscara de manzana”, término definido por Santulli y Blanc¹ en 1961, ocurre en la región yeyunal proximal con discontinuidad del intestino y un amplio defecto mesentérico. El segmento distal del íleon es de menor longitud y tiene una disposición helicoidal alrededor de una arteria mesentérica superior anormal.² La atresia yeyunoileal se debe a que durante el periodo fetal se produce isquemia intestinal por ausencia de un segmento de la arteria mesentérica superior³ (AMS), responsable de la irrigación del intestino medio;⁴ por su parte, las atresias duodenales se deben a una recanalización incompleta del intestino anterior fetal.^{5,6}

Se presenta un paciente con atresia duodenoyeyunal por ausencia de la arteria mesentérica superior. Se analiza la anatomía vascular de esta anomalía y su probable origen embriológico.

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Centro Médico 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Rafael Alvarado García. Centro Médico 20 de Noviembre, ISSSTE. Félix Cuevas núm. 540, Col. del Valle, México, DF.

Recibido: Noviembre, 2001. Aceptado: Diciembre, 2001.

Abstract

Duodenojejunal apple peel atresia is a rare lesion, due to ischemic insult. Whereas, duodenal atresia results from failure of the foregut recanalization. We report a patient with loss of the third and fourth portions of the duodenum and jejunoileal apple peel atresia. This condition results from the absence of the superior mesenteric artery. This case suggests that, in rare circumstances, vascular insult may be the cause of duodenal atresia.

Key words: Duodenal atresia, jejunoileal atresia, apple peel atresia.

Presentación del caso

Niño de 37 semanas de gestación, de madre de 29 años, con un embarazo previo normal. El ultrasonido prenatal mostró polihidramnios con imagen de doble burbuja. Al nacimiento, el producto se encontró íntegro y bien conformado. En la radiografía de simple abdomen se observó una imagen de cuatro burbujas (figura 1) y ausencia de aire distal. Al cuarto día de vida se decidió realizar una laparotomía exploradora con incisión transversa supraumbilical. Se encontraron asas intestinales en aparente disposición anormal; el ciego estaba disminuido de tamaño en el cuadrante inferior izquierdo. Al revisar el resto del asa ileoyeyunal se encontró una disposición helicoidal del segmento intestinal y su mesenterio que tenía como eje una rama aberrante de la arteria mesentérica inferior (figuras 2A y 2B); lo que se corroboró al encontrar el muñón arterial que correspondería a la arteria mesentérica superior. Se disecó el duodeno dilatado y sólo se hallaron las porciones duodenales primera y segunda y un remanente de la tercera que semejava una duplicación quística del duodeno; se abrió este remanente y la mucosa duodenal se encontró normal. Se corroboró la permeabilidad del yeyunoileon con su aspecto de cáscara de manzana; no había estenosis ni isquemia, aunque el aporte sanguíneo es precario, ya que depende únicamente de una rama marginal de lo que sería la arteria cólica izquierda.

Se realizó una anastomosis terminolateral entre los dos cabos ciegos en un solo plano y se cerró la pared abdominal. En las radiografías postquirúrgicas de abdomen se ob-

servó una distribución adecuada del aire hasta el ámpula rectal. El paciente recibió alimentación parenteral total por siete días; al octavo se inició la alimentación enteral. Desgraciadamente, el paciente presentó apnea y falleció al día 15 de vida extrauterina.



Figura 1. Radiografía simple que muestra la imagen de cuatro burbujas, característica de una atresia a nivel yeyunal. Una de las burbujas se debe a un muñón duodenal muy dilatado.

Discusión

En el mismo año en que Santulli y Blanc describieron la atresia yeyunal en "cáscara de manzana", Jiménez y Reiner⁷ refirieron la vasculatura en un paciente con atresia yeyunoileal. Encontraron que la arteria mesentérica superior nacía en forma normal de la cara anterior de la aorta abdominal pero sólo daba dos ramas para el colon transverso, la cólica derecha y la cólica media y, de esta última, nacía un vaso que irrigaba en forma retrógrada al ciego, al íleon y al yeyuno. Waldhausen y Sawin⁸ confirmaron estas observaciones en 12 casos de atresia yeyunoileal en "cáscara de manzana".

Embriología de la atresia duodenal

Se debe a un fenómeno primario por falta de recanalización durante el primer trimestre de gestación. La frecuente coexistencia de otras anomalías en diferentes órganos o sistemas apoya la teoría de que ocurre algún evento nocivo en esta patología.⁹ La isquemia no se acepta como causa de atresia duodenal pero, en este caso, la ausencia de la arteria mesentérica superior presupone la falta de la arcada pancreatoduodenal y, por lo tanto, una anomalía de la vasculatura duodenal que causó la agenesia de la tercera y cuarta porciones del duodeno (figura 3).¹⁰ Casos como éste sugieren que, en raras ocasiones, los problemas vasculares pueden ser causa de una atresia duodenal.

