



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

“SÍNDROME DE DOWN Y ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA”

Requisito previo para optar por el Título de Médico.

Autora: López López, Adriana Paulina

Tutor: Dr. PhD. Vaca Pazmiño, Carlos Fernando

Ambato – Ecuador

Octubre, 2016

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Análisis de caso Clínico sobre el tema: “**SÍNDROME DE DOWN Y ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA**”, de Adriana Paulina López López, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre de 2016

EL TUTOR

.....

Dr. PhD. Vaca Pazmiño, Carlos Fernando

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis del Caso Clínico “**SÍNDROME DE DOWN Y ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Septiembre de 2016

LA AUTORA

.....

López López, Adriana Paulina

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga del Análisis de Caso Clínico o parte de un documento disponible para su lectura, consulta y proceso de Investigación.

Cedo los derechos en línea Patrimoniales de mi Análisis Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de Autora.

Ambato, Septiembre de 2016

LA AUTORA

.....
López López, Adriana Paulina

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de caso Clínico, sobre **“SÍNDROME DE DOWN Y ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA”** de Adriana Paulina López López estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Octubre de 2016

Para constancia firman

1er VOCAL

2do VOCAL

PRESIDENTE/A

DEDICATORIA

Dedico este trabajo al pilar fundamental de mi vida Dios, por haberme dado la vida y permitirme el haber llegado a este momento de mi vida por derramar en mi la constancia, la valentía, el esfuerzo y en especial la sabiduría en tomar la decisión más acertada de mi vida mi Carrera, a mis padres quienes fueron los motivadores y colaboradores para realizar uno de mis sueños hecho realidad y de quienes viviré agradecida durante mi vida por guiar mi camino con su apoyo y su lucha a mi lado, que con su amor fueron mi soporte, mis facilitadores durante este largo caminar y los que no permitieron que nunca abandone mis sueños. A mis hermanos quienes cada día me llenaron de motivación con sus frases de aliento, con su “adelante hermana” fueron ellos los que me mantenían en pie, con sus sonrisas donde me refugiaba de esos largos y cansados días. A Ricardo quien estuvo a mi lado en todo este caminar que con su amor me mantuvo firme y no detenerme hasta lograr el sueño tan anhelado a ellos que son los principales autores de mi gran logro.

A mis profesores, mis Tutores que compartieron su sabiduría y experiencias que con su ejemplo inculcaron en mí, la responsabilidad, la pasión y la vocación hacia salvar vidas y ayudar al prójimo, a mis compañeros de lucha con quienes compartí las experiencias, risas, angustias, llanto, llegamos al final del camino.

Adriana Paulina López López

AGRADECIMIENTO

En primer lugar quiero dar gracias a Dios por darme fuerza y valor para culminar esta etapa de mi vida.

Agradezco a mis padres Rodrigo y Amanda por su confianza y apoyo brindado, que sin duda en esta gran travesía me demostraron su amor, por sus valores inculcados en mi con los cuales corrigieron mis faltas, lloraron a mi lado derrotas y sobre todo los que celebraron cada uno de mis triunfos logrados en este caminar.

A mis hermanos Alejandro y Micaela que con sus consejos me han ayudado a afrontar los retos que se me han presentado a lo largo de mi formación profesional.

A Ricardo gracias por todo el amor, la paciencia la entrega en todos estos años de estudio, por ser quien ponga esa chispa de alegría y fuerza para continuar hacia adelante y no derrumbarme.

A mi familia que con sus aspiraciones me motivaron a luchar por este gran sueño.

Al Doctor Carlos Vaca por su predisposición en ser mi Tutor, gracias por su tiempo y paciencia en compartir sus conocimientos los que me guiaron para llegar a mi objetivo.

A mis docentes a todos y cada uno de ellos Dios les pague, por tanta generosidad y ser los guías de este largo aprendizaje, por impartir sus conocimientos y ofrecer sus experiencias.

A mis amigos, mis compañeros, con quienes hemos vivido momentos encontrados entre la adversidad y la alegría.

A la Universidad Técnica de Ambato, a quien siempre la llevare en mi mente y corazón por haberme abierto las puertas y permitirme en cada una de sus

aulas adquirir el conocimiento necesario y luchar para llegar a ser una profesional.

Al Hospital provincial docente Ambato, ya que es ahí donde inicie mis primeros pasos en el arte de la práctica médica, donde realice mi internado rotativo, a cada uno de los servicios y personal que forman parte de esta prestigiosa institución mil gracias.

Adriana Paulina López López

ÍNDICE GENERAL

PORTADA.....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	iii
DERECHOS DE AUTOR	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA	vi
AGRADECIMIENTO	vii
ÍNDICE GENERAL.....	ix
RESUMEN.....	xi
SUMMARY	xii
1. INTRODUCCIÓN.....	1
1.1 SÍNDROME DE DOWN	2
1.1.2 Etiología.....	2
1.1.3 Cuadro Clínico.....	4
1.1.4 Patologías Asociadas.....	6
1.1.5 Diagnóstico	9
1.1.6 Tratamiento.....	14
1.2 ATRESIA DUODENAL.....	15
1.2.1 Introducción.....	15
1.2.2 Embriología.....	15
1.2.3 Anatomía.....	17
1.2.4 Incidencia	18
1.2.5 Etiología.....	18
1.2.6 Tipos de atresia duodenal	20
1.2.7 Cuadro clínico	22

1.2.8	Diagnóstico	23
1.2.9	Tratamiento	24
1.1.10	Complicaciones	27
1.2.11	Pronóstico.....	28
2	OBJETIVOS	29
2.2	OBJETIVO GENERAL	29
2.3	OBJETIVOS ESPECÍFICOS:.....	29
3	RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN	30
4	DESARROLLO DEL CASO.....	31
4.2	Análisis de Caso	34
4.1	Exámenes complementarios	35
4.3	Solución de Caso Clínico	36
5	ANTECEDENTES COMO FACTORES DE RIESGO.....	36
6	ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA	36
7	CARACTERÍSTICAS DE LA ATENCIÓN.....	39
8	IDENTIFICACIÓN DE PUNTOS CRÍTICOS	41
9	CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA.....	42
10	CONCLUSIONES	43
	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	44
11	ANEXOS	47

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA
“SÍNDROME DE DOWN Y ATRESIA DUODENAL CONGÉNITA”

Autor: López López Adriana Paulina

Tutor: Dr. PhD. Vaca Pazmiño Carlos Fernando

Fecha: Septiembre 2016

RESUMEN

El presente trabajo, analiza el caso clínico de un neonato con Síndrome de Down y atresia duodenal congénita, una de las patologías gastrointestinales más frecuentemente asociadas a este síndrome, cuyo tratamiento es quirúrgico y si la resolución es oportuna no se demuestra mayores complicaciones.

Se presenta el caso de un recién nacido a término que nace por parto eutócico, segunda gestación, madre de 18 años que se realiza 2 controles prenatales y 1 ecografía obstétrica realizada a la semana 28 de gestación en la cual no se revela anomalías.

Neonato nace a las 40 semanas de gestación, vigoroso que minutos después presenta signos de dificultad respiratoria acompañado de cianosis por lo que es ingresado al servicio de Neonatología del Hospital Provincial Docente Ambato. 12 horas posterior a su ingreso presenta intolerancia a la alimentación, distensión abdominal por lo que se decide realizar radiografía de abdomen donde se evidencia signos compatibles con obstrucción intestinal, por esta razón se decide su traslado a hospital de III nivel.

Paciente es transferido a las 6 horas de vida a Hospital Baca Ortiz de la ciudad de Quito donde se confirma el diagnóstico de atresia duodenal congénita, la misma que es intervenido quirúrgicamente con resultado favorable.

PALABRAS CLAVES: SINDROME_DOWN, ATRESIA_DUODENAL
CONGÉNITA, TRANSFERENCIA_OPORTUNA,
INTERVENCIÓN_QUIRURGICA.

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
MEDICAL CAREER
“DOWN SYNDROME AND DUODENAL ATRESIA CONGENITAL”

Author: Adriana Paulina Lopez Lopez

Tutor: Dr. PhD. Carlos Fernando Vaca Pazmiño

Date: September 2016

SUMMARY

This study analyzes the clinical case of newborn with Down syndrome and congenital duodenal atresia, one of the most frequently associated gastrointestinal pathologies, is a surgical pathology with timely and appropriate treatment will not exceed its complications.

If term newborn by vaginal delivery second pregnancy mother of 18, 2 prenatal check is performed, and 1 obstetric ultrasound which is performed at 28 weeks of gestation in which is revealed no anomalies is presented.

Infant born at 40 weeks of vigorous gestation minutes after signs of respiratory distress accompanied by cyanosis so is admitted to the neonatology service, 24 later hours after admission presents feeding intolerance, abdominal distension decided to perform Rx Abdomen evidence consistent signs of intestinal obstruction therefore decided to transfer hospital level III.

Patient is transferred to Hospital Baca Ortiz in Quito where you get the diagnosis of congenital duodenal atresia is the same that operated on with a favorable outcome.

KEYWORDS: DOWN_SYNDROME, DUODENAL_ATRESIA, TRANSFER TIMELY, SURGICAL_INTERVENTION.

1. INTRODUCCIÓN

El presente caso clínico nos pareció de mucha importancia porque al existir un adecuado control prenatal, y cumplir con las diferentes prescripciones se protege tanto a la madre como al neonato de diversas alteraciones, que en nuestro caso no se llevo a cabo, puesto que nuestro paciente presenta complicaciones de un embarazo mal controlado y de la realización deficiente de exámenes complementarios para comprobar anomalías durante embarazo.

Nuestro paciente presenta Síndrome de Down, que es una de las cromosomopatías más comunes a nivel mundial, la cual puede ser detectada durante el embarazo mediante métodos no invasivos como la Ecosonografía obstétrica con marcadores cromosómicos, las mismas que se realizan entre las semanas decimo primera y decimo cuarta del embarazo. Al nacimiento los neonatos presentan fenotipo característico, sin embargo se debe realizar caritopo el mismo que confirmará el diagnóstico de Síndrome de Down.

Generalmente se ve asociada a distintas patologías que en nuestro caso es atresia duodenal, complicación más frecuente ya que lo encontramos en aproximadamente un 30%, después de la asociación con las cardiopatías congénitas. En esta patología el paciente en las primeras horas de vida presenta cuadro clínico de distensión abdominal, vómitos de contenido bilioso, los ruidos hidroaéreos pueden estar disminuidos o ausentes, para su diagnóstico se realiza radiografía de abdomen donde se evidencia el signo característico de “doble burbuja”.

Esta patología que presenta nuestro paciente, tiene resolución quirúrgica y de manera oportuna ya que de esto dependerá su evolución y pronóstico, las mismas que se han establecido en relación al tiempo de resolución quirúrgica que si es en menos tiempo, menor serán las complicaciones postoperatorias, mejor su pronóstico y mejor su calidad de vida.

