Malformaciones digestivas en el recién nacido

M.I. Armadá Maresca y T. Alonso Ortiz

Introducción

Las malformaciones congénitas del aparato digestivo son un capítulo pequeño en frecuencia pero importante por su variedad. Estas alteraciones pueden dar clínica a cualquier edad, algunas ya desde el nacimiento o la infancia, mientras que otras aparecen como una imagen insospechada o se manifiestan en la edad adulta.

Vamos a referirnos sólo a aquellas malformaciones que detectamos en el recién nacido o en el periodo neonatal.

Clasificarlas no es fácil. Con un sentido didáctico las vamos a clasificar según la región anatómica afectada.

Desarrollo fetal y madurativo neonatal

Hacia las 28 semanas de edad gestacional, el desarrollo morfológico del tracto digestivo está prácticamente completo. Pero el periodo entre las 28 y las 38 semanas de gestación es crucial para la maduración de procesos bioquímicos y fisiológicos, que no sólo son necesarios para la digestión y la absorción, sino también para la propulsión del contenido intraluminal a lo largo del intestino.

Clínica más frecuente de las malformaciones digestivas

Prenatal

- Polihidramnios.
- Peritonitis meconial.
- Defectos de pared.

Posnatal

- Vómitos.
- Distensión abdominal.
- Ausencia de eliminación de meconio.

Malformaciones digestivas más frecuentes en el recién nacido

Boca

Labio leporino y paladar hendido

El *labio leporino* puede variar desde una pequeña muesca labial hasta una separación completa que se extiende al suelo nasal; puede ser uni o bilateral.

El *paladar hendido* puede afectar sólo la úvula o extenderse a lo largo del paladar blando y paladar duro.

El problema es la nutrición, que hay que hacerla muy cuidadosa por riesgo de aspiración. El tratamiento es quirúrgico.

Síndrome de Pierre Robin

Constituido por micrognatia, glosoptosis y paladar hendido. La mandíbula hipoplásica impide el anclaje normal de la lengua y tiende a caer hacia atrás ocluyendo la vía aérea; por ello deben colocarse en decúbito prono

para que la lengua caiga hacia delante. La alimentación debe ser cuidadosa colocando la lengua adecuadamente.

Esófago

Atresia y fístula traqueoesofágica

Anomalía que se produce en las primeras semanas de gestación por alteraciones en la emigración del tabique traqueoesofágico.

En su forma más corriente, la porción proximal del esófago es un saco ciego, mientras que la porción distal comunica con la traquea por un trayecto de escaso calibre. La clínica prenatal puede ser un polihidramnios, y la posnatal la imposibilidad del paso de la sonda nasogástrica hasta el estómago o neumonías aspirativas de repetición en caso de fístula sin atresia. En la atresia sin fístula destaca la ausencia de aire intestinal con abdomen excavado.

Tipos de atresias y fítula traqueoesofágica (figura 1)

A. Atresia de esófago sin fístula traqueoesofágica o tipo I.

B. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal o tipo II.

C. Atresia de esófago con fístula traqueoesofágica distal o tipos III y IV.

D. Atresia de esófago con fístula traqueoesofágica proximal y distal o tipo IV.

E. Fístula traqueoesofágica sin atresia.

La atresia de esófago con fístula traqueoesofágica es la malformación más frecuente: esta malformación debe intentar diagnosticarse en el recién nacido antes de alimentarlo por primera vez pasando una sonda gastroesofágica. Las otras malformaciones (fístula sin atresia) suele revelarse precozmente por la aparición de signos respiratorios.

Gracias a los progresos de la cirugía, de la anestesia y de la reanimación postoperatoria del recién nacido, todas estas malformaciones pueden corregirse quirúrgicamente, generalmente con excelentes resultados.

Hendidura laringotraqueoesofágica

Es un fallo de la separación completa entre la laringe y tráquea superior y el esófago. Su clínica es similar a la fístula traqueoesofágica más afonía. Su diagnóstico es endoscópico.

Otras anomalías

— Compresión extrínseca por teratomas

— Quistes de duplicación esofágica

— Estenosis y membranas congénitas

— Incordinación cricofaríngea

— Hernia hiatal que se asocia frecuentemente a reflujo gastroesofágico.

