

Pediatría Grado
Tema 40

Malformaciones del Estómago e
Intestino. *Estenosis pilórica.*
Megacolon agangliónico.

OBJETIVOS

- Malformaciones deL estómago.
- Malformaciones del intestino.
 - Atresia y malrotaciones
- Malformaciones pared abdominal: Onfalocele y gastrosquisis
- Estenosis de píloro
- Megacolón agangliónico

Malformaciones del Estómago

Tipos Malformaciones Estómago

- **Diafragma antral o septo prepilórico**
- **Atresia pilórica**
- **Microgastria**
- **Heterotopia gástrica**
- **Duplicación gástrica**
- **Vólvulo gástrico**
- **Estenosis hipertrófica de píloro**

Globalmente baja frecuencia , excepto
estenosis hipertrófica de píloro

Diafragma Antral o Septo Prepilórico

- Rara anomalía consistente en una tela ó membrana submucosa cubierta por mucosa gástrica. La obstrucción puede ser completa o parcial
- Clínica:
 - Completa: vómitos persistentes *no biliosos* desde nacimiento
 - Parcial: vomitos recurrentes y fallo medro en primeros meses de vida
- Diagnóstico
 - Rx: aire gástrico y ausencia de gas a nivel distal.
 - Rx baritada: Línea radiolúcida en antro gástrico asociado a un pobre relleno antral.
 - Endoscopia
- Tratamiento quirúrgico

Atresia Pilórica

- <1% de las atresias digestivas. Asociación con epidermolisis bullosa letal
- Clínica:
 - Durante la gestación: polihidramnios y CIR.
 - Vómitos NO biliosos persistentes desde los primeros días de vida, junto con distensión abdominal ALTA y vientre excavado; y peristalsis visible.
- Diagnóstico
 - Ecográfico durante la gestación.
 - Radiología: aire confinado al estómago.
 - Si calcificaciones abdominales entonces pensar en atresias múltiples
- Tratamiento quirúrgico previa corrección alteraciones hidroelectrolíticas

Microgastria

- Asociada a otras malformaciones: atresia pilórica, malrotación, situs inversus, asplenia, ausencia de vesícula biliar etc.
 - Clínica: Comienzo insidioso. Fallo de medro más vómitos y/o RGE (neumonía aspirativa).
 - Diagnóstico: Radiografía con contraste: pequeño estómago tubular asociado en la mayoría de los casos a megaesófago y RGE. En ocasiones presentan malrotaciones.
 - Tratamiento conservador con comidas frecuentes de pequeño volumen, hipercalóricas. Posición semisentado. Tratamiento quirúrgico (resultados poco brillantes)

Heterotopia gástrica

- Una de las malformaciones gástricas más frecuentes.
- Suele ser tejido pancreático (2% de hallazgos en necropsias).
- Generalmente es un cuadro asintomático aunque puede cursar con vómitos, dolor epigástrico, etc.
- El diagnóstico es endoscópico
- Tratamiento definitivo es su extirpación si ocasiona molestias.

Duplicación Gástrica

- Rara anomalía. Las duplicaciones quísticas próximas a la región pilórica son más frecuentes. La mayoría de las veces no comunican con la luz del tracto gastrointestinal a menos que se perforen
 - Clínica: Masa abdominal.
 - Si impide o retrasa el vaciamiento ⇒ vómitos. Similar a una estenosis pilórica.
 - Ulceración de la pared del quiste ⇒ hematemesis o melenas
 - Torsión /volvulación si el quiste es pediculado
 - Diagnóstico: Palpación y estudio imagen (Rx baritada, ecografía, RNM/TAC)
 - Tratamiento quirúrgico

Vólvulo Gástrico

- La volvulación puede ser:
 - Organoaxial; a lo largo del eje mayor gástrico, de cardias a píloro.
 - Mesenterioaxial; el eje pasaría por curvatura mayor hasta la menor. Es el tipo más frecuente
- Clínica: Vómitos no biliosos. Dolor agudo intenso con distensión gástrica e incluso distress respiratorio. Puede avanzar rápidamente a estrangulación y perforación
- Diagnóstico: radiológico con distensión del cuadrante superior izquierdo del estómago con ocasional estrechez pilórica
- Tratamiento: quirúrgico