1.1 SÍNDROME DE DOWN

1.1.1 Introducción

El síndrome de Down es una enfermedad genética resultante de la trisomía del par 21 por la no disyunción meiótica, mitótica o una translocación desequilibrada de dicho par, que se presenta con una frecuencia de 1 en 800.000 habitantes, incrementándose con la edad materna. (1) Tabla 1. (2)

Tabla 1
Distribución porcentual de pacientes con síndrome de Down y casos de control

	SINDROME DE DOWN	CONTROLES
<21	5,49 %	23,08 %
22-25	10,99 %	35,16 %
26-29	15,93 %	16,48 %
30-33	12,09 %	13,19 %
34-37	13,74 %	6,04 %
38-41	22,53 %	4,40 %
42-45	9,89 %	1,65 %
46-49	7,14 %	-
50-53	1,10 %	-
54-57	-	-
>58	1,10 %	-
Media	9,89 %	4,40 %
Desv. Stand	6,67 %	11,22

Fuente: Gonzalo Taboada López, Erika Lafuente, Juan Chino, Ana Rada y Marina Cuti. Síndrome de down y edad materna: ESTUDIO DE CORTE TRANSVERSAL

1.1.2 Etiología

El Síndrome de Down es también conocido como trisomía del par 21 debido a una alteración genética producida por la presencia de un cromosoma extra en dicho par, producto de: (3)

Falta de disyunción en la meiosis, dando como resultado a dos células hijas completamente anormales, una de las cuales portaría 24 cromosomas y la otra 22,

en lugar de 23 cromosomas como correspondería. Si la célula portadora de 24 cromosomas es fecundada por un gameto haploide, el resultado sería un individuo con 47 cromosomas (trisomía) y en el caso de que la célula portadora de 22 cromosomas sea fecundada el individuo presentaría 45 cromosomas (monosomía). (3)

Falta de disyunción en la mitosis, durante las primeras divisiones celulares de una célula embrionaria, generando un mosaicismo que se caracteriza por dos tipos de poblaciones celulares distintas a nivel cromosómico. Una población presentaría un número anómalo de cromosomas y la otra un número normal, sus características varían de acuerdo a la proporción y ubicación de estas células anormales (3)

Translocación desequilibrada, en la que en muchos casos un cromosoma sufre de una rotura a nivel estructural, dando como resultado un fragmento cromosómico libre, que llega a acoplarse a otro par de cromosomas ocasionando así una trisomía. (3)

El 95 % de los casos tienen una predisposición materna, donde la edad de la madre juega un papel importante ya que la incidencia de la alteración genética aumenta a partir de los 45 años, debido a que la mujer nace con una dotación establecida de ovocitos, siendo estos susceptibles a la atresia e influencias ambientales de carácter nocivo que llegan a modificar genéticamente su estructura. (3)

Aproximadamente el 4% de los casos se debe a una translocación desequilibrada entre el cromosoma 21 y los cromosomas 13, 14 o 15, donde y el 1% restante se debe a mosaicismo ocasionado por la no disyunción del cromosoma 21, cabe resaltar que en la translocación desequilibrada y el mosaicismo la edad materna carece de importancia debido a que estos dos procesos se originan a nivel embrionario (3)

1.1.3 Cuadro Clínico

El cuadro clínico del síndrome de Down tiene un compromiso sistémico, provocando alteraciones características que se describen (4)

Características morfológicas:

- Cabeza: microcefalia con el diametro anteroposterior reducido, hueso occipital aplanado (4)
- Cara: aplanamiento facial, pliegues epicanticos, hendiduras palpebrales hundidas, puente nasal ancho, eritema facial continuo, microtia con helix doblado, ojos son almendrados y presentas manchas de Brushfield blancas y grises en la periferia de iris visibles en el periodo neonatal que desaparecen paulatinamente en el primer año de vida. (4)
- Cuello: corto con piel exuberante.
- Extremidades: Manos pequeñas y anchas con pliegue palmar único, clinodactilia o polidactilia, pies con amplio espacio interdigital entre el primer y segundo dedo (4).

Alimentación y crecimiento

El adecuado diagnóstico nutricional y de crecimiento se logra con la evaluación del peso, talla y circunferencia craneana en curvas de crecimiento construidas en población con Síndrome de Down. El patrón de crecimiento es bastante similar entre personas con Síndrome de Down, aunque hay diferencias entre países, por lo que algunos han desarrollado curvas propias como Estados Unidos de Norteamérica, Reino Unido (UK) e Irlanda y España. La mayoría de ellas no contiene tablas de índice de masa corporal (IMC), parámetro importante para el diagnóstico nutricional de escolares y adolescentes. (5)

Algunos presentan dificultad en ganar peso durante el primer año, principalmente por enfermedades intercurrentes, cardiopatías congénitas (CC) y trastornos de succión-deglución. (5)

En escolares y adolescentes el sobrepeso y obesidad ocurren probablemente por recomendaciones nutricionales inadecuadas, sobreprotección de la familia, escasa actividad física y enfermedades no tratadas. (5)

Neurodesarrollo y problemas neurológicos

El retraso en la adquisición de hitos del desarrollo y la deficiencia intelectual, en la mayoría de los casos es leve a moderada, aunque varía en el tiempo, según factores ambientales y de salud. (5)

La estimulación precoz, se conoce como estimulación temprana, tiene por objetivo enseñar habilidades para el aprendizaje y comportamiento y tiene su mayor efectividad cuando se inicia los primeros meses de vida. (5)

Las convulsiones están descritas hasta en 13%. El síndrome de West representa hasta 47% de los síndromes epilépticos en niños con SD y donde los espasmos pueden ser confundidos con cólicos del lactante y retrasar el diagnóstico y tratamiento. (5)

Mantener alta sospecha de episodios sugerentes de crisis convulsivas, estudiar y derivar a neurólogo frente a movimientos anormales, estancamiento del desarrollo o microcefalia. Si bien las convulsiones son más frecuentes, no hay literatura que respalde realizar electroencefalograma de rutina. (5)(6)

Control motor e hipotonía

Los neonatos con síndrome de Down comúnmente presentan hipotonía y la mayoría alteraciones motoras. Los hallazgos en humanos han mostrado un número reducido de neuronas granulares en el cerebelo. (6)

Esta neurogénesis cerebelar reducida podría deberse a un defecto de la señalización de sonic hedgehog (SHH) en neuronas precursoras, causado por niveles elevados de APP. Otro gen ya mencionado es el DYRK1A, que también se propone como gen candidato para el déficit motor en estos pacientes. (6)

Problemas ortopédicos

La hipotonía e hiperlaxitud aumenta el riesgo de luxación de articulaciones, pies planos y escoliosis. Aproximadamente 15% presentan laxitud atlantoaxial. Si bien tienen un riesgo aumentado de subluxación atlantoaxial (SAA), sólo 2 a 10% de ese subgrupo presenta compromiso medular como resultado de accidentes. Aún hay discusión respecto al real beneficio de la radiografía cervical como examen de tamizaje, pues no está bien definido que el intervalo atlantoaxial aumentado prediga riesgo de SAA y daño medular, por lo que recientemente la AAP dejó de recomendarla de rutina en asintomáticos. (5) (6)

Problemas respiratorios

Malformaciones de vía aérea y pulmonares (quistes subpleurales, bronquio traqueal y broncomalacia) se han descrito en baja frecuencia y se manifiestan como neumonías recurrentes o atelectasia. (5)

En lactantes con enfermedad pulmonar intersticial y crisis bronquial obstructiva recurrente, se debe sospechar microaspiración. (5)

Las infecciones respiratorias agudas bajas son frecuentes y responsables de la mayoría de la morbilidad no cardiológica que requiere hospitalización. Los lactantes con infección por virus respiratorio sincitial (VRS) tienen riesgo aumentado de hospitalizarse por esta causa, especialmente aquellos con CC, los que además tienen estadías hospitalarias más prolongadas. Las sibilancias recurrentes están descritas hasta en 36% y se asocian con frecuencia a infección previa por VRS o malacia de la vía aérea. (5)

1.1.4 Patologías Asociadas

Hematológicas

La poliglobulia es frecuente e independiente de la presencia de CC. Junto con la trombopenia, son comunes y benignas en las primeras semanas de vida. La HCM y

VCM pueden estar elevadas, esta "macrocitosis" se observa en cerca de 2/3 de ellos, y hace difícil la orientación diagnóstica en estudios de anemia. (5)

Las reacciones leucemia son generalmente benignas y de remisión espontánea. En niños mayores y adultos el recuento de leucocitos tiende a ser menor, sin exponerlos a mayor riesgo. El trastorno mieloproliferativo transitorio (TMT) es casi exclusivo de personas con SD, ocurre durante las primeras semanas de vida en cerca de 10%, generalmente es benigna y autolimitada, aunque en algunos puede preceder a leucemia mieloide. (5)

La leucemia ocurre en 1% y por ello, grupos europeos recomiendan hemograma anual los primeros 5 años, sin embargo, no hay consenso al respecto, por lo que los síntomas clínicos pasan a ser los elementos claves para sospecharla.

Cataratas congénitas:

Las cataratas en el síndrome de Down presentan características diferentes según la edad a la que aparecen.

En el recién nacido suelen ser totales, en la infancia suturales y arqueadas periféricas, durante la adolescencia corticales puntiformes, y en el adulto, puede darse la evolución de cualquiera de las anteriores. La prevalencia en el síndrome de Down es bastante elevada (hasta un 86% según algunos autores), aunque sólo requieren intervención quirúrgica en un pequeño porcentaje de casos. De cualquier manera, resulta imprescindible su diagnóstico precoz ya que es sencillo, implican un importante compromiso visual y su tratamiento quirúrgico es eficaz en la mayoría de los casos. (7)

Cardiopatías congénitas:

Cerca de 50% de los pacientes con síndrome de Down tiene una cardiopatía congénita. En uno de los estudios poblacionales más grandes las malformaciones más frecuentes fueron canal atrioventricular completo, comunicación

interventricular, comunicación interatrial, tetralogía de Fallot y persistencia del conducto arterioso.

Datos en población mexicana indican una prevalencia de cardiopatías congénitas (en el síndrome de Down) de 58%; sin embargo, en contraste con los informes a nivel mundial el canal atrioventricular completo muestra una frecuencia mucho menor que las comunicaciones interventricular e interatrial. Tabla 2. (8)

Tabla 2
Distribución porcentual Cardiopatías congénitas
A nivel mundial y México.

Tipo de cardiopatía	% mundial	% México
Canal atrioventricular	37	8
Comunicación interventricular	31	22
Comunicación interauricular	15	24
Tetralogía de Fallot	5	0.6
Persistencia de conducto arterioso	4	21

Fuente: Irvingc, et al. Arch Dis Child. 2012, Apr,97(4):36-30;
Rubens J et al. Rev. Esp Cardiol. 2003 sep. 56(9):84

Valoración

Muchas de las cardiopatías que presentan los niños con SD pueden ser asintomáticas al nacimiento. Por ello, un examen clínico normal en este momento de la vida no excluye la presencia de cardiopatía. En la época neonatal, solo con la exploración clínica, la mitad de los casos quedarán sin diagnosticar. Actualmente se recomienda la realización de una ecocardiografía a todo niño afecto de SD en el primer mes de vida. La utilidad de un programa específico y la realización de un screening universal mediante ecocardiografía neonatal en estos pacientes han sido claramente demostradas. (8)

Es importante realizar un diagnóstico y tratamiento adecuado puesto que la presencia de SD por sí misma no confiere mayor riesgo de mortalidad para la cirugía aunque sí presentan complicaciones y estancias más prolongadas

postoperatorias. El retraso en el diagnóstico y tratamiento puede dar lugar a la aparición de complicaciones como la presencia de hipertensión pulmonar presente en el 11%. (8)

Anomalías congénitas del tubo digestivo:

Este tipo de anomalía afecta casi a un 12% de estos niños. Pueden darse por distintas razones estenosis esofágica, atresia o estenosis duodenal, yeyunal, estrechamiento de estómago, ano imperforado, la mayoría de estos problemas requieren una intervención quirúrgica inmediata.