Estómago

La clínica más frecuente de las malformaciones gástricas es el vómito no bilioso y proyectivo y su tratamiento es quirúrgico. Las malformaciones más frecuentes son:

Estenosis hipertrófica de píloro

Hipertrofia de la capa muscular circular del estómago en la región del píloro. El calibre del píloro se reduce provocando la obstrucción al paso de alimento y los vómitos proyectivos que llegan a producir alcolosis hipoclorémica. El diagnóstico es ecográfico, y el tratamiento, quirúrgico.

Duplicaciones gástricas y tabiques prepilóricos

Duodeno

La clínica de sus malformaciones también son los vómitos, aunque ya biliosos, y el tratamiento es quirúrgico.

Se pueden encontrar:

— Obstrucción y estenosis duodenal por páncreas anular o compresión externa.

— Atresias.

— Membranas duodenales.

Intestino medio

Divertículo de Meckel

Es la persistencia del conducto onfalomesentérico que se asienta en el borde antimesentérico del intestino y está vascularizado por una rama propia de la arteria mesentérica superior.

Su clínica neonatal suele ser fístulas umbilicales o hemorragias digestivas, pero también pueden aparecer como cuadros de oclusión intestinal mecánica, invaginación intestinal aguda o úlcera péptica, hernias o tumeraciones del divertículo de Meckel.

Patología del conducto onfalomesentérico

A. *Persistencia total*. Fístulas que antes de la caída del cordón pueden evocarse por el aspecto dilatado del mismo, que deja ver una tumefacción oscura del canal onfalomesentérico. Después de la caída del cordón, el aspecto es el de un grueso pólipo umbilical, del que pueden salir gases y líquido intestinal.

B. *Persistencia parcial*. Puede también adoptar dos aspectos, el de un ombligo exudativo o el de una tumefacción umbilical.

Onfalocele y hernia umbilical

Asas herniadas a través del cordón umbilical en el caso de onfalocele y herniación de asas alrededor del ombligo por ausencia de capas músculares y piel en las hernias umbilicales.

Gastrosquisis

Defecto de pared abdominal con eventración de asas y vísceras.

Otras

— Malrotación de las asa intestinales.

— Duplicaciones intestinales.

— Atresias y estenosis de intestino.

Su clínica es preferentemente la distensión abdominal y puede haber vómitos biliosos más tardíos. Suele asociarse ausencia de eliminación de meconio.

El diagnóstico puede ser con ecografía, tránsito gastrointestinal o laparotomía exploradora. El tratamiento es quirúrgico.

Intestino posterior

El intestino posterior da origen al tercio distal del colon transverso, el colon descendente, el sigmoideo, el recto y la porción superior del conducto anal.

La clínica predominante es la distensión abdominal con ausencia de la eliminación de meconio.

Megacolon aganglónico congénito

Corresponde a una anomalía en la inervación intrínseca de la pared intestinal, sobre un seg-

mento de largo variable que se extiende hacia el esfínter interno del ano. Se manifiesta por estreñimiento, que puede llegar a producir un cuadro de obstrucción intestinal y una enterocolitis necrotizante. Su diagnóstico de sospecha es clínico y por enema opaco, y el confirmatorio por biopsia colónica de la zona estenótica.

El tratamiento es quirúrgico seccionando el segmento patológico agangliónico y restableciendo la continuidad digestiva, respetando el aparato esfinteriano.

Ano imperforado y atresia anal

En general las malformaciones anorrectales son evidentes desde el nacimiento. Presentan una gran variedad anatómica, que abarca desde la simple malposición anal hasta la atresia anorrectal completa. El diagnóstico preciso de la variedad y de las eventuales malformaciones asociadas orienta el tratamiento y permite formular un pronóstico.

Fístulas rectales

Hígado y vía biliar

Dentro de las malformaciones del hígado y la vía biliar destaca la *atresia de vías biliares*, siendo la causa más frecuente de colestasis neonatal. La génesis de la atresia se conoce mal y es probable que tenga un origen multifactorial.

El diagnóstico de atresia de las vías biliares viene marcado por la colestasis con decoloración progresiva de las heces, y hepatomegalia de carácter duro que se suele acompañar de hipertensión portal.

El tratamiento es quirúrgico mediante hepatoportoenterostomía o técnica de Kasai, que permite restaurar una secreción biliar eficaz en un cierto número de casos.

Uno de los principales factores pronósticos es la fecha del diagnóstico y tratamiento quirúrgico, que debe ser antes de la quinta semana de vida, por lo que constituye una "urgencia" quirúrgica neonatal.