Malformaciones del Intestino

Obstrucción Intestinal

- Ocurre en 1/1500 RN vivos
- Intrínseca:
 - Atresia/estenosis intestinal
 - Ileo meconial
 - Megacolón agangliónico
- Extrínseca
 - Malrotaciones
 - Bandas anormales de constricción y pancreas anular
 - Duplicaciones intestinales
- La obstrucción puede ser completa e incompleta (en este último caso tienen presentación variable en tiempo y severidad)

Atresia / Estenosis Intestinal

- La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal neonatal.
- Puede presentarse a cualquier nivel del intestino, duodeno, yeyuno, ileon y colon.
- Son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal y son excepcionales las de colon.
- La incidencia de la atresia intestinal es aproximadamente de un caso por cada 3.000-4.000 nacidos vivos

Atresia / Estenosis Intestinal.

Recuerdo Embriológico

- *Teoría de la recanalización de Tandler.* primitivamente el tubo digestivo sería un cordón rígido sin luz, que en sucesivas semanas de gestación se iría recanalizando hasta formarse completamente la luz intestinal. Un defecto en la recanalización de ese intestino provocaría la atresia.
- *Teoría vascular.* Según esta teoría un defecto en la vascularización del intestino en la época prenatal provocaría la atresia

Atresia / Estenosis Intestinal. Anomalía Asociadas

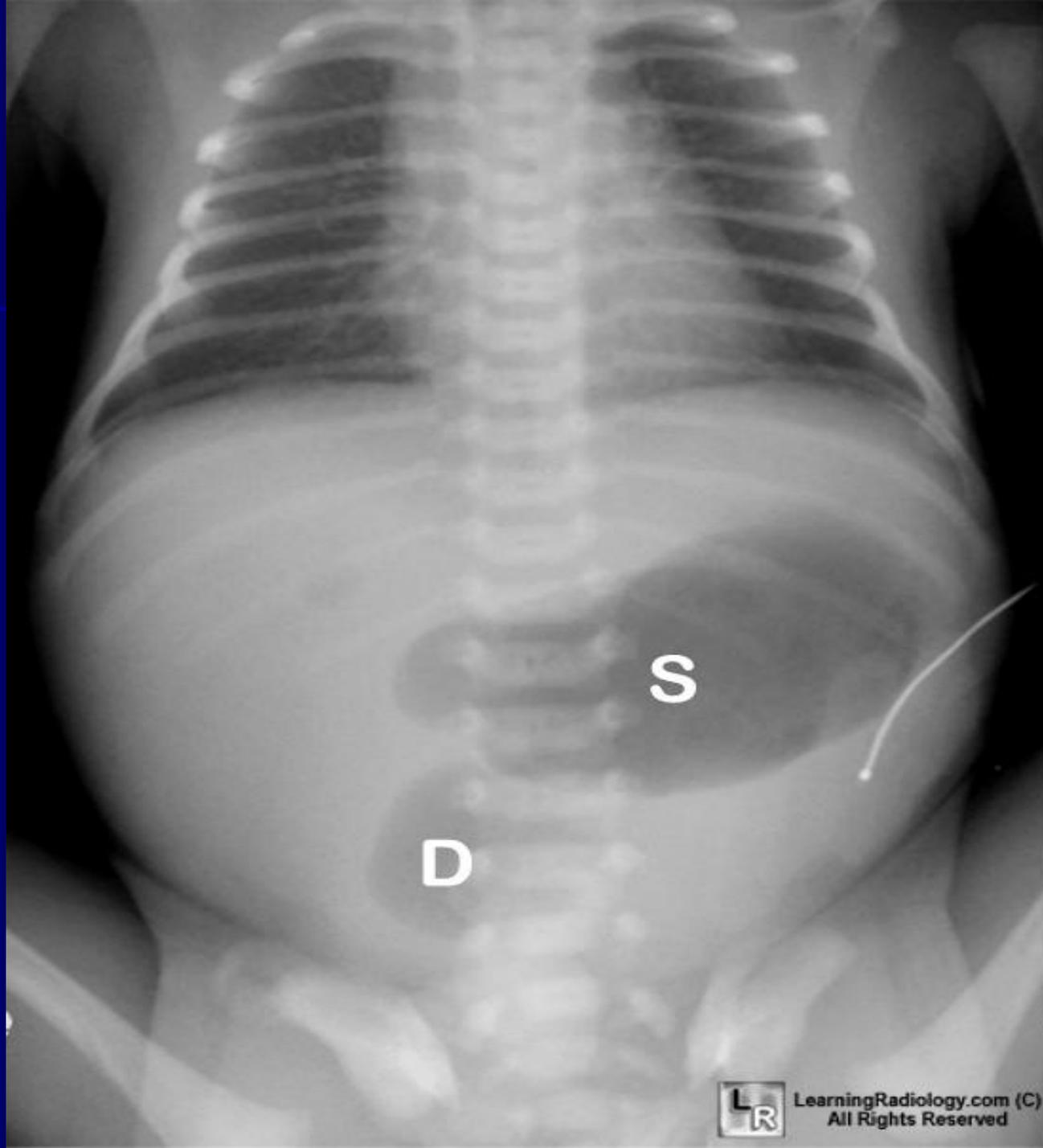
- La atresia intestinal se asocia con frecuencia a otras malformaciones congénitas:
 - Genéticas, especialmente algún tipo de trisomías. La trisomía 21 se asocia a atresia duodenal (30% de los casos).
 - Cardíacas, frecuentemente canal común, ductus, etc.
 - Renales, frecuentes en las atresias bajas.
 - Prematuridad, casi constante en las atresias complicadas.
 - Defectos de la pared abdominal como el onfalocele y la gastrosquisis pueden asociarse también a atresia intestinal

