

## Atresia ileal distal con fístula entero-umbilical en un recién nacido

Nahilse Tineo,<sup>1</sup> Noebenny Núñez,<sup>1</sup> Lourdes Rodríguez,<sup>1</sup> Alexis Rodríguez<sup>1,\*</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Pediatría, Servicio Autónomo Hospital Universitario “Antonio Patricio de Alcalá”, Cumaná estado Sucre, Venezuela.



### RESUMEN

Las atresias del tubo digestivo son una de las causas más importantes de abdomen agudo quirúrgico en el recién nacido. La atresia de íleon distal ocurre en un 36% de los casos. La fístula íleo-umbilical es una anomalía del conducto vitelino, con salida de gases, líquidos y materia fecal, que corresponde a la persistencia de un ductus permeable, que se extiende del íleon hasta el ombligo, exteriorizándose por un pequeño orificio o estoma. Se presenta el caso de un RN masculino, a término, en quien se realizó laparotomía exploradora que evidenció segmento atrésico de íleon terminal, a 5 cm de la válvula íleo-cecal, unido a remanente de cordón fibrótico y comunicación fistulosa del íleon al ombligo.

**Palabras clave:** Fístula umbilical congénita, fístula íleo-umbilical, drenaje umbilical, recién nacido.

### ABSTRACT

The atresia of the digestive tract is one of the most important causes of acute surgical abdomen in newborns. Distal ileum atresia occurs in 36% of cases. Ileo-umbilical fistula is an abnormality of the yolk duct, with an exit of gases, liquids and fecal matter. It corresponds to the persistence of a permeable ductus, which extends from the ileum to the navel, externalized by a small hole or stoma. We present the case of a term male neonate, in whom an exploratory laparotomy was performed, which showed an atrial segment of the terminal ileum, located 5 cm from the ileal-cecal valve, attached to the remnant of the fibrotic cord and fistulous communication of the ileum to the umbilicus.

**Keywords:** Congenital umbilical fistula, umbilical ileum fistula, umbilical drainage, newborn.

### INTRODUCCIÓN

Las atresias del tubo digestivo son una de las causas más importantes de abdomen agudo quirúrgico en el recién nacido (RN) y constituyen 95% de los cuadros de obstrucción intestinal; de estas malformaciones, la atresia de íleon distal ocurre en un 36% de los casos. Según diferentes series, la incidencia varía desde uno en 330 nacidos vivos, hasta 2.8 casos por cada 10,000 nacidos vivos.<sup>1-5</sup>

La clasificación de las atresias intestinales que más se usa en la actualidad es la de Louw modificada por Grosfeld: Tipo I: atresia en forma de tabique intraluminal, con intestino y mesenterio intactos. Tipo II: dos extremos atrésicos ciegos, conectados por un cordón fibroso y sin solución de continuidad del mesenterio. Tipo IIIA: dos extremos atrésicos ciegos, separados por una brecha en forma de V en el mesenterio. Tipo IIIB: atresia yeyunal (casi siempre cerca del ligamento de Treitz) con intestino corto y una gran brecha mesentérica que separa el bolsón ciego proximal del distal. Tipo IV: atresias intestinales múltiples, con apariencia de “ristra de salchichas”.<sup>2,3,5</sup>

Las anomalías del íleon distal pueden acompañarse de estructuras residuales del conducto vitelino, de las cuales el divertículo de Meckel es el más común. La fístula íleo-umbilical es la menos frecuente, la cual

\* Correspondencia: AR, alexishumbertor@gmail.com

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran que no tienen.

**Citar como:** Tineo N, Núñez N, Rodríguez L, Rodríguez A. Atresia ileal distal con fístula entero-umbilical en un recién nacido. Rev Mex Pediatr. 2019; 86(5):190-193.