1.1.5 Diagnóstico

El diagnóstico para establecer si existe un embarazo, con producto sospechoso de Síndrome de Down, se establece con pruebas: (9)

Ecografía (Ultrasonido): Marcadores ecográficos de 1er Trimestre

Fundamento: Procedimiento no invasivo basado en la emisión de ondas de ultrasonido y respuesta de ecos que muestran al producto en una imagen en tiempo real y bidimensional o tridimensional. (9)

Procedimiento: Se obtiene imagen en eje longitudinal para medir la longitud cráneo-caudal (LCC). Se realiza acercamiento (zoom) hasta posicionar la cabeza, cuello y el tercio superior del tórax. Se mide la TN desde el borde interno posterior al borde interno anterior. El hueso propio de la nariz debe seguir desde la región frontal inferior hasta la boca como imagen ecogénica continua. La medición del ductos venoso con Doppler color observando la sístole, la onda "a" positiva, ausente o negativa y la diástole de características normales, la muesca del Doppler pulsado debe medir 0.5-1mm. (9)

La translucencia nucal (TN) es la imagen ecográfica del cúmulo subcutáneo de líquido detrás del cuello fetal, en el primer trimestre de gestación. La incidencia

de anomalías cromosómicas está relacionada con un grosor mayor a 2,5 mm o por encima del percentil 95 para la longitud corona-nalga. Dicha medida debe de ser realizada entre las 11 y 13 +6 semanas y/o con una longitud corona-nalga de 45 a 84 mm. El cribado mediante la TN puede identificar a más de 75% de los fetos con trisomía 21, para una tasa de falsos positivos de 5%. (10)

Hipoplasia nasal: Se define como hueso nasal no visible, o con una longitud menor de 4,5 mm en semana 20. Está presente en el 65% de los fetos con síndrome de Down y en el 1% de los fetos normales (con una mayor incidencia en afrocaribeños). Constituye el marcador aislado más sensible y específico para síndrome de Down en el segundo trimestre. (10)

Flujo sanguíneo del “ductus venosus”: El “ductos venosus” (DV) es un vaso sanguíneo delgado que conecta la vena umbilical con la vena cava inferior durante la vida intrauterina y provee de sangre oxigenada al hígado. Penetra en la vena cava inferior antes de que entre en el atrium derecho; es uno de los 3 shunts fisiológicos en la que la sangre fetal pasa después de dejar la vena umbilical y constituye una parte del sistema de adaptación circulatoria a la vida intrauterina. (10)

Figura 1
Ecografía en 2D; vía Vaginal que muestra el hueso nasal
Y translucencia nucal en feto de 12 semanas



Fuente: Velásque DN. Marcadores para tamizaje de trisomías. Revista Obstetrica Ginecologia Venezuela. 2012; 69(4).

La velocidad del flujo de ductos venosos ha sido considerada un nuevo marcador de tamizaje usado entre 11 a 13+6 semanas y se ha encontrado anormal en el 80 % de los fetos con T21 y en el 5 % de euploides (24); Matías (25) y col., han reportado flujo anormal en 90,5 % de las aneuploidías y 3,1 % de los fetos euploides, en las mismas semanas de gestación. Esta anomalía en las ondas del flujo del ductus está presente en múltiples cardiopatías. Figura 2 (10)

Estudios séricos maternos: Marcadores Séricos

Proteína Asociada a Embarazo (PAPP-A). Glicoproteína de alto peso molecular. Producida el trofoblasto. Los niveles de PAPP-A en el suero materno se elevan en forma constante con la edad gestacional. (9)

- Gonadotropina Coriónica Humana fracción (B-HCG). Glicoproteína de dos cadenas: alfa y beta. La subunidad beta es específica y le confiere su actividad biológica.
- Alfa Feto Proteína (AFP): Cadena glicoproteína de 70000 Dalton, su concentración decrece rápidamente después del nacimiento. La medición de sus concentraciones es clínicamente valiosa para detectar DTN fetal abierto y otras anomalías fetales.

La AFP es sintetizada a partir de la cuarta semana de gestación fundamentalmente por el hígado, el saco vitelino y en pequeñas cantidades por el riñón, el tracto gastrointestinal y la placenta. Es un marcador bioquímico de valor para el diagnóstico prenatal de defectos del tubo neural (DTN) y otros defectos congénitos del cierre de estructuras. La máxima concentración se alcanza entre la 15 y las 19 semanas de la gestación por lo que este resulta el momento ideal para su dosificación en el suero materno. (11)

Del 97 al 98 % de las AFP elevadas no se corresponden con malformaciones congénitas, sino a otras causas, como son la estimación incorrecta de la edad gestacional, la desnutrición materna, las amenazas de aborto, las implantaciones anómalas de la placenta, los embarazos múltiples, los tumores hepáticos maternos, la diabetes mellitus, la

hipertensión arterial, la isoimmunización Rh, la sepsis urinaria y otras, ya que esta proteína se considera un indicador bioquímico de bienestar fetal. Además, los valores elevados de AFP en sangre materna pueden tener una alta relación con riesgo de muerte fetal. 6 Valores bajos de la concentración materna de AFP (0.5-0.8 MOM) se asocian a la presencia de alteraciones cromosómicas fetales. (11)

La asociación de AFP con ACF fue descrita inicialmente por Cukle y cols., en 1984, 8 quienes además propusieron un método para calcular el riesgo fetal de síndrome de Down (SD), combinando los valores séricos maternos de AFP con el riesgo basado en la edad materna. Sus resultados motivaron la realización de un estudio multicéntrico que determinara la eficacia de la medición rutinaria de la AFP sérica materna en embarazadas menores de 35 años, ya que para la época, a las de mayor edad se les realizaba directamente amniocentesis para determinar el cariotipo fetal. En este estudio, llevado a cabo en Inglaterra entre 1986 y 1987, en 77,273 mujeres se concluyó que al utilizar como punto de corte el riesgo que tiene una mujer de 35 años de ser portadora de un feto con SD (1:270) se pueden detectar 25% de los fetos afectados en mujeres menores de 35 años con una tasa de procedimientos invasivos (TPI) de 5%. (11)

- Gonadotrofina Coriónica Humana (HCG). Hormona glicoproteína. Se encuentra en la sangre y orina durante el embarazo. Alcanza niveles de 2000 mUI/ml un mes después de la concepción. En el 3er mes alcanza un pico de 100 000 mUI/ml, produciéndose luego un decaimiento gradual.
- Estriol no Conjugado (uE3). Hormona esteroidea cuya producción aumenta, casi triplicándose en el último trimestre. Con una subida alrededor de la 6ta semana.
- Procedimiento: Obtención de sangre materna, separación del suero por centrifugación. Determinación por quimioluminiscencia (ensayo enzimático inmunométrico), en fase sólida, recubierta de anticuerpos monoclonales o policlonales reconocidos por los reactivos que contienen antígenos monoclonales o policlonales. La enzima reacciona con el sustrato quimioluminiscente para obtener la cuantificación. (9)

Amniocentesis Diagnóstica.

Fundamento. Procedimiento invasivo de DPN basado en la obtención de líquido amniótico (LA) mediante punción guiada por ecografía en semana 16 para estudios en las células fetales (cariotipo, estudios moleculares).

Procedimiento. Previa ecografía de control pre-amniocentesis, paciente en decúbito dorsal pasivo, antisepsia de región abdominopélvica, colocación de campos estériles, marcaje de región de punción, con guía ultrasonografía se introduce aguja de amniocentesis hasta cavidad amniótica, aspiración 20 a 27 mL de LA en jeringas estériles identificadas.

Cariotipo en líquido amniótico: Estudio Citogenético

Fundamento. El cariotipo es la constitución cromosómica de un individuo, correspondiente al análisis en número y estructura de los cromosomas. La carga cromosómica normal para humanos es 46,XX en mujeres y 46,XY en varones.

Procedimiento. Obtenida la muestra de LA, es sembrada en medio de cultivo comercial, a los 9 a 20 días de cultivo las células se detienen en metafase, se tratan con solución hipotónica para liberar los cromosomas. Luego estos son fijados y extendidos en un portaobjetos para someterlos a tinción con bandas CTG, para su posterior análisis (9)

Caracterización Molecular de Trisomía 21: Prueba Molecular.

Fundamento. La heterogeneidad del marcador D21S11 permite determinar el número de copias. Una muestra diploide normal tiene dos de cada cromosoma somático, los dos alelos del marcador D21S11 son determinados por electroforesis capilar como dos picos en una razón 1:1. La observación de un alelo de STR extra (tres picos) en una razón 1:1:1 o 2:1 o 1:2 (2 picos) indica una secuencia adicional, como en la trisomía 21. (9)

Procedimiento. La muestra de LA fue sometida a extracción química de ADN total por precipitación salina y deshidratación. Los extractos se verificaron por

electroforesis en agarosa y cuantificados por espectrofotometría UV. Aislamiento y caracterización del marcador D21S11 por amplificación enzimática multiplex bajo astringencia controlada por temperatura (PCR). Los productos resultantes se caracterizaron por su peso molecular mediante electroforesis capilar y detección de fluoróforos por láser. (9)

1.1.6 Tratamiento

No existe tratamiento para el Síndrome de Down, sin embargo, se realizan una serie de medidas hacia sus complicaciones o afecciones asociadas, que les permita una inserción a la sociedad, introduciéndolos a la individualidad y autocuidado ,ofreciendo consiguientemente una mejor calidad de vida.

En este sentido se recomienda:

- Realizar un ecocardiograma durante los dos primeros meses de vida y a los 18 años para diagnosticar en forma temprana posibles patologías valvulares.
- Realizar un examen oftalmológico para el diagnóstico temprano de miopía y cataratas en el primer año de vida y luego cada dos años.
- Realizar revisiones médicas gastrointestinales y una dieta rica en fibra para evitar el estreñimiento y sobrepeso
- Planificar revisiones odontológicas a los 2 años de edad, revisando la forma del paladar, mal posición dentaria, respiración bucal, problemas de deglución, problemas de motricidad, higiene y muchos otros que comprometan la salud oral.
- Realizar estudios de la función tiroidea cada medio año en los más pequeños y después anualmente.
- Realizar estudios radiológicos rutinarios que permitan constatar un funcionamiento óptimo de la articulación atlanto-axoidea.
- Realizar ecografías pélvicas y examen de los genitales externos.
- Apoyar con fonoaudiología, fisioterapia y pedagogía especial para el perfeccionamiento del lenguaje y cuidado personal brindando un ambiente enriquecedor y estimulante. (12)

1.2 ATRESIA DUODENAL

1.2.1 Introducción

El duodeno es la localización más frecuente de obstrucción intestinal congénita. Aunque la obstrucción duodenal puede desarrollarse a partir de una variedad de anomalías congénitas, atresia duodenal o estenosis es con mucho la causa más frecuente de obstrucción identificado en el período neonatal.

En los grandes estudios de población, atresia y estenosis duodenal desarrollar en aproximadamente 1 de cada 10.000 nacidos vivos y son responsables de casi el 45% de todos los casos de obstrucción intestinal congénita.