Atresia Duodenal

- Hay diferentes tipos de obstrucción duodenal:
 - a. En relación a su forma anatómica:
 - i. Completa, con frecuencia membranosa.
 - ii. Incompleta, generalmente estenosis provocada por páncreas anular.
 - b. En relación al lugar de atresia:
 - i. Supravateriana, excepcional.
 - ii. Infravateriana, las más frecuentes

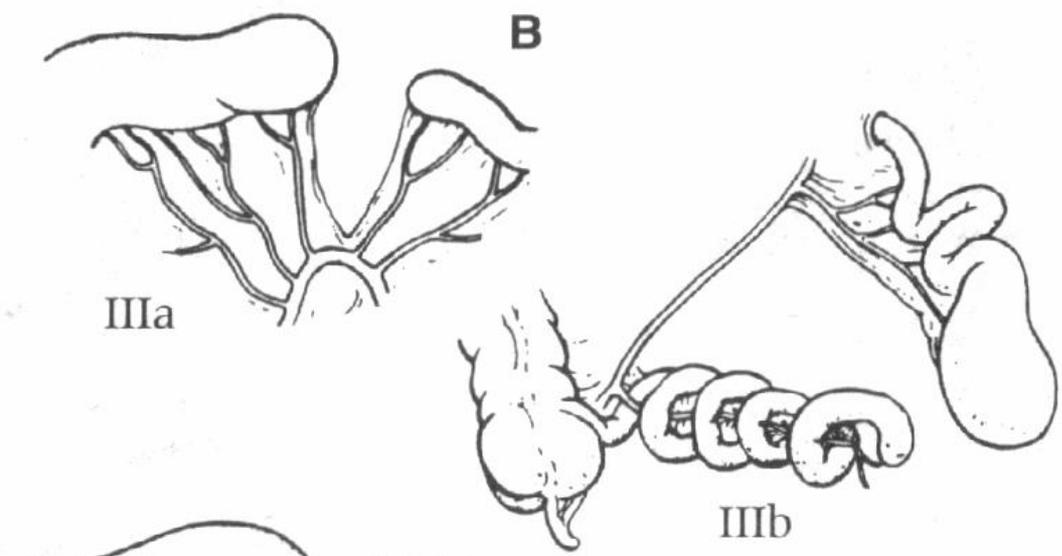
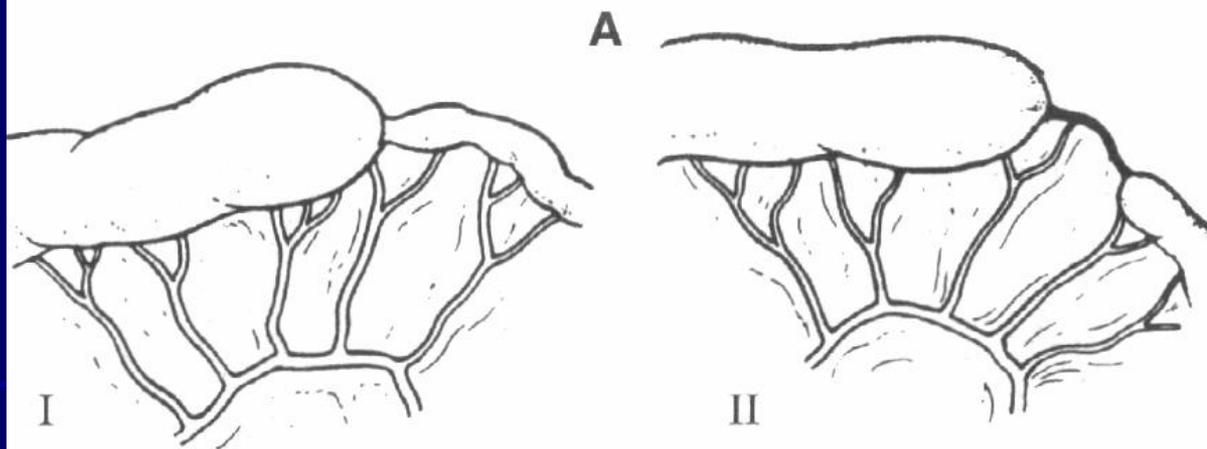
Atresia Duodenal. Clínica