[Distal ileal atresia with entero-umbilical fistula in a newborn]

se incluye entre los defectos de la pared anterior del abdomen, que se ubican en el cuarto lugar de las malformaciones congénitas.<sup>6-12</sup>

El conducto onfalomesentérico (COM) es una estructura embrionaria que comunica la cavidad celómica con el intestino medio y, progresivamente, se torna más angosto y largo hasta desaparecer entre la quinta y novena semanas de vida intrauterina. La falta de involución, ya sea parcial o total de este conducto, puede dar origen a múltiples anormogénesis cuya presentación suele ser dispar en cuanto a forma y gravedad del cuadro clínico que producen.<sup>10-27</sup>

En la clasificación de las anomalías del conducto vitelino se establecen cuatro formas: A. COM totalmente permeable (fístula íleo-umbilical), B. COM parcialmente permeable que puede ser: en la porción periférica (seno umbilical); porción intermedia (quistes vitelinos); porción entérica (divertículo de Meckel), C. Remanente mucoso a nivel umbilical (pólipo umbilical); D. Banda congénita (COM obliterado).<sup>9,10</sup>

En los RN y lactantes, la persistencia del COM con frecuencia puede causar obstrucción del intestino delgado debido a un vólvulo alrededor del remanente fibroso del ducto, lo cual puede ser grave y producir necrosis intestinal, pudiendo ocasionar la muerte.<sup>11-15</sup>

Las manifestaciones en el periodo neonatal pueden ser desde un pólipo mucoso umbilical, de color brillante rojo cereza, que es mucosa del íleo protruida, un seno umbilical, o bien, como fístula íleo-umbilical.<sup>8-27</sup> Las complicaciones que se pueden presentar por un COM permeable incluyen: infección del ombligo, dermatitis periumbilical, sangrado de la mucosa intestinal, estrangulación ileal, prolapso e infarto del intestino y obstrucción intestinal secundaria a invaginación, vólvulo, torsión y estrangulación.<sup>8-27</sup>

Se presenta el caso de un RN que presentó salida de meconio a través de pequeño orificio en el cordón umbilical a pocas horas del nacimiento, en el cual se diagnosticó atresia del íleon terminal y fístula íleo-umbilical.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

RN masculino, de 38 semanas por Capurro, pequeño para la edad gestacional, producto de madre de 31 años, I gesta, cuyo embarazo cursó sin complicaciones. Fue obtenido por cesárea debido a sufrimiento fetal agudo; respiró y lloró al nacer, Apgar 8, 9. Peso 2,280 g, Talla 46 cm, perímetro cintura 28 cm. Ingresó a la Unidad de Neonatología del Servicio Autónomo Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá", inmediatamente

al nacer por presentar orificio central a 1 cm de la cara anterior del cordón umbilical, apreciándose salida de meconio y gas a través del mismo, en las primeras cuatro horas de nacido (*Figura 1*). Se planteó diagnóstico de fístula íleo-umbilical.

Paraclínicos del ingreso reportaron neutrofilia con desviación a la izquierda, PCR negativa y radiografía toracoabdominal con escasos niveles hidroaéreos. No se realizaron otros estudios, y se procedió a realizar laparotomía, previo consentimiento informado.

Bajo anestesia general inhalatoria, se realizó abordaje de la cavidad abdominal; mediante laparotomía transversa derecha, supraumbilical amplia. Se observó asa delgada, íleon unido en su borde antimesentérico a la base de la cara interna del cordón umbilical, así como segmento atrésico de íleon terminal unido por remanente de cordón fibrótico de unos 10 cm de longitud, entre dos segmentos cerrados, sin separación del mesenterio. El cabo distal ciego a 5 cm de la válvula íleo-cecal. Se hizo resección y ligadura del asa intestinal a nivel de cara interna en la base del cordón umbilical, se resecó el segmento fibrótico unido a la válvula ileocecal, el apéndice cecal y pequeña parte del colon ascendente (*Figura 2*). Se practicó anastomosis ileocólica en un solo plano seromuscular, con sutura de ácido poliglicólico 4-0 a puntos separados. Se resecó el muñón umbilical.

El fragmento resecado fue enviado para estudio anatomopatológico, estableciendo el diagnóstico de segmento atrésico distal de íleon y fístula íleo-umbilical. Mientras que de la muestra de cordón umbilical, en la descripción macroscópica, reveló la presencia de tres



**Figura 1:**

Fístula umbilical con salida de meconio.



**Figura 2:** Segmento fibrótico resecado unido a la válvula ileocecal.

estructuras vasculares fetales (una vena y dos arterias), y una cuarta luz revestida por una mucosa cilíndrica, de tipo enterode, rica en células caliciformes, y vasos accesorios periductales, por lo que fue identificada como remanente del COM fetal.