El registro más antiguo de la atresia duodenal se remonta a principios del siglo 18; sin embargo, la primera reparación exitosa no se llevó a cabo hasta casi 200 años más tarde en el comienzo del siglo 20a. Los avances en las técnicas quirúrgicas y manejo perioperatorio durante los últimos cuarenta años han mejorado las tasas de supervivencia hoy en día para casi el 90%, incluso en la presencia de anomalías congénitas asociadas potencialmente graves. ⁽¹³⁾

1.2.2 Embriología

El plegamiento embrionario se produce durante la cuarta semana de gestación incorpora parte del saco vitelino, el endodermo forma el tubo de intestino primitivo. En esta etapa, el intestino primitivo ya está demarcada en tres regiones distintas: intestino anterior, intestino medio y el intestino posterior. (13)

El intestino anterior y el intestino posterior se desarrollan a partir de los pliegues embrionarios craneal y caudal, respectivamente. Los derivados del intestino anterior incluyen la faringe, árbol traqueobronquial, el esófago, el estómago y el duodeno proximal, mientras que el intestino posterior da lugar al colon distal, el recto y partes del sistema genitourinario. El intestino medio mantiene en comunicación abierta con el saco vitelino, y por la 5ª semana de gestación, la comunicación se estrecha para convertirse en el conducto onfalomesentérico. (13)

En este punto, el intestino medio dilata justo caudal al conducto onfalomesentérico para dar lugar a pequeños y grandes espirales intestinales. Las

asas de intestino delgado distal desarrollan el duodeno, yeyuno e íleon, mientras que las grandes asas intestinales se convierten en el ciego, apéndice, y 2/3 proximal del colon. (13)

Como desarrollo del tubo intestino primitivo progresa, la proliferación epitelial borra partes de su lumen. Este fenómeno se ha observado durante la semana del 5 al 8 de gestación. Por la 10 semana de gestación, el lumen se recanaliza y el epitelio se convierte en una sola capa. (13)

El alargamiento rápido del intestino medio se inicia durante la sexta semana de gestación. Asas de intestino delgado cefálico al conducto onfalomesentérico experimentan el mayor aumento en la longitud. Como consecuencia de más lento crecimiento somático embrionario y la expansión simultánea de hígado, la cavidad abdominal embrionaria se vuelve demasiado pequeño para contener las asas intestinales. (13)

Entre el 10 y 12 semanas de gestación, las asas intestinales vuelven a la cavidad abdominal y quedan fijados al retroperitoneo. El yeyuno entra por primera vez en el abdomen superior izquierdo, y como vuelven más asas intestinales, se mueven progresivamente caudal y hacia la derecha. El ciego vuelve al último al abdomen, inicialmente situada en la parte superior del abdomen derecho adyacente al hígado antes de su descenso a la parte inferior derecha del abdomen, la rotación del intestino medio completo y fijación continúa durante el desarrollo fetal y después del nacimiento. (13)

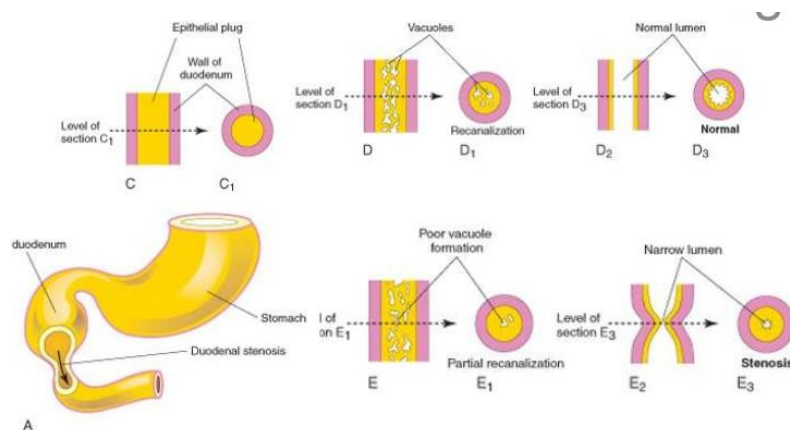
El desarrollo de páncreas comienza en la cuarta semana de gestación, dos brotes endodérmicos surgen desde el duodeno ventral adyacente al conducto biliar en desarrollo y dentro de la parte dorsal mesenterio duodenal. (13)

Como el duodeno rota hacia la derecha y adquiere su característica orientación C - espiral, el brote pancreático menor se desplaza dorsalmente en asociación con el orificio del conducto biliar y se fusiona con el brote mayor pancreático alrededor de la octava semana de gestación. Los dos conductos pancreáticos también se fusionan para formar el conducto principal de Wirsung, que desemboca en el duodeno en la papila mayor, y el conducto accesorio de Santorini.

En 10 % de los casos los conductos parcial o completamente fallan para fusionar la producción de un dual con papila duodenal separada. Si la migración del brote pancreático ventral es incompleta, un anillo de tejido pancreático, páncreas anular, desarrolla rodeando el duodeno

La atresia duodenal puede ser resultado de la falta de recanalizar durante el desarrollo, invasión autonómica del tracto GI por alrededor de la semana 10. (13)

Figura 2: Embriología intestino delgado



Fuente:Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyright; 2012. p. 57-77

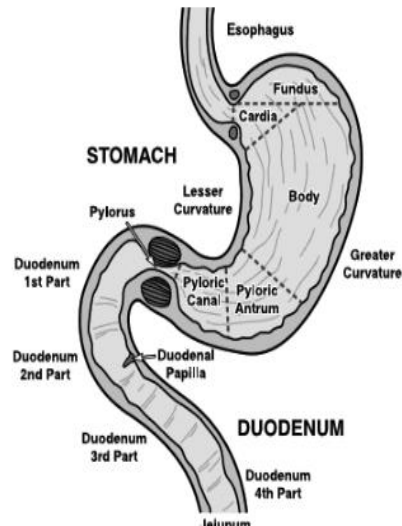
1.2.3 Anatomía

El duodeno El duodeno describe la porción más proximal del intestino delgado, que conduce directamente desde el píloro del estómago.

Está en forma de C y se curva alrededor de la cabeza del páncreas. Se divide en cuatro partes todos los cuales son retroperitoneal aparte de la porción más proximal de la primera parte (tapa duodenal). La segunda parte (descendente) contiene la abertura del conducto biliar común o papila mayor. La tercera parte se

extiende horizontalmente y para la cuarta parte ascendente, que se une al yeyuno.
(14)

Figura 3 Anatomía del Duodeno



Fuente: krishman, Mayil S, and Curtis, John. Emergency Radiology Cambridge: Cambridge University Press ; 2009.

1.2.4 Incidencia

La incidencia de la atresia duodenal se estima entre 1/10.000 y 1/6.000 nacimientos vivos, afectando casi por igual a hombres y mujeres.

En el 30-52% de los casos se trata de una anomalía aislada, pero es habitual que esté asociada a otras anomalías congénitas. Aproximadamente el 20-30% de los niños con atresia duodenal son portadores de la trisomía 21, y alrededor del 20-25% presentan anomalías, suelen ocurrir en igual frecuencia de sexos. (15)(13)

1.2.5 Etiología

Obstrucción duodenal extrínseca puede surgir de un páncreas anular, una vena porta pre - duodenal, la duplicación intestinal, o bandas peritoneales se encuentran en una mala rotación del intestino medio que ocluye parcial o totalmente el duodeno mediante la compresión de su lumen.

A menudo, estas anomalías son no obstructiva y detectados de manera casual que la base de la atresia duodenal o estenosis. Poco se sabe acerca de los factores genéticos, moleculares o ambientales que juegan un papel en el desarrollo de estas diversas anomalías (13)

En 1902, Tandler sugirió por primera vez la atresia duodenal y la estenosis pueden desarrollarse a partir de la proliferación epitelial y el fracaso de la recanalización completa del duodeno después de observar la oclusión del epitelio del duodeno en 11 embriones. Hoy en día, su teoría sigue siendo ampliamente aceptado como la base para la atresia duodenal aunque otras teorías han asumido la prominencia para atresias intestinal distal al duodeno especialmente un accidente vascular en el útero como de invaginación , atrapamiento en el anillo umbilical o vólvulo, teorías alternas para la causa de la atresia duodenal se han descartado en gran medida ; Sin embargo, la trombosis vascular se siente para causar atresia yeyunoilial , como se demuestra por los estudios en animales clásicos de Barnard. (13)

Los errores genéticos, moleculares y de desarrollo son responsables de la proliferación epitelial, el fracaso de la recanalización, y en última instancia, la atresia duodenal y estenosis aún no se han comprendido plenamente ya que la observación de Tandler hace 100 años. Patrones familiares de herencia, las altas tasas de prevalencia entre los gemelos, y la gran frecuencia de los defectos asociados apoyan firmemente una base genética. Recientemente, alteraciones de las vías de señalización intercelulares que interviene el factor de crecimiento de fibroblastos (FGF) y receptores del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR) han sido implicados en el desarrollo duodenal y otras atresias intestinales. Vías de señalización del factor de crecimiento de fibroblastos regulan las interacciones mesénquima-epitelio a través de la activación de la tirosina quinasa, y pérdida de la función produce un desequilibrio en la proliferación celular y la apoptosis, favoreciendo la apoptosis de tanto epitelial y, en menor grado, las células mesenquimales. (13)

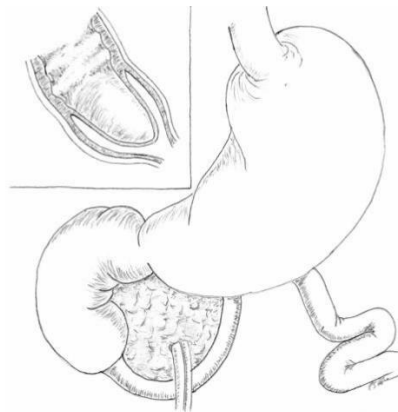
Otras anomalías congénitas se identifican en aproximadamente el 60 % de los niños con atresia duodenal o estenosis.(tabla1)

Casi el 30 % de los niños tendrá más de una anomalía y el 12% tendrá más de dos. El síndrome de Down, trisomía 21, es la más común de todas las anomalías y de lejos la anormalidad cromosómica más común encontrado. Otras anomalías cromosómicas y síndromes se han reportado incluyendo 47 XXY, 47 XXX, la translocación t. (13)

1.2.6 Tipos de atresia duodenal

1. Atresia con membrana diafragmática mucosa (atresia). La pared muscular está intacta. La porción del duodeno proximal a la atresia está dilatada y la porción distal está adelgazada. Incluye la lesión en forma de media. (13) (16)

Figura 4 Atresia Duodenal tipo I



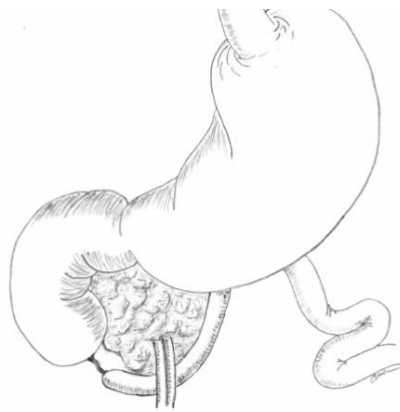
Fuente: Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyrigh; 2012. p. 57-77

2. Los dos extremos del duodeno se unen mediante un cordón fibroso. En la atresia Tipo A y B el *segmento proximal del intestino* aparece enormemente dilatado y contrasta con el diámetro pequeño del extremo distal el cual no contiene gas sino sólo pequeñas cantidades de moco. Este intestino colapsado generalmente mide no más de 4 a 6 mm. de diámetro.

En esta parte del intestino es donde desemboca, a través de la “*ampolla de Vater*”, la bilis del hígado y el jugo pancreático del páncreas que son necesarios para descomponer los alimentos y hacer posible que el cuerpo absorba los nutrientes que estos proporcionan.

Cuando la atresia se encuentra antes de la ampolla de Vater, se denomina *supravateriana* o *infravateriana* (estas son más frecuentes) cuando se encuentra por debajo de ésta. (13)(16)

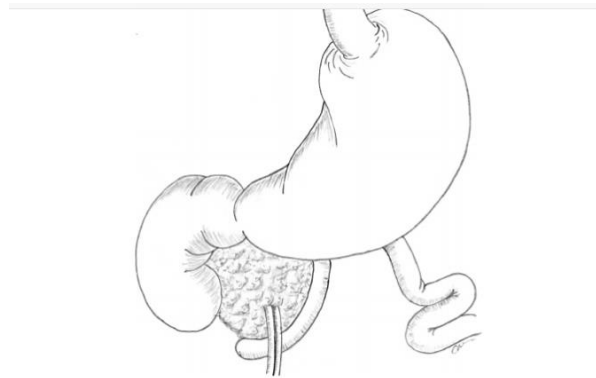
Figura 5 Atresia Duodenal tipo II



Fuente: Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyrigh; 2012. p. 57-77

3. Atresia Completa: no existe el cordón entre los dos extremos y por lo tanto están completamente separados. (Figura 7) (13) (16)

Figura 6 Atresia Duodenal tipo III



Fuente: Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyrighth; 2012. p. 57-77

1.2.7 Cuadro clínico

Los síntomas que se presentan son debidos a la obstrucción intestinal alta:

Vómito. La atresia duodenal se caracteriza porque los bebés empezarán a vomitar en las primeras horas de su vida. El vómito puede ser verde (lo que indica que tiene un gran contenido de bilis) y el volumen casi siempre es mayor que lo que se le dio de comer al bebé.