- Vómitos biliosos en el primer día (contenido gástrico en supravateriana)
- Abombamiento epigástrico con depresión resto abdomen
- Posible presencia de ondas peristálticas
- Polihidramnios (50% casos)
- Rx: Imagen de doble burbuja. Posibilidad diagnóstico prenatal
- Tratamiento quirúrgico



Atresia Ileoyeyunal

- Tipo I. Atresia membranosa. 20% de los casos. No hay interrupción del intestino ni de su meso, sólo de su luz.
- Tipo II. Dos bolsones ciegos separados por un cordón fibroso. (30%).
- Tipo III a. Separación de bolsones con defecto de meso (35%).
- Tipo III b. Se llama también "apple peel" (10%). Es una malformación compleja que asocia una atresia yeyunal y un gran defecto de meso. El ileon muy corto, aparece enrollado sobre una arteria ileocólica, en forma de peladura de manzana. Esta malformación se asocia a intestino corto y a prematuridad.
- Tipo IV. Atresia múltiple (5%). Suele incluir varias atresias de diferentes tipos



Atresia Yeyuno-Ileal. Clínica

- Generalmente solitarias (múltiples en el 6-20% de los casos)
- Más frecuentes en ileon distal (36%) o yeyuno proximal (31%)
- Clínica:
 - Vómitos biliosos con distensión abdominal y retardo evacuación meconio
 - Polihidramnios 25%
 - Ictericia 20-30%
- Rx: niveles hidroaéreos múltiples y asas dilatadas. Si se asocia a peritonitis meconial aparecen calcificaciones peritoneales. Completar con estudio baritado.
- Tratamiento quirurgico y corrección anomañas hidroelectrolíticas

Atresia Colónica y Anorectal

- **Atresia cólica.** Su mayor frecuencia es del tipo I o membranosa aunque podemos encontrar atresias a lo largo del marco cólico de iguales características que las del delgado.
- **Atresias ano-rectales** Se clasifican en altas o bajas según la separación del bolsón rectal en relación al periné. Es frecuente que las atresias altas tengan fístulas rectourinarias y malformaciones asociadas (60%), mientras las bajas tienen un porcentaje menor de anomalías asociadas (20%)

Ileo Meconial

- Impactación del meconio a nivel del ileon terminal y colon, y provoca una obstrucción completa en el periodo fetal.
- 80-90% asociados a fibrosis quística
- Síntomas de obstrucción intestinal baja, con vómitos biliosos a las 12 ó 24 horas del nacimiento, distensión abdominal y ausencia de deposición meconial.
- La radiología nos demostrará un cuadro obstructivo con acúmulo granular denso en "miga de pan", de predominio en flanco derecho, a veces con calcificaciones meconiales por peritonitis meconial, y en ocasiones con neumoperitoneo por perforación intestinal
- Tratamiento: enemas de gastrografin y si no resolución cirugía

Malrotaciones Intestinales

- La rotación y fijación del intestino tiene lugar dentro de los tres primeros meses de la vida fetal para adaptarse a la cavidad abdominal. Si estas rotaciones se realizan de forma patológica, o existen factores extrínsecos que imposibilitan la fijación normal de este intestino, se producen las llamadas malrotaciones intestinales que pueden provocar obstrucción intestinal con mayor o menor precocidad.