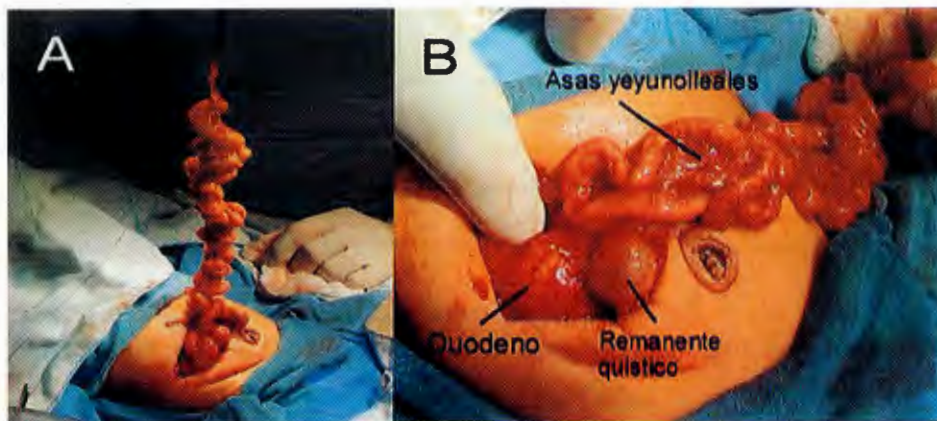


Figura 2. A: El intestino tiene aspecto de una cascara de manzana; **B:** Se observan el muñón duodenal, el segmento quístico que corresponde a un remanente de la tercera porción duodenal y el resto del asa yeyunoileal.

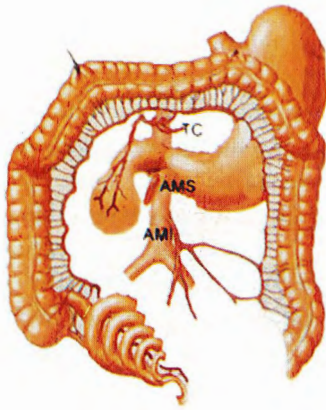


Figura 3. Atresia duodenoyeyunal. Se muestran la ausencia de la arteria mesentérica superior (AMS) y de la arcada duodenopancreática, ya que el muñón duodenal sólo es irrigado por una rama aberrante del tronco celiaco (TC). El aporte sanguíneo del asa yeyunoileal proviene de la arteria mesentérica inferior (AMI).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Santulli TV, Blanc WA. Congenital atresia of the intestine: Pathogenesis and treatment. *Ann Surg* 1961; 154: 939-48.
2. Zivkovic SM, Milosevic VR. Duodenal and jejunal atresia with agenesis of the dorsal mesentery "apple peel" small bowel. *Am J Surg* 1979; 137: 676-9.
3. Nixon HH, Tawes R. Etiology and treatment of small intestine atresia: Analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias. *Surgery* 1970;68:41-51
4. Skandalakis JE, Gray SW, Ricketts R. The small intestines. Embryology for surgeons. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994:199-220.
5. Lambrecht W, Kluth D. Hereditary multiple atresia of the gastrointestinal tract: Report of a case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1998;33:794-7.
6. Lopez LH, Breaux CW, Aldrete JS. Estenosis duodenal congénita en el adulto: Informe de dos casos. *Cir Ciruj* 1997;65(1):21-4.
7. Jimenez FA, Reiner L. Arteriographic findings in congenital anomalies of the mesentery and intestines. *Surg Gynecol Obstet* 1961;154:346-52.
8. Waldhausen JHT, Sawin R. Improved long-term outcome for patients with jejunoileal apple peel atresia. *J Pediatr Surg* 1997;32(9):1307-9.
9. Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal atresia and associated malformations: Correlation with the timing of *in utero* insult. *J Pediatr Surg* 2001;36(5):774-6.
10. 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.

Formato de suscripción
Acta Pediátrica de México

Suscripción para el año 2002 (6 números)

Nombre: _____

Dirección: _____

Colonia: _____ **Estado:** _____

Código Postal: _____ **País:** _____

Teléfono: _____

Giro postal número: _____ Por la cantidad de \$350.00 (pago anual)

A nombre de: **Instituto Nacional de Pediatría**
Insurgentes Sur 3700 C, col. Insurgentes Cuicuilco, México, DF. CP 04530.
Tel.: 5606-0002 ext. 112

NO ENVÍE NI DEPOSITE DINERO