El bebé continúa vomitando aunque se le suspenda la alimentación durante varias horas. (17)

Deshidratación. El recién nacido puede deshidratarse porque no puede ingerir nada y esto le causa un desbalance de electrolitos. (17)

Orina: Ausencia de orina después de las primeras micciones.

No hay movimientos del intestino después de las primeras evacuaciones de meconio (la palabra meconio es el término médico para hablar de las primeras heces fecales del bebé y está compuesto de líquido amniótico, mucosidad, bilis y células que se han desechado de la piel y del tracto intestinal. El meconio es de color negro verdoso, espeso y pegajoso). (17)

Las obstrucciones menos graves pueden manifestarse durante varios meses, o incluso varios años, después del nacimiento, con vómitos biliosos sin distensión

abdominal (signo principal); sin embargo, también es posible que el único signo sea el retraso en el crecimiento. (17)

Distensión abdominal. Se presenta en la parte superior del abdomen en región de epigastrio. (17)

Ictericia. En el 50% se presenta ictericia (color amarillento de la piel), con aumento de bilirrubina en casi todos los bebés, especialmente si no se diagnostica oportunamente. (17)

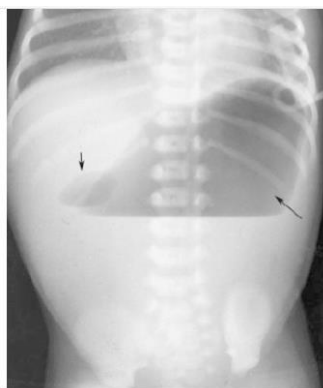
1.2.8 Diagnóstico

La distensión abdominal se ve en la mayoría de los recién nacidos con atresia intestinal, aunque puede ser mínima o ausente con atresias más proximales. Vómito ocurre generalmente dentro de las primeras 48 horas de vida. Emesis es bilioso, excepto en la atresia pilórica. (13)(18)(19)

Las radiografías simples del abdomen deben obtenerse en todos los casos.

La doble burbuja de la atresia duodenal es patognomónica, y ningún estudio de contraste se indica. Múltiples asas intestinales dilatadas sugieren una atresia distal, lo que exige un estudio de contraste.

Figura 7: Radiografía de abdomen se evidencia de Atresia Duodenal
“SIGNO DE DOBLE BURBUJA”



Fuente: Hutson, Jonh M, O'Brien, Michael, and Beasley, SpencerW. Clinical Pediatric Surgery Somerset: Wiley-Blackwell; 2014.

Un enema de contraste es útil para identificar microcolon, que es un hallazgo muy fiable, ya sea para diagnosticar una obstrucción distal del intestino delgado o para confirmar la permeabilidad del colon. (13)(18)

Hasta un tercio de los niños con atresia duodenal tienen trisomía 21. Estos niños pueden tener anomalías cardíacas complejas. (13)(18)

Aun así, enema de contraste ha sido utilizado por algunos autores para descartar la atresia de colon o mala rotación antes de la operación. La extrema rareza de la atresia de colon y falta de fiabilidad de enema de contraste para confirmar la rotación normal del intestino no justifica esta práctica como rutina. (13)(18)(19)

1.2.9 Tratamiento

Tratamiento de emergencia

Este es un período de estrés y los problemas metabólicos deben corregirse antes de la transferencia.

Pasar una sonda nasogástrica para aspirar el contenido intestinal y aliviar la dificultad respiratoria de la distensión abdominal y ayuda a medir las pérdidas de líquido.

Es obligatorio en todos los casos de obstrucción intestinal, se establece acceso intravenoso de fluidos y un calentador de sobrecarga para evitar la pérdida de calor.

Reanimación rápida con 10 ml / kg de bolos de la solución de Hartmann se da más de 15 min para cada bolo. El estado de hidratación del recién nacido se evalúa en términos de la circulación periférica, la producción de orina y parámetros sanguíneos.

La mayoría de los recién nacidos requerirán 10- 30 ml / kg de líquido de reanimación antes de la operación (16)

Los niveles de glucosa de glucosa en sangre deben ser monitoreados durante la reanimación y solución de glucosa (dextrosa al 10%) se debe dar, así como la solución de Hartmann.

La falta de glucosa exagera acidosis, la medición ácido-base es una parte importante de la reanimación neonatal, la reposición de líquidos y la glucosa ayudará a corregir la acidosis. (16)

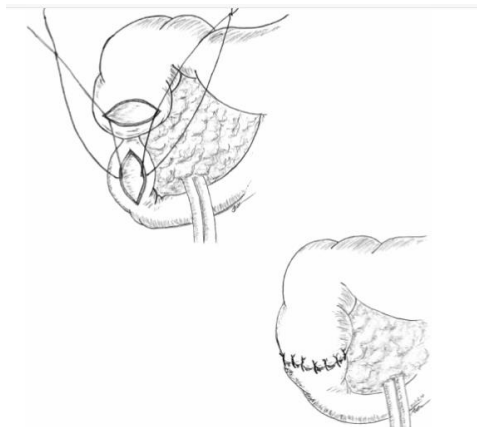
El bicarbonato de sodio por vía intravenosa puede ser a veces necesario, la hipotermia es un riesgo importante para los neonatos enfermos, es recomendable la utilización de un calentador con la monitorización de la temperatura del recién nacido durante todos los procedimientos, de imágenes, que pone en riesgo de hipotermia.

Gran parte de los conocimientos técnicos que participan en los servicios de transporte neonatal se dirige hacia la prevención de la hipotermia durante la transferencia al centro de cirugía neonatal, existe el riesgo de sepsis neonatal con obstrucción intestinal y antibióticos por vía intravenosa. (16)

Los principales objetivos de la reparación quirúrgica son la reconstitución de la continuidad intestinal y la preservación de drenaje biliopancreática sin obstáculos. A pesar de la causa de la obstrucción, en la mayoría de los casos, estos objetivos se logran mejor con una duodenoduodenoanastomosis con la aproximación de los segmentos del duodeno proximal y distal al punto de la obstrucción

La asimétrica Kimura anastomosis es la técnica preferida a través de una anastomosis simple en las series publicadas "en forma de diamante".

Figura 8: Técnica quirúrgica de KIMURA



Fuente: Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyrigh; 2012. p. 57-77

Una duodenotomía transversal se realiza en la parte más dependiente del segmento proximal atrésico dilatada, y un duodenotomía anti mesentérica longitudinal se crea a lo largo del segmento distal. Ambas incisiones deben ser de longitud suficiente, por lo general 1- 2 cm dependiendo del tamaño del paciente, para asegurar la permeabilidad de la reparación. (13)

En el de atresia duodenal tipo II o III , existen variaciones en la anatomía , por lo que es técnicamente imposible anastomosar la partes atrésicas sin crear tensión en la reparación. En este escenario, un duodenoyeyunostomía es una alternativa razonable con resultados casi equivalentes.

La duodenoyeyunostomía se crea utilizando un asa de yeyuno proximal que llega sin tensión al duodeno proximal a través de una ventana del lado derecho mesocolon. Gastroyeyunostomía se utiliza en este escenario, pero no se recomienda debido a las complicaciones como el síndrome de asa ciega y úlcera de neoboca.

Técnica laparoscópica

Cirujanos laparoscópicos altamente cualificados han realizado de manera segura duodenoduodenostomia y duodenotomía con escisión en el anillo anastomótico durante casi una década con resultados equivalentes a corto plazo en comparación con la reparación abierta. (13) (20)

Postoperatoria

La mayoría de los niños con obstrucción duodenal aislada o anomalías menores asociadas pueden ser rápidamente y con seguridad retirados de la asistencia ventilatoria en el postoperatorio inmediato, además de el drenaje gástrico, nutrición parenteral total, y la reposición de electrolitos se continúa hasta que se recupere de la motilidad duodenal, que se espera en promedio en unos 10 días, independientemente del tipo de reparación.

Soporte nutricional (14)

La recuperación de los pacientes puede presentar disminución de la motilidad gastrointestinal y / o íleo prolongado, lo que resulta en un retraso significativo en tolerar la alimentación enteral total. Si es grave, obstrucción mecánica se debe excluir el uso de un estudio de contraste.

La duración media de tiempo para alcanzar la alimentación enteral total es de 2 a 3 semanas, los agentes procinéticos no se han documentado para ser útil, requerimientos nutricionales deben ser proporcionados por PN hasta lograr la alimentación enteral completa.

Entre las posibles complicaciones gastrointestinales incluyen reflujo gastroesofágico (GE) y la enterocolitis necrotizante (NEC). (14)

Cobertura antibiótica no hay datos publicados sobre la duración óptima de la cobertura antibiótica postoperatoria. Nuestra práctica es continuar con antibióticos de amplio espectro durante 72 horas después del cierre final, si se trata de una reparación primaria o por etapas. (14)

1.1.10 Complicaciones

Resultado a corto plazo

Las complicaciones postoperatorias tempranas ocurren en hasta un 15% de los casos de obstrucción duodenal, las complicaciones técnicas tales como la fuga anastomótica, dehiscencia o estenosis ocurren en menos del 3% de los casos en la serie contemporánea, grandes y no han sido influenciados todavía por técnicas laparoscópicas. (13)

Infección de la herida y dehiscencia se han reportado en 5% y el 2% de los casos, respectivamente, y son casi inexistentes con la cirugía laparoscópica, sin embargo, hasta la fecha, no hay ensayos clínicos que comparan a los procedimientos laparoscópicos con procedimientos abiertos, que para la obstrucción duodenal no han demostrado ningún beneficio en términos de complicaciones de la herida (13)

Las complicaciones tardías de alimentación persistente intolerancia es la complicación más común después de la reparación de la obstrucción duodenal. (13)

En general, este problema sólo se debe sospechar si la función intestinal normal no ha vuelto dentro de 3 semanas a menos.

Otros problemas a largo plazo, incluyendo reflujo gastroesofágico, reflujo duodenogástrico, enfermedad de úlcera péptica, obstrucción de intestino delgado por adherencias y el síndrome del asa ciega ocurren con poca frecuencia, mayoría de estos pueden ser manejados sin la intervención quirúrgica, pero el reflujo gastroesofágico en ocasiones no responden al tratamiento farmacológico requiere funduplicatura. (13)

1.2.11 Pronóstico

Supervivencia Para los bebés con obstrucción duodenal aislada, se espera que casi el 100% con recuperación completa. Casi todas las muertes están relacionadas con anomalías asociadas graves, la mayoría de los cuales son de origen cardiopulmonar. (13) (16)

La supervivencia global para los niños con obstrucción duodenal con o sin anomalías asociadas es de aproximadamente 90% en grandes series publicadas en los últimos veinte años.

Esto ha mejorado notablemente desde una tasa de supervivencia de aproximadamente el 65% registrado en el período anterior de 20 años.

Avances en el manejo perioperatorio probablemente son responsables de la mejora dramática. A pesar de la interrupción del embarazo electiva en los casos con anomalías graves asociados pueden desempeñar un papel, en los estudios de detección prenatal temprano, la tasa de interrupción voluntaria es baja y todos estos estudios no han demostrado una reducción significativa de la mortalidad con la detección temprana. (16) (13)

2 OBJETIVOS

2.2 OBJETIVO GENERAL

- Evaluar la calidad de atención prenatal, natal y postnatal brindada al binomio madre-hijo

2.3 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- ❖ Evaluar la estrategia médica utilizada para un correcto diagnóstico.
- ❖ Analizar la factibilidad de una transferencia oportuna hacia el III nivel de atención médica.
- ❖ Promover programas educativos sobre la importancia de un adecuado control prenatal.