Malrotaciones Intestinales. Tipos.

- Malrotación tipo I. El intestino se encuentra sin fijar, el duodeno es anterior a los vasos mesentéricos y el colon está absolutamente libre, sin fijación alguna. La complicación más frecuente de esta situación es el vólvulo intestinal.
- Malrotación tipo II: El duodeno no llega a colocarse en su posición normal y su rotación se produce sin pasar por debajo de los vasos mesentéricos. Se suele acompañar de bandas fibrosas (de Ladd) que obstruyen su luz de manera extrínseca.
- Malrotación tipo III: Defecto de rotación más complejo. Se producen hernias de delgado que forman las llamadas hernias paraduodenales o mesocólicas, que provocan la obstrucción del intestino delgado.
- Rotación incompleta del colon: El ciego aparece debajo del hígado o adherido a él. Existen bandas fibrosas que comprimen el duodeno y provocan su obstrucción.
- El estudio radiológico con contraste nos ayudará al diagnóstico, visualizando la rotación duodenal, y el enema opaco nos ayudará a demostrar la situación del colon.

Onfalocele



Onfalocele

- Herniación del paquete abdominal por la raíz del cordón umbilical, recubierto por peritoneo
- El tamaño del saco dependerá de su contenido: estómago, intestino, hígado, bazo, etc
- Fallo en la migración y fusión de los pliegues abdominales laterales
- Asociación frecuente con otras malformaciones (67%)
 - Pentalogía Cantrell: hendidura esternal, defectos diafragmáticos, pericárdicos, cardíacos y onfalocele
 - Anomalías incluyen cardíacas, neurológicas, genitourinarias, esqueléticas o cromosómicas (trisomías 13, 18 y 21)
 - Síndrome de Beckwith-Wiedemann: onfalocele, macroglosia, macrosomía e hipoglucemia.