Factores de buen pronóstico son:

- La presencia de vías biliares en la sección del hilio hepático.
- La ausencia de poliesplenia.
- La normalidad de la presión portal.
- La prevención de la colangitis postoperatoria.

La persistencia de colestasis, una hipertensión portal evolutiva o los signos de insuficiencia hepatocelular tienen mal pronóstico.

Esquema orientativo para el manejo del recién nacido con posible malformación intestinal

(figura 1)

Otros aspectos de manejo pre y posquirúrgicos

- Control metabólico.
- Control hemodinámico y tratamiento del shock.
- Cobertura antibiótica y seguimiento de la infección.
- Aporte hídrico y calórico adecuado con aporte parenteral mientras el enteral no sea posible.

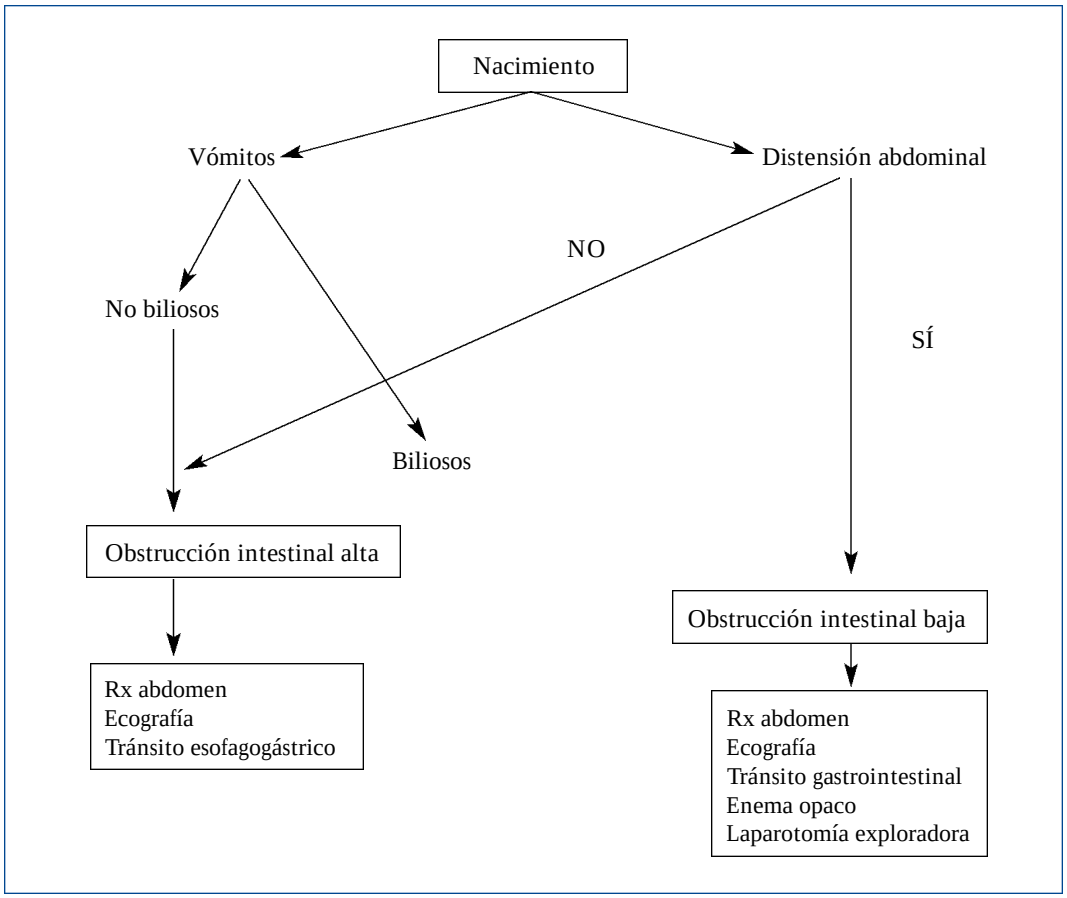

Figura 1. Esquema orientativo para el manejo del recién nacido con posible malformación intestinal.

Bibliografía

1. Embriología Médica Langman. Panamericana. 6ª edición. 1993.
2. Enfermedades del recien nacido: Avery. Panamericana. 6ª edición. 1993.
3. Manual de Cuidados Neonatales. Cloherty, 3ª edición. 2000.
4. Tratado de Pediatría. Nelson Interamericana. 15ª edición. 1999.