3 RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN

La información sobre el caso se la obtuvo de fuente indirecta (madre del paciente) y secundaria (historias clínicas del Hospital Provincial Docente Ambato)

La realización del presente caso clínico, se realizó bajo la descripción de múltiples fuentes en la que cabe destacar, la recopilación y el análisis detallado de:

- Historia clínica, en la que se destaca la revisión de documentos a través en la cual se obtuvieron la mayor parte de datos del caso clínico, desde el inicio de su sintomatología, tiempo de permanencia en los servicios hospitalarios, manejos clínicos, características de la atención e identificación de puntos críticos.
- Guías de práctica clínica y artículos de revisión ya que resumen y evalúan todas las evidencias relevantes con el objeto de ayudar a los médicos a escoger la mejor estrategia del manejo posible para el tratamiento de un paciente individual.
- Información indirecta a través de la aplicación de entrevista a la madre de paciente puesto que paciente es recién nacido quien brindo la información activa y directa la cual permitió identificar los factores de riesgo que influyeron de alguna manera en la evolución de este caso clínico.
- Discusión directa con profesionales, tratantes, residentes y tutor del trabajo de investigación, quienes son guía con su experiencia en diferentes campos de la medicina.
- Visita y seguimiento al paciente, en hospital hacia donde fue transferido para evaluar su situación actual y lograr recopilación de datos.

4 DESARROLLO DEL CASO

Recién Nacido masculino por parto eutócico

Datos Maternos

Madre de 18 años, nacida y residente en la ciudad de Ambato, mestiza, unión libre, secundaria incompleta de ocupación ama de casa, diestra, católica de grupo sanguíneo ORH+, donde vive y reside en Picaihua.

Antecedentes personales y familiar sin importancia

Antecedentes Gineco-Obstetricos; menarquia a los 12 años con ciclos menstruales irregulares, inicio de vida sexual desde los 16 años; gestas 2 incluyendo la actual la primera no llegando a culminar el embarazo puesto que presenta aborto espontaneo aproximadamente a las 8 semanas de gestación. Gesta actual con FUM 05/02/2015 con una edad gestacional de 38.2 semanas controles prenatales aproximadamente 2 durante todo el embarazo, vitaminas + hierro y ácido fólico reporta haber recibido durante 2 meses, Eco realizado a las 28 semanas de gestación el mismo que no reporta anormalidad.

Antecedentes prenatales: Madre de recién nacido es ingresada al servicio de ginecología (31/10/2015) por presentar dolor abdominal tipo contracción de varias horas de evolución de intensidad progresiva que se irradia a región lumbar, con salida de tapón mucoso por lo que llega a esta casa de salud.

Al examen físico paciente despierta, afebril, hidratada, consciente en tiempo espacio y persona Mucosas orales húmedas, Abdomen útero gestante feto único vivo dorso lateral derecho, presentación cefálica, FCF 142 lpm AU 3/10/45.

Región inguinogenital genitales de nulípara al Tacto vaginal cérvix central blando dilatado 9cm borrado 90% polo cefálico en III plano membranas integras, extremidades no se evidencia edema, por lo que deciden su evolución espontanea.

Antecedentes Natales

Bajo normas de asepsia y antisepsia y previa colocación de campos quirúrgicos se recibe a Recién nacido vivo masculino, se evidencia líquido amniótico claro con grumos, vigoroso se pinza cordón umbilical medida antropométricas con Peso:

3070 gr Talla 49,5 cm Perímetro Cefálico: 32 cm APGAR 8/9 además se evidencia fenotipo Down.

En el transcurso de horas se decide ingreso de paciente a servicio de neonatología tras evidencias a paciente pletórico con ligera cianosis peribucal, además presenta dificultad respiratoria, encontrándose niveles de saturación entre 85% se le proporciona oxígeno a flujo libre que en el transcurso de las horas mejor sus niveles de saturación.

Al examen físico

SIGNOS VITALES

Frecuencia Cardíaca 140 lat. /min

Frecuencia Respiratoria 75 resp/min

Temperatura (T°) axilar 36.5 °C

General: paciente irritable al manejo, vigil, afebril, en decúbito dorsal, en conjunto con su madre.

Piel: coloración pletórica, musculatura normal, elástica, caliente, sin edema, no se evidencia lesiones aparentes

Cabeza: normocefálica, cuero cabelludo de implantación normal, sin lesiones evidentes.

Ojos: simétricos, epicanto de apertura espontánea, movimientos conservado, normo implantadas, párpados normales sin edema, movimientos oculares normales, pupilas isocóricas reactivas a la luz y acomodación, conjuntivas rosadas.

Boca: cianosis peribucal, se evidencia macroglosia además de micrognatia.

Nariz: puente nasal ancho, fosas nasales húmedas, no se evidencia obstrucciones, secreciones o lesiones

Oídos: microtia, C.A.E permeable.

Orofaringe: no valorada

Cuello: corto y ancho con musculatura normal, movimientos conservados, sin adenopatías, tiroides a0, sin pulsos patológicos, cadenas ganglionares normales

Tórax:

Inspección: tórax normal, musculatura normal, no masas, movimientos respiratorio.

Palpación: musculatura normal, sin masas, costillas y esternón palpables, frémito normal

Percusión: normal sonidos mate en corazón y pulmonar

Auscultación:

Cardiaco.- ruidos cardiacos normales en ritmo, frecuencia e intensidad, r1-r2 conservados sin soplos

Pulmonar.- murmullo vesicular conservado, se ausculta ligeros crepitantes en base pulmonar izquierda.

Abdomen: musculatura normal, sin masas, sonido mate y timpánico, no doloroso a la palpación superficial y profunda, R.H.A presentes, puño percusión negativa, no visceromegalias

Extremidades superiores: simétricas, tamaño y forma normal, sin cicatrices, fuerza muscular conservada, sin lesiones ni cicatrices

Extremidades inferiores: simétricas, tamaño y forma normal, sin cicatrices ni lesiones, sin edema, fuerza muscular conservada, pulsos distales presentes

Es ingresado con el diagnostico de: RECIÉN NACIDO A TÉRMINO + PESO ADECUADO PARA EDAD GESTACIONAL + SÍNDROME DE DISTRES RESPIRATORIO+ FENOTIPO DOWN

1. Incubadora a t° 36,5 37°c
2. Cabecera elevada a 30°
3. Csv (FC, FR, spo2, T° axillar) c/3 h

4. Spo2 permanente
5. Control de diuresis
6. Control de ingesta y excreta
7. Balance hídrico TID
8. Dx STAT y PRN
9. Calostro fresco 27 cc c/3h por succión
10. Bh, Glicemia central, HCT. capilar 6am
11. Rx pleuropulmonar STAT
12. Peso QD
13. PC y CC semanal
14. Control de diuresis horaria

A las 12 horas posteriores al nacimiento recién nacido presenta intolerancia a la alimentación, además de vómitos de contenido líquido por dos ocasiones.

Al examen físico se evidencia distensión abdominal, fácil palpación de asas intestinales, ruidos hidroaéreos disminuidos.

Por lo que personal médico sugiere aumentar en su prescripción médica:

1. Traslado a hospital de III nivel.
2. Calostro fresco 13 cc c/8h por succión
3. Colocar sonda nasogástrica a caída libre
4. Dextrosa en agua al 10% pasar a 100cc cada/12h iv
5. Gluconato de calcio 100mg c/8h iv
6. Rx de abdomen en dos posiciones STAT
7. Teleradiografía STAT
8. Eco renal STAT
9. Regulación de líquidos adecuado a tolerancia oral

El paciente es transferido a hospital de III nivel en el lapso de 6 horas debido a presentarse disponibilidad de cama en mencionado hospital.

4.2 Análisis de Caso

Paciente cuyos controles prenatales no fueron adecuados hijo de madre adolescente producto de la segundo embarazo el cual es de riesgo tras presentar

antecedente de aborto en primera gesta, madre adolescente, que nace por parto eutócico es identificado con fenotipo Down el mismo que no fue previamente identificado, es ingresado por presentar dificultad respiratoria y cianosis por lo que recibe oxigenoterapia presentando mejora, que posterior presenta vómito, distensión abdominal y ausencia de deposición por lo que se le realiza exámenes radiográficos donde se observan patrones de obstrucción intestinal, y se realizan trámites para transferencia a hospital de III nivel.

Paciente es transferido a las 5 horas a hospital de III nivel en donde es diagnosticado atresia duodenal congénita patología asociada comúnmente a la trisomía 21 por lo que recibe tratamiento quirúrgico de duodenoduodenostomia posterior a este recibe alimentación parenteral durante 3 semanas, empezando con la tolerancia la misma que es favorable, tras presentar evolución favorable es dado de alta con próximos controles en dicho hospital.

4.1 Exámenes complementarios

Dx: 97 mg/dl

Glucosa Central: 43 mg/dl (04:04)

Glucosa central: 85,8 mg/dl (09:19)

BH dentro de los parámetros normales.

Rx pleuro-pulmonar: espacios intercostales normales, aparente desviación del mediastino hacia la derecha, cámara gástrica amplia.

Rx abdomen: Radiografía AP de abdomen donde se evidencia “signo de la doble burbuja” la cual revela gran dilatación a nivel de cámara gástrica y duodeno.

Cariotipo realizado: se realiza cariotipo convencional con técnicas de bandas GTG y conteo de 20 metafases, obteniéndose como resultado cariotipo de sexo masculino con trisomía 21: 47XY + 21

4.3 Solución de Caso Clínico

Paciente es transferido a hospital de III nivel Hospital Baca Ortiz, se realiza exámenes los cuales confirman diagnóstico de atresia duodenal por lo que es intervenido quirúrgicamente donde la técnica utilizada fue duodenoduodenostomía, con plena recuperación durante 3 semanas las cuales permaneció hospitalizado sin presentar complicación alguna por lo que fue de alta.

Actualmente paciente es controlado por consulta externa de Hospital Baca Ortiz y Hospital Provincial Docente Ambato donde mantiene una evolución favorable.

5 ANTECEDENTES COMO FACTORES DE RIESGO

- Paciente realiza deficientes controles durante el embarazo puesto que solo realiza 2 controles prenatales, siendo así los óptimos 5, además de un escaso cumplimiento de las actividades registradas en la historia clínica perinatal.
- La realización de un solo Eco Obstétrico a las 28 semanas de gestación el mismo que es de poca confiabilidad, donde está establecido de 3 Ecos durante la Gestación en el Componente Normativo Materno.
- Edad materna con mayor índice de probabilidad de presentar alteraciones fetales.
- Madre adolescente, nivel socioeconómico bajo tras realizar entrevista.
- Paciente con antecedente de aborto no realiza indicaciones médicas, ni tratamiento posterior a este.
- Familia disfuncional, madre de paciente durante la Gestación reside con sus padres los mismos que presentan adicción al alcohol.

6 ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA

Ecuador se encuentra dentro de un proceso de cambio estructural del Estado y las formas de organización para una visión de cumplimiento de los derechos básicos,

que plantea la nueva Constitución de la República del año 2008. En cumplimiento del artículo 358, en el sector salud se están definiendo, implementando y evaluando una serie de nuevas estructuras y modelos de gestión administrativos, que permitan la ampliación de cobertura para —el desarrollo, protección y recuperación de las capacidades y potencialidades para una vida saludable e integral, tanto individual como colectiva y reconocerá la diversidad social y cultural, y el trabajo integrado entre las instituciones, que conforman el Sistema Nacional de Salud.