Gastrosquisis

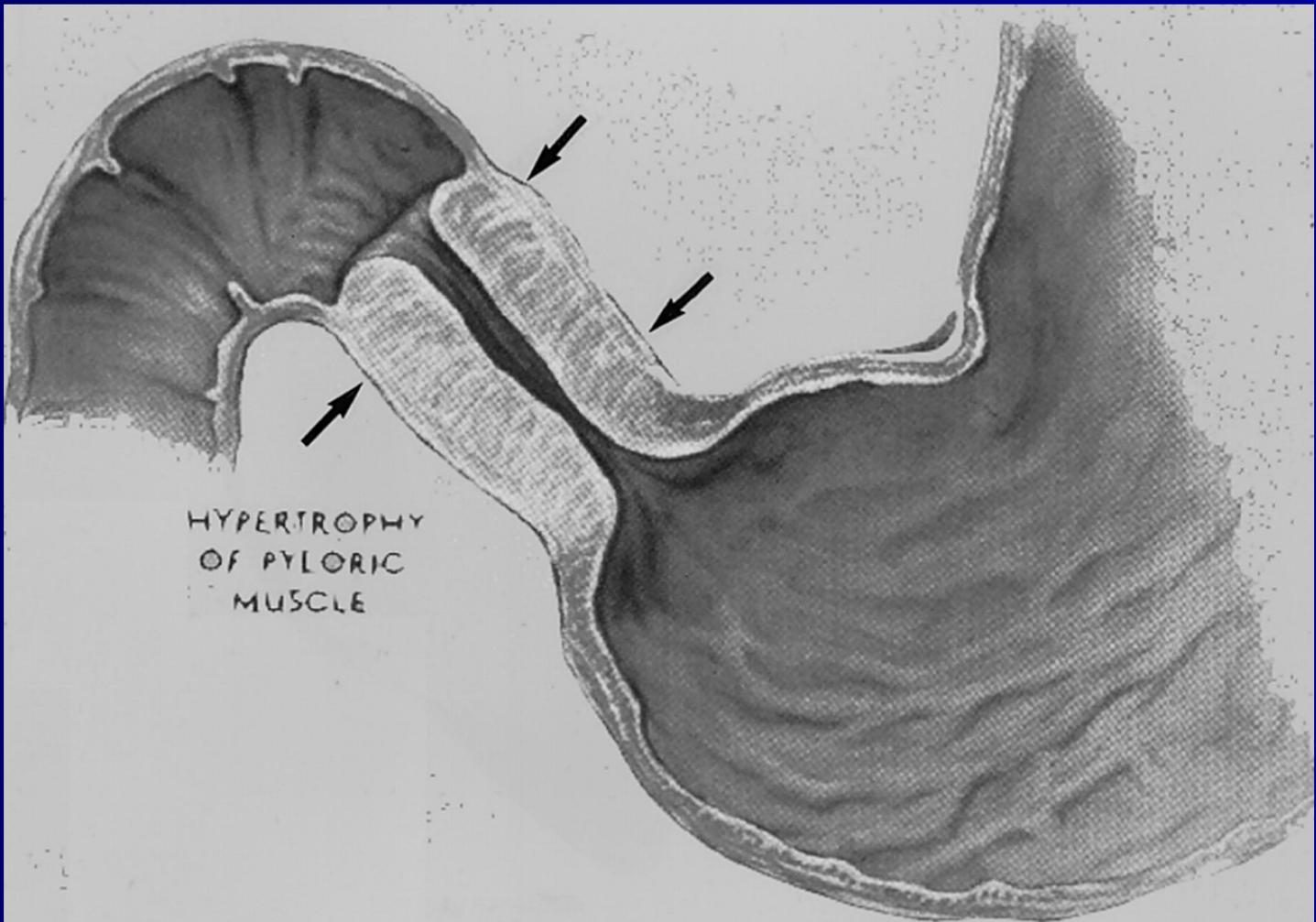
- Defecto de la pared abdominal es más pequeño y lateral al ombligo que el onfalocele. El cordón umbilical se encuentra normalmente inserto en la pared abdominal
- No hay saco de revestimiento y las vísceras herniadas son una pequeña cantidad de intestino o colon ascendente. El intestino herniado puede presentar atresias, isquemias segmentarias etc.
- Rara vez se asocia a malformaciones extra gastrointestinales. Pueden verse con relativa frecuencia casos de atresias yeyunoileales, enteritis isquémicas, malrotaciones y prematuridad (hasta 60%)

Estenosis Hipertrófica de Píloro

Estenosis Hipertrófica de Píloro

- Cuadro que afecta a lactantes pequeños en los que a consecuencia de un engrosamiento anormal de la porción antropilórica del estomago se produce un vaciamiento anormal del estómago y la sintomatología acompañante (vómitos proyectivos)
- Incidencia 2-5/1000 RN
- Etiología desconocida. Incidencia familiar en 15% . Mas frecuente en varones 4/1