A las 72 horas del postoperatorio presentó cuadro compatible con sepsis, por lo que recibió antibióticos endovenosos. Posteriormente su evolución fue satisfactoria y se egresó. A los tres meses de la cirugía, se mantenía en buen estado general.

## DISCUSIÓN

Se postula que en la etiología de la atresia o estenosis del yeyuno y del íleon es el resultado de un accidente intravascular localizado durante la vida intrauterina. La necrosis isquémica subsiguiente y la reabsorción del segmento o segmentos afectados dan lugar a una pared intestinal contraída por una cicatriz que lleva a estenosis en un extremo y, a un completo defecto intestinal y mesentérico en el otro. La ausencia de otras anomalías congénitas encontradas en asociación con estenosis y atresia yeyunoileal apoya esta teoría.

La clasificación morfológica de estas lesiones permite a cirujanos comparar resultados, es también de valor terapéutico y pronóstico; el sistema más aceptado es el propuesto por Louw y modificado por Grosfeld. El defecto anatómico encontrado en el presente caso corresponde al tipo II de esta clasificación.<sup>2-7</sup>

Un fracaso en la regresión completa o parcial del COM puede dar origen a varias estructuras residuales. Estos cuadros se observan aproximadamente en 2% de los RN, y en la mayoría de los casos (aproximadamente 73%) muestran síntomas dentro de los primeros 28 días de vida.<sup>8-18,21-27</sup> De las anomalías del conducto vitelino,

el presente caso corresponde a COM totalmente permeable que se manifestó con una fístula íleo-umbilical, de acuerdo con la clasificación de Trimmingham.<sup>9,10</sup>

La atresia íleal distal y la presencia de contenido intestinal debido a fístula íleo-umbilical es rara, y son pocos los casos que aparecen documentados en la bibliografía. El presente caso refleja la persistencia completa del ducto, que se extiende del íleon hasta el ombligo, exteriorizándose por un pequeño orificio o estoma.<sup>8-14,18</sup>

Los hallazgos radiológicos son inespecíficos y, con frecuencia, predominan niveles hidroaéreos cuando hay obstrucción intestinal, lo cual no se presentó en el presente caso. El diagnóstico de persistencia del COM se confirma por ecografía abdominal, en la cual se puede observar una estructura tubular con aire que se conecta con el intestino.<sup>1,2,5,6,16,18,21-24,27</sup>

El tratamiento de estas malformaciones es quirúrgico, debido a que este conducto no involuciona después del nacimiento y a las consecuencias potencialmente graves.<sup>8-11,13-16,18,21-27</sup> El COM puede conducir a complicaciones intraabdominales hasta en el 20 % de los casos, destacándose obstrucción intestinal. Las complicaciones más graves pueden llevar hasta 18% de mortalidad, especialmente en el periodo neonatal.

## REFERENCIAS

1. Garriguet J, Espejo J, Becerra ML, Tello MP, Gómez A, Martínez C, et al. Atresia de íleon distal: diagnóstico prenatal ecográfico. *Clin Invest Gin Obst*. 2005; 32(1): 36-37.
2. Alcalá F, Macías LO, Graciano MG, Orozco DA. Diagnóstico prenatal de atresia intestinal en gemelos monocigóticos en un hospital de segundo nivel: presentación de un caso. *Rev Mex Cir Ped*. 2005; 12(4): 234-239.
3. Cuevas P. Atresia íleal congénita. *Acta Médica Grupo Ángeles*. 2004; 2(3): 183-186.
4. García H, Franco M, Rodríguez EJ, González CD. Comorbilidad y letalidad en el primer año de vida en niños con atresia yeyunoileal. *Rev Inv Clin*. 2006; 58(5): 450-457.
5. Puente CJ. Atresia intestinal yeyunoileal. *Medisur*. 2005; 3(5): 13-18.
6. Álvarez RM. Abordaje del abdomen agudo u obstrucción intestinal neonatal. Disponible en: [http://www.academiamexicanadepediatria.com.mx/publicaciones/academicos\\_opinan/2010.php#onnew6](http://www.academiamexicanadepediatria.com.mx/publicaciones/academicos_opinan/2010.php#onnew6). [Consultado el: 30/08/2018].
7. Domínguez J, Domínguez J. Protocolo del abdomen agudo en la infancia. *Bol Pediatr*. 1999; 39(168): 112-121.
8. Yavuz Y, Demirel G, Ulu H. Successful management of an omphalomesenteric fistule in newborn period. *Med J Islamic World Academy Sci*. 2011; 19(4): 181-183.
9. Mariño L, Fraga J, Rubio S, Segarra J, Gaetano M, Ossés J. Persistencia del conducto onfalomesentérico. *Arch Argent Pediatr*. 2009; 107(1): 57-59.
10. García X, Alonso L, Castro M. Patología frecuente e infrecuente de relacionada con la persistencia de restos del conducto onfalomesentérico. *BSCP Can Ped*. 2005; 29(1): 77-82.