En este sentido el Modelo de Atención Integral de Salud tiene como propósito lo siguiente:

- Orientar el accionar integrado de los actores del Sistema Nacional de Salud hacia la garantía de los derechos en salud y el cumplimiento de las metas del Plan Nacional de Desarrollo para el Buen Vivir;
- Mejorar las condiciones de vida y salud de la población ecuatoriana, a través de la implementación del Modelo Integral de Salud Familiar Comunitario e Intercultural (MAISFCI), bajo los principios de la Estrategia de Atención Primaria de Salud Renovada (APS-R), que incluye la estrategia de Promoción de la Salud;
- Transformar el enfoque médico curativo, hacia un enfoque integral en salud, centrado en el cuidado y recuperación de la salud individual, familiar y comunitaria, como un derecho humano.
- Incidir sobre los determinantes de la salud, a través de una acción articulada y complementaria con los otros sectores del desarrollo para el mejoramiento de la calidad de vida y salud a nivel individual y colectivo.

En este marco, el Modelo de Atención Integral de Salud es planteado con enfoque familiar, comunitario e intercultural para su aplicación obligatoria en el Sistema Nacional de Salud, establece los siguientes lineamientos estratégicos, que orientan la estructuración de los niveles desconcentrados:

- **Enfoque sustentado en la estrategia de Atención Primaria de Salud-Renovada que incluye la Promoción de la Salud:** Se orienta hacia el

cuidado de la salud y el mejoramiento de la calidad de vida de la población. Implica modificar el enfoque curativo y de programas verticales hacia una atención integral al individuo, la familia, la comunidad y el entorno (determinantes sociales), operacionalizando el enfoque de derechos, intergeneracional, de género e interculturalidad.

- **Organización territorial de la red pública integral de salud:** Se estructuran macrorredes, redes zonales, microredes distritales, mediante la articulación funcional requerida en los diferentes niveles de atención de la RPIS y con complementariedad con los proveedores de servicios de salud privados, conforme la nueva división territorial de la gestión gubernamental
- **Acercamiento de los servicios integrales e integrados de salud a los hogares:** Se garantiza que el primer nivel de atención es la puerta de entrada a la RPIS. Se fortalece la capacidad resolutoria del primer y segundo nivel, organizando la funcionalidad del sistema y una atención de calidad, oportuna y continúa

Atención en Triage: en los hospitales es utilizado como método de selección y clasificación de pacientes, basados en los requerimientos terapéuticos y los recursos disponibles.

Para una mejor atención es importante definir:

Urgencia médica real: es todo procedimiento de orden agudo o crónico agudizado, que produce una descompensación súbita del funcionamiento del organismo que condiciona la discapacidad permanente o evolución a la muerte y que requiere de atención inmediata.

Urgencia médica sentida: es todo procedimiento de orden agudo o crónico agudizado, que el paciente percibe o siente que amenaza su vida. Casi nunca es grave y puede ser atendido por consulta externa.

Niveles de prioridad de atención en la sala de Triage.

Se han establecido tres niveles de prioridad con la finalidad de facilitar la aplicación y evitar confusiones. Las mismas que están organizadas de mayor a menor complejidad.

PRIORIDAD I

Paciente que presenta una situación evidente que amenaza la vida o la integridad de un órgano o extremidad si no se proporciona una atención medica inmediata: también se incluye en esta categoría el paciente con dolor extremo y pacientes con aspecto de gravedad o descompensación.

PRIORIDAD II

Paciente con estabilidad respiratoria, hemodinámica y neurológica, con evidencia de enfermedad con factores de riesgo identificados y cuyo problema si bien es en ese momento no tiene aspecto de gravedad. Si representa riesgo de inestabilidad o complicación.

PRIORIDAD III

Paciente con estabilidad respiratoria, hemodinámica y neurológica, con aspecto saludable y sin riesgo evidente de inestabilidad o complicación.

Para saber en qué prioridad se encuentra cada paciente se debe ver los síntomas con los que acude cada uno como se señala en la (tabla 1 en los anexos). Observando la tabla y los signos y síntomas de la paciente, debía ser tratada como prioridad I.

7 CARACTERISTICAS DE LA ATENCIÓN

Una vez que madre de paciente fue ingresada a hospitalización se determina la falta de datos clínicos, antecedentes no patológicos y hábitos en la realización de la historia clínica, además mayor información sobre antecedente de embarazo mal controlado.

La progresiva complejidad en la gestión de servicios de salud y los avances en la informática exigen que la implantación de los nuevos modelos de atención y gestión se apoyen en sistemas documentales de información y registros que

permitan un monitoreo y evaluación dinámicos de las actividades de salud utilizando los datos obtenidos de la práctica clínica, para bajo los conceptos actuales de bioética asegurar estándares de calidad en la atención médica, mejorar la precisión diagnóstica, regular el uso de exámenes complementarios, racionalizar los tratamientos de manera eficaz, favorecer la investigación y la docencia e incorporar a otros profesionales de la salud en el seguimiento y control del paciente; lo que en definitiva redundará en disminuir la morbimortalidad, evitar el subregistro de enfermedades, mejorar la relación costo-beneficio, optimizar los recursos humanos y materiales existentes en las unidades de salud y mejorar el acceso y la calidad de atención.

Se plantearon posibilidades diagnósticas, para las cuales se solicitaron exámenes necesarios. Hay que destacar sin embargo que se realizaron transferencia necesaria, denotando, el trabajo multidisciplinario que se realizó en beneficio a una pronto traslado del paciente. Por otro lado, se pudo detectar mediante el análisis de la clínica del recién nacido y posteriormente el estudio de imagen.

8 IDENTIFICACIÓN DE PUNTOS CRÍTICOS

- ✓ Madre de paciente no acude a centro de salud a realizar controles prenatales por lo que no se sabe si se realizó o recibió tratamiento en semanas tempranas de gestación.
- ✓ Madre adolescente con factores socio-económicos y antecedentes de alcoholismo y tabaquismo.
- ✓ Falta de apoyo familiar tanto económico como afectivo durante el embarazo.
- ✓ Rechazo materno hacia recién nacido tras identificar su patología sindrómica.
- ✓ Eco realizado poco confiable y en avanzada edad gestacional para evidenciar o prevenir algún tipo de problema posterior al nacimiento.
- ✓ La pertinente detección de la patología obstructiva puesto que su enfoque se presentaba a la patología respiratoria por la que se decidió su ingreso y no se evaluaron las posibles patologías asociadas a trisomía 21.
- ✓ El sistema de transferencias y la espera de camas disponibles en hospitales de especialidad dicho que la patología de nuestro paciente es de emergencia puesto que su tratamiento debe ser llevado de manera inmediata para así prevenir futuras complicaciones o la muerte tras no recibir un tratamiento oportuno.
- ✓ Carencia de especialista en Cirugía Pediátrica en Hospital Provincial Docente Ambato para llevar a una resolución rápida de dicha patología.

9 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

OPORTUNIDADES DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA CUMPLIMIENTO	RESPONSABLES	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
En el primer nivel de atención se dé la identificación temprana de embarazo.	Controles mensuales y recibir medicación.	A corto plazo	Jefe del Centro de Salud	
Recopilación y llenado apropiado de la historia clínica.	Capacitación a profesionales residentes, e internos rotativos en el manejo y llenado apropiado de la historia clínica	Inmediato	Ministerio de Salud y Profesionales Jefes de servicios, médicos tratantes, médicos residentes, internos, enfermeras	Expediente único para la historia clínica del MSP
Reducción en el tiempo de demora y cantidad de tramites a realizar de solicitud de transferencias	Establecer prioridades de atención de acuerdo al estado y diagnóstico del paciente dentro de las diferentes unidades de salud	A mediano plazo	Director General del HPDA Trabajo social	Guías clínicas con respaldo de evidencias en la atención

10 CONCLUSIONES

1. El actual sistema de salud está basado en la prevención y promoción de la salud, y para ello cuenta con una red de establecimientos, de diferentes niveles de complejidad. El funcionamiento de esta red que en nuestro paciente fue eficiente por los resultados obtenidos.
2. El sistema de transferencia de la red pública de salud presenta ciertas deficiencias por la falta de disponibilidad de camas en centros de especialidad, por la demanda de patologías de alta complejidad cada vez más frecuentes.
3. El caso clínico presentado combina de Síndrome de Down y atresia duodenal son patologías asociadas que se puede diagnosticar precozmente mediante un buen control prenatal, y tomar las debidas precauciones.
4. Un adecuado seguimiento por parte de centros de salud durante el embarazo es fundamental para reducir las complicaciones postnatales.
5. El apoyo materno para el cumplimiento de las prescripciones médicas durante el embarazo es de vital importancia, son ellas de quien depende el desarrollo adecuado del neonato.
6. Es importante que la realización de la ecografía obstétrica se lleve a cabo por personal capacitado.
7. El manejo más adecuado para esta patología es la resolución quirúrgica con mejor éxito de manera temprana como en el caso nuestro.
8. La técnica duodenoduodenostomia es la de mayor uso y la que presenta menor número de complicaciones postoperatorias y logra una mejor calidad de vida.
9. La falta de cirujano pediátrico en el Hospital Provincias Docente Ambato es una falencia a ser solucionada de manera inmediata, en vista que este caso podía ser resuelto en la institución.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIBLIOGRAFÍA

1. Componente Normativo Materno Ministerio de Salud Pública del Ecuador 2010, Capitulo 2, pag 27-53. (2)
2. Componente Normativo Neonatal Ministerio de Salud Pública del Ecuador 2008, Capitulo 13-23 (4)
3. Hamner CE. Congenital Duodenal Obstruction. In Stephen E Dolgin CEH, editor. SURGICAL CARE OF MAJOR NEWBORN MALFORMATIONS. Singapore: Copyrigh; 2012. p. 57-77. (1)
4. Robert M. Kliegman, Richard E Behrman, Waldo Emerson Nelson, Genetica Humana, Edito Robert M. Kliegman, TRATADO DE PEDIATRIA DE NELSON 19 ed.p.460-485. (3)

LINKOGRAFÍA

1. Baeza-Herrera,* Alberto León-Cruz, Héctor Sanjuán-Fabián, Luís Manuel García-Cabello. Colangiografía oral y la atresia duodenal. medigraphic Artemisa en línea. 2006; 142(2). (17)
2. C. Fillat, X. Bofill-De Ros, M. Santos, E.D. Martín, N. Andreu , E. Villanueva, D. d'Amico, M. Dierssen, X. Altafaj. Identificación de genes clave implicados en el síndrome de Down mediante terapia génica. Revista Médica Internacional sobre el Síndrome de Down. 2014 Agosto; 18(2). doi:10.1016/S1138-2074(14)70049-1 (7)
3. Díaz-Cuéllar S, Yokoyama-Rebollar E, Del Castillo-Ruiz V. Genómica del síndrome de Down. Acta Pediatr. Mex. 2016 Mayo; 35(7). <http://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1248/921> (10)
4. Dr. Javier puig galy dra. Alicia galán terraza. Guía Oftalmológica del Síndrome de Down Catalan; 2013. http://www.sindromedown.net/wp-content/uploads/2014/09/99L_guiaoftalmologica4def.pdf (11)
5. Dr. Ignacio Cano Muñoz Dra. Natalia Montoya Mendoza. Obstrucción duodenal en pacientes pediátricos. Anales de Radiología México 2011;4:258-273 <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2011/arm114g.pdf> (20)
6. Dra. Beatriz Luna Barrón, Dr. Gonzalo Taboada López, Dra. Ana Rada Tari, Dra. Erika Lafuente Álvarez, Dr. José Lidars Burgos Zuleta, L. Ruddy Luna Barrón, Dra. Carmiña Heidy García Rodríguez, Dra. Daneyba Lourdes Calderón G. Diagnóstico prenatal integral de síndrome de down