Estenosis Hipertrófica de Píloro

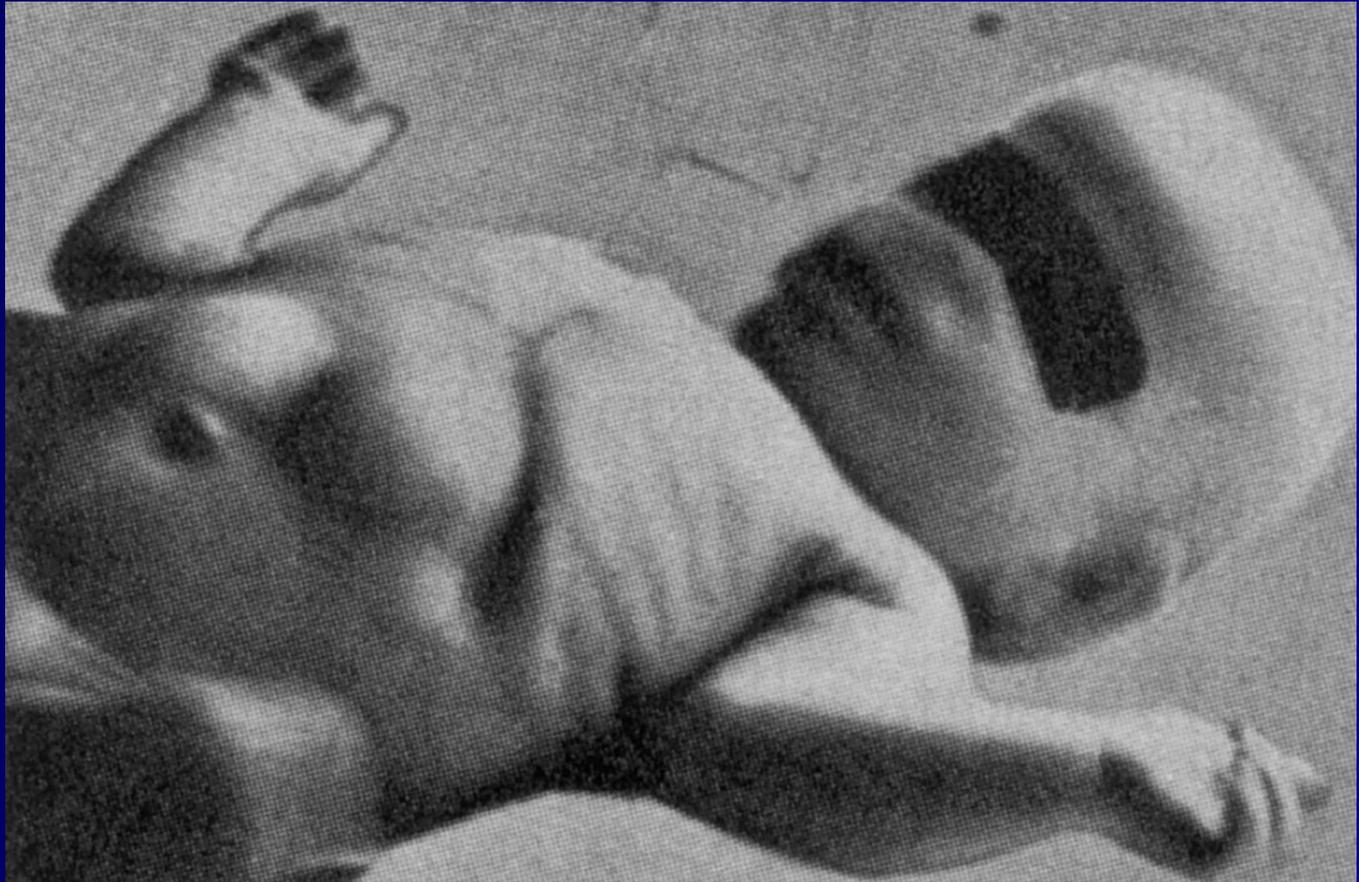


Estenosis Hipertrófica de Píloro. Clínica

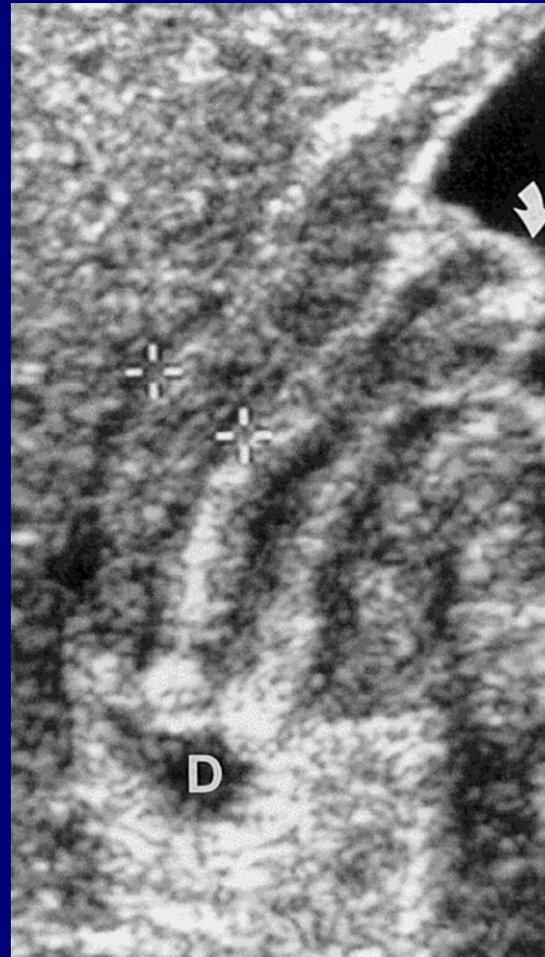
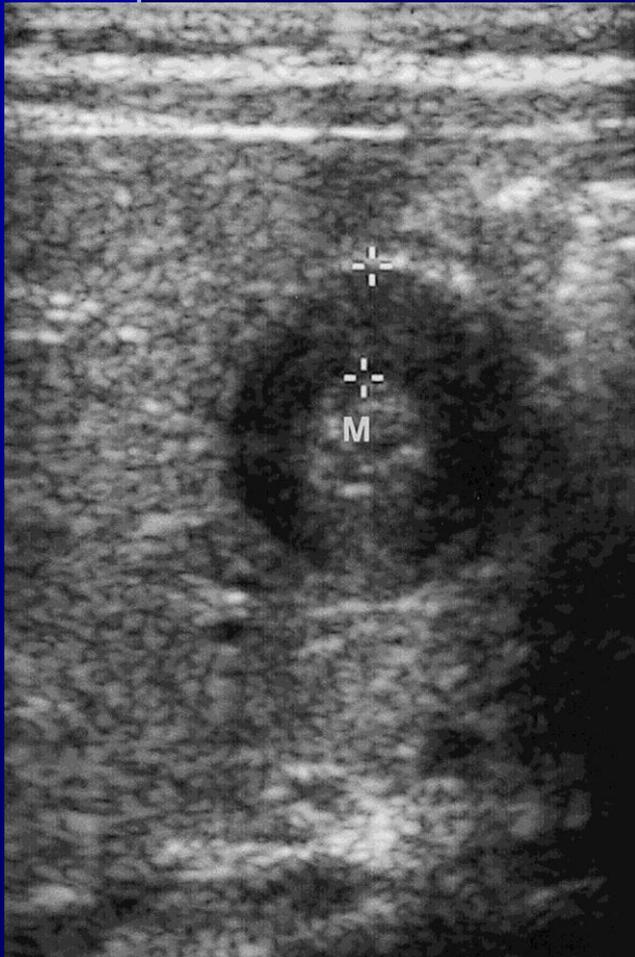
- Síndrome emetizante de comienzo habitualmente tardío (suelen comenzar en la segunda o tercera semana de vida y es raro que se retrasen hasta el segundo o tercer mes)
- Suelen ser en chorro y abundantes, con contenido solamente gástrico coincidiendo o no con las tomas, aunque suelen vomitar tras cada una de éstas, siendo de carácter mucoso si son muy intensos o incluso hemorrágicos
- No existe pérdida de apetito.
- Estreñimiento habitual
- Puede haber ictericia (por aumento circulación enterohepática)
- En casos avanzados emaciación con facies pilórica

Estenosis Hipertrófica de Píloro. Exploración

- Palpación de oliva pilórica en abdomen es patognomónica: masa del tamaño de una aceituna, dura, móvil y no dolorosa a la derecha del epigastrio y por debajo del borde hepático. y (frecuencia variable y dependiente experiencia observador)
- Ondas peristálticas de izquierda a derecha en epigastrio
- Desnutrición y deshidratación en grado variable según periodo de evolución
- En analítica: alcalosis hipokaliémica en casos avanzados



Estenosis Hipertrófica de Píloro. Diagnóstico Ecográfico



- Ecografía sensibilidad 90%
- La ecografía permite ver la típica imagen de donut, y medir el diámetro, grosor y longitud del músculo pilórico (regla de π : > 3 mm de espesor parietal de píloro, > 14 mm de diámetro de oliva pilórica superior, y; > 16 mm de longitud de oliva pilórica).

Estenosis Hipertrófica de Píloro. Diagnóstico Radiológico



- Se observa en el estudio baritado un conducto pilórico delgado y alargado que se ve como una línea de bario única ("signo de la cuerda") o a veces doble y un bulbo duodenal en forma de paraguas abierto sobre el píloro hipertrófico.

Estenosis Hipertrófica de Píloro. Tratamiento

- El tratamiento es quirúrgico, después de corregir las alteraciones metabólicas
- La técnica es la piloromiotomía extramucosa de Fredet-Ramstedt-Weber