11. Giacalone G, Vanrykel P, Belva F, Aelvoet C, De Weer F, Van Eldere. Surgical treatment of patent omphalomesenteric duct presenting as faecal umbilical discharge. *Acta Chir Belg.* 2004; 104: 211-213.
12. Iglesias E, Fernández F, Recio V. Patología umbilical frecuente. 2008; 41: 388-404. Disponible en: [www.aeped.es/protocolos/](http://www.aeped.es/protocolos/). [Consultado el: 31/08/2018].
13. Bertozzi M, Recchia N, Di Cara G, et al. Ultrasonographic diagnosis and minimally invasive treatment of a patent urachus associated with a patent omphalomesenteric duct in a newborn: a case report. *Mayr J ed. Medicine.* 2017; 96(30): e7087.
14. Alessandrini P, Derlon S. Les fistules ombilicales congénitales. Mise au point a propos de 12 observations personnelles. *Pédiatrie.* 1992; 47: 67-71.
15. García Y, Fernández R. Persistencia del conducto onfalomesentérico. *Rev Cub Ped.* 2006; 78(3): [revista en la Internet]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312006000300011](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312006000300011). [Consultado el: 01/09/2018].
16. Moore TC. Omphalomesenteric duct malformations. *Sem Pediatr Surg.* 1996; 5(2): 116-123.
17. DiSantis D, Siegel M, Katz M. Simplified approach to umbilical remnant abnormalities. *Radiographics.* 1991; 11: 59-66.
18. Ortiz J, González JA, Doyagüe MJ, Muñoz R, Bullón A. Restos del conducto onfalomesentérico en el cordón umbilical. Hallazgo en un recién nacido a término. *Clin Invest Ginecol Obstet.* 2006; 33(05): 205-207.
19. Carlisle EM, Mezhir JJ, Glynn L, Liu DC, Statter MB. The umbilical mass: a rare neonatal anomaly. *Pediatr Surg Int.* 2007; 23(8): 821-824.
20. Snyder C. Current management of umbilical abnormalities and related anomalies. *Seminars in Pediatric Surgery.* 2007; 16: 41-49.
21. Heatley MK, Mirakhur M. Cutaneous remnants of the vitellointestinal duct: a clínico-pathological study of 19 cases. *Ulster Med J.* 1988; 57(2): 181-183.
22. Herman M, Gryspeerdt S, Kerckhove D, Matthijs I, Lefere P. Small bowel obstruction due to a persistent omphalomesenteric duct. *JBR-BTR.* 2005; 88(4): 175-177.
23. Chattopdhyay A, Mukhopadhyay B, Tripathy BB. Fistule faecal spontaneous in newborn. *Indian J Pediatr.* 2009; 76(3): 317-318.
24. Ameh EA, Mshelbwala PM, Dauda MM, Sabiu L, Nmadu PT. The anomalies symptomatic duct vitelline in children's. *S Afr J Surg.* 2005; 43(3): 84-85.
25. Ng J, Antao B, Mackinnon E. Congenital intestinal fistula with exomphalos minor. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22(7): 619-621.
26. Ju Sohn H, Kwi-Won P, Na Mi L, Mi-Kyoung K, Seung Eun L. Meckel diverticulum in exomphalos minor. *Ann Surg Treat Res.* 2016; 91(2): 90-92.
27. Mavridis G, Livaditi E, Vassiliadou E, Christopoulos GG. Intrauterine fistulation of perforated Meckel's diverticulum to the surface of an exomphalos sac less. *Minerva Pediatr.* 2008; 60(2): 253-254.