- en la paz- bolivia, correlación sérica, ecográfica, citogenética y molecular. Rev. Méd. La Paz. 2014 Enero; 20(2). http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582014000200007 (13)
7. Elena De Diego Allué, Ricardo Savirón Cornudella, Mercedes Odriozola Grijalba, Diego Lerma Puertas, Tanit Corbacho Garza, M. Aranzazu Pérez Íñigo. Diagnóstico prenatal de catarata congénita. Scielo. http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262013000600010&lang=pt (21)
 8. Eroilda Fuentes Gutiérrez, Isabel Quiñones Rodríguez, Isabel Quiñones Rodríguez. Alfetoproteína elevada en suero materno. REVISTA DE CIENCIAS MÉDICAS. LA HABANA. 2015; 21. http://www.revcmhhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/749/pdf_44 (15)
 9. F. Núñez Gómez, J.L. López-Prats Lucea. Cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down. Revista Española de Pediatría. 2012; 68(6). <http://www.centrodocumentaciondown.com/uploads/documentos/0374e93e8eddb60fbfa863ff7716d68017cf4cf8.pdf> (12)
 10. Gonzalo Taboada López, Erika Lafuente, Juan Chino, Ana Rada y Marina Cuti1. Síndrome de down y edad materna: ESTUDIO DE CORTE TRANSVERSAL REALIZADO EN LA PAZ. Estudios Bolivianos. 2013 Enero; 18(1). http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2078-03622013000100007&lng=es&nrm=iso&tlng=es (6)
 11. Guelfand CH., Marcela Santos m., Maricarmen olivos p., Isidora García Larraín. Minimally invasive surgery in newborns weighting less than 2,500 g. Rev. chil. pediatr. 2014 Febrero; 85(1). <http://www.ndscenter.org/wp-content/uploads/AAP-Guidelines-Spanish.pdf> (19)
 12. Juan B García Flores, Rodrigo E Martínez Menchaca, María Guadalupe Treviño Alanís. Evaluación de la salud oral y de las características fenotípicas de individuos con síndrome de Down de diferentes agrupaciones. Reviste ADM. 2014; 71(2). <http://www.medigraphic.com/pdfs/adm/od-2014/od142d.pdf> (8)
 13. Krishman, Mayil S, and Curtis, John. Emergency Radiology Cambridge: Cambridge University Press ; 2009. (18)
 14. Macarena Lizama C., Natalia Retamales M.a, Cecilia Mellado S. Recomendaciones de cuidados en salud de personas con síndrome de Down: 0 a 18 años. Revista médica de Chile. 2013; 141(1).

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872013000100011 (9)

15. Marilyn J. Bull, MD y el Comité de Genética. Supervisión de la salud de niños con síndrome de. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. 2011. <http://www.ndscenter.org/wp-content/uploads/AAP-Guidelines-Spanish.pdf> (16)
16. Nazer J CL. Estudio epidemiológico global del síndrome de Down. Rev Chil Pediatr. 2011 Marzo; 5(82). http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062015000500003&lang=p (5)
17. Velásque DN. Marcadores para tamizaje de trisomías. Revista Obstetrica Ginecologia Venezuela. 2012; 69(4). <http://www.scielo.org.ve/pdf/og/v6n4/art07.pdf> (14)

CITAS BIBLIOGRÁFICAS - BASE DE DATOS UTA

1. **EBRARY:** PMPH USA ltd. (People's medical publishing house). Walker's Pediatrics Gastrointestinal Disease. 5th ed. Shelton: Copyrigt; 2014. p60-70 (14)
2. **EBRARY:** Dixon, Michaela and Crawford, Doreen. Pediatric Intensive Care Somerset: Copyrigt Wiley Blackwell ; 2012. (15)
3. **EBRARY:** Hutson, Jonh M, O'Brien, Michael, and Beasley, SpencerW. Clinical Pediatric Surgery Somerset: Wiley-Blackwell; 2014. (16)
4. **EBRARY:** Newton, Richard W, Marder, Liz, and Puri,Shiela. Clinics in Developmental Medice: Down Syndrome:current Perspectives London: Mac Keith press ; 2015. (17)
5. **EBRARY:** Moraes Castro, M; Pereda, M; Belo, S; Bueno, F; Calvelo, A; De los Santos, M; Mancuello Pippo, A. K; Munyo, A; Hernández, C; Bustos, R. Mortality and disease associated with Down syndrome in the first year of life. Arch Pediatr Urug. 2009 Enero; 78(3) (21)


11 ANEXOS


Imagen 1

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO

Nombre: POAQUIZA RN Sex: Etnia: No same
 Nº grá: Dept: No: No
 Hora mue: 01-11-2015 07:42 ID: 22 Hora entrega: No: No

Elem prue	Result	Unid	Rango ref	
WBC	H 20.20	10 ⁹ /uL	4.00 - 10.00	Set WBC Células inmad. Albino ind. Linfocitos Neutrofilia Leucocitosis
Neu#	R H 14.53	10 ⁹ /uL	2.00 - 7.00	
Lym#	H 4.44	10 ⁹ /uL	0.80 - 4.00	
Mon#	R 0.77	10 ⁹ /uL	0.12 - 1.20	
Eos#	R 0.12	10 ⁹ /uL	0.02 - 0.50	
Bas#	R 0.04	10 ⁹ /uL	0.05 - 0.10	Set RBC Anisocitosis Macrocitosis
Neu%	R H 73.4	%	50.0 - 70.0	
Lym%	H 22.0	%	20.0 - 40.0	
Mon%	R 3.8	%	3.0 - 12.0	
Eos%	R 0.6	%	0.5 - 5.0	
Bas%	R 0.2	%	0.0 - 1.0	Set PLT
RBC	H 5.70	10 ⁶ /uL	3.50 - 5.50	
HGB	H 21.5	g/dL	11.0 - 18.0	
HCT	H 65.0	%	37.0 - 54.0	
MCV	H 114.1	fL	80.0 - 100.0	
MCH	H 37.7	pg	27.0 - 34.0	
MCHC	H 33.1	g/dL	32.0 - 36.0	
RDW-CV	H 16.8	%	11.0 - 16.0	
RDW-SD	H 72.0	fL	35.0 - 56.0	
PLT	H 8.2	10 ⁹ /uL	150 - 450	
MPV	18.6	%	8.5 - 12.0	
PDW	0.164	%	9.0 - 17.0	
PCT	50	10 ⁹ /L	0.108 - 0.282	
P-LCC	24.9	%	30 - 90	
P-LCR			11.0 - 45.0	

DIF 

BASO 


PLT 

Imagen 2

% HB	g/dL	mmH	HCM	DREPNOCITOS	CONSIST	ROJOS
HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO LABORATORIO CLINICO QUIMICA SANGUINEA						
ID	22	FECH	01/11/15 09:19:25	ID OPERADOR	bmserv	
NO.M.	E000015 00009-1	Comment-001	POAQUIZA RN			
SEX						
TEST	RESULT	UNID	VALOR REF.	ALARM		
GLUCOSA	85.6	mg/dL	(74- 106)			

Química
ANALISTA QUÍMICO

Imagen 3

HCTO	% HB	g/dl	VCM	RETICULOCITOS	COLORE	HEMOGLOBINA	ESFERAS	FERRES
VELOCIDAD DE SEDIMENTACIÓN		mmh	HCM	DREPANOCITOS	CONES	GLOBULOS ROJOS	NECROSIS	ALBUCIA
PLAQUETAS		mmc	CHCM	GRUPO FACTOR RH	PROTIDZOS	POLIMORFOS	MOCO	ESPERA
LEUCOCITOS		mmc	HPOCROMIA	COOMBS DIRECTO	PROTIDZOS	QUITE	TRAY ESTO	HELMINTOS
METAM	% BASOF		% ANISOCITOSIS	COOMBS INVERTIDO				
CAYAD	% MONOC		% POIKILOCIT	TIEMPO DE SANGRA				
SEGME	% LINFO		% MICROCITOSIS	TIEMPO DEPTROMBINA				
EOSIN	% ATPI		% POLICROMAT	TIEMPO T. PARCIAL				

Hemograma con un frotis de PUSA de 2000

2 UROANÁLISIS		4 QUÍMICA	
ELEMENTAL	MICROSCÓPICO	DETERMINACIÓN	RESULTADO
		UNIDAD DE	VALOR DE
		LABORATORIO	LABORATORIO

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE AMBATO
 LABORATORIO CLINICO
 QUIMICA SANGUINEA
 ID 137
 NO.M. E000015 00007-1
 FECH 01/11/15 04:19:07
 ID OPERADOR bmserv
 Comment-001 RN FORQUILA

SEX
 TEST GLUCOSA

RESULT UNID
 43.2 L mg/dL

VALOR REF. ALABM
 (74- 106)

Imagen 4

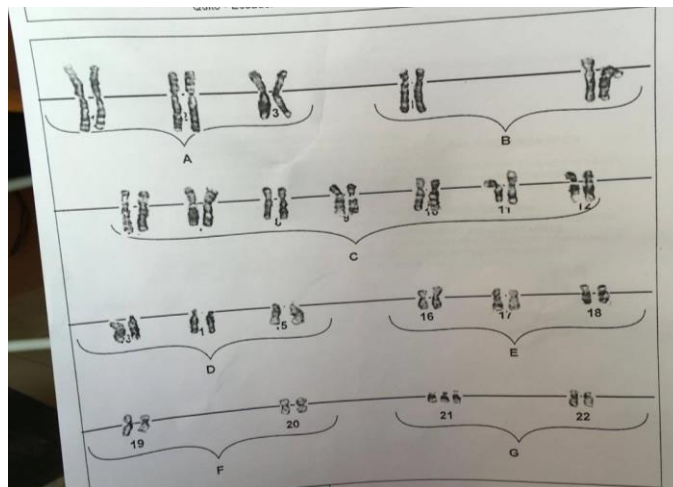


Imagen 5

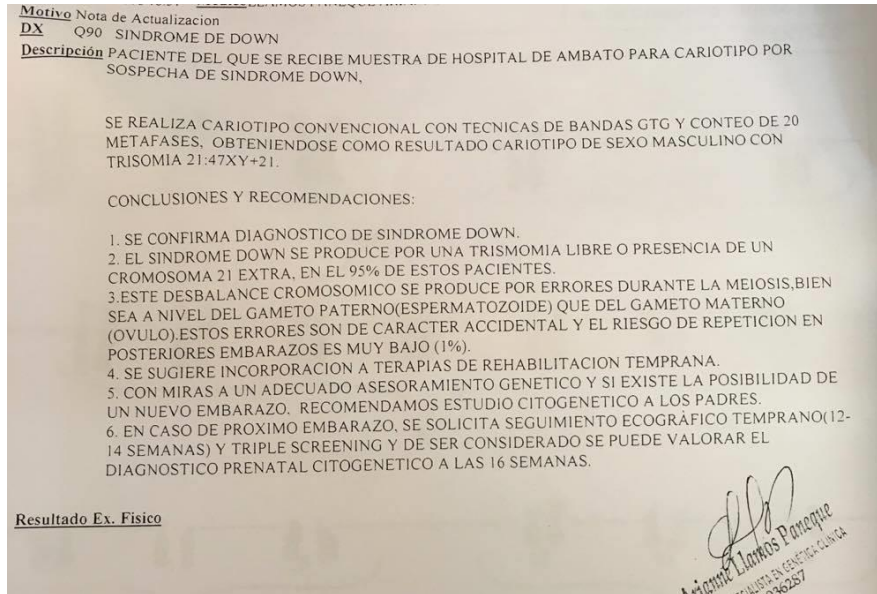


Imagen 6



Tabla 1

Biometría Hemática

WBC	20.20 10³/u L
Neutrófilos	73,4%
Monocitos	3,8%
Linfocitos	22,0%
Eosinófilos	0,6%
Basófilos	0.2%
Glóbulos rojos	5,70 10 ⁶ /uL
Hemoglobina	21,5 g/dl
Hematocrito	65%
MCV	114,1 fL
MCH	37.7 pg
MCHC	33.1 g/dl
RDW-CV	16.8%
RDW-SD	72 fl
PLT	200.000 u L
MPV	8,2 fl
PDW	16.8
PCT	0.164%
P-LCC	50 10 ⁹ /L
P-LCR	24.9%

Fuente: autoría propia