

Perforación intestinal idiopática

Dr. Miguel A. Rodríguez Weber, Dra. Cecilia Ridaura Sanz

RESUMEN DE HISTORIA CLÍNICA

Recién nacido de cinco días de edad al momento del fallecimiento. Producto de Gesta I; madre de 17 años de edad; control prenatal irregular a partir del cuarto mes, con amenaza de parto pretérmino. Se practicó cesárea por circular de cordón a las 32 semanas de gestación. Respiró y lloró al nacer, Apgar 9 – 9, Capurro 32.5 semanas de gestación; pesó 1,700 g.

Inió la alimentación a las tres horas de vida por sonda orogástrica (es común su uso en neonatos pequeños para que no se cansen); tuvo distensión abdominal con residuo gástrico de 33%; por este motivo se espació una toma; al reiniciar la alimentación, nuevamente tuvo distensión abdominal (2 a 3 cm de aumento del perímetro) y residuo gástrico del 80%; además, sangrado fresco por la sonda y datos de choque hipovolémico. Se sometió al ayuno, y recibió soluciones calculadas y doble esquema antimicrobiano con ampicilina y amikacina.

Biometría Hemática. Hb 14.9, leucocitos 3,200, linfocitos 48%, segmentados 48%, bandas 1%, plaquetas 117,000. La radiografía simple de abdomen mostró aire libre en la cavidad abdominal. Fue referido al Instituto Nacional de Pediatría.

Ingresa al Departamento de Urgencias el recién nacido de un día de vida extrauterina con peso de 1,900 g, talla 43 cm, P.C. 28 cm; frecuencia cardíaca 144/minuto; frecuencia respiratoria 48/minuto; tensión arterial: 80 (palpatoria); temp. 37.3 °C. Tenía palidez de piel y mucosas, regular hidratación, Silverman Andersen 2-3; tiro intercostal, retracción xifoidea y

ocasionalmente quejido respiratorio; saturación de O₂, 82%; mejora con FiO₂ al 94%; campos pulmonares normales. Ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos. Abdomen distendido depresible, con perímetro de 25.5 cm, presencia de “dibujo de asas”, con cambios de coloración en el hipocondrio derecho, no había visceromegalias ni peristalsis. Neurológico: activo, con reflejos aumentados.

Se aplicó vitamina K y transfusión. Laboratorio: Q.S. glucosa 102, BUN 36.5, Creat. 1.9, Bilis T. 6.6, B.D. 0.3, B.I. 6.3, Na 138, K 5.6, Cl 104, Ca 5. B.H. de control Hb 12.3, Hto 38; leucocitos 5,100, linfocitos 29%, segmentados 70%, monocitos 1%, plaquetas 85,000; tiempo de protrombina 46%, T.P.T. 46”; gasometría pH 7.35, pO₂ 76.4; pCO₂ 23, HCO₃ 16.5.

Con el diagnóstico de perforación intestinal se practicó laparotomía exploradora. Se encontró líquido fecaloide en la cavidad peritoneal; las asas intestinales del intestino delgado y las del colon tenían adecuada coloración, sin edema. En el íleon se halló una perforación puntiforme a 30 cm en el borde antimesentérico de la válvula ileocecal. Se resecó el fragmento de intestino afectado y se realizó cierre primario.

En el postoperatorio inmediato las cifras tensionales en los límites normales; debido a la PVC elevada se le dio apoyo inotrópico con dopamina, alimentación parenteral y tratamiento triple antibiótico (metronidazol, ampicilina y cefotaxime). Continuó en mal estado general con estertores pulmonares bilaterales y opacidad radiológica en ambos pulmones. Por su estado séptico se le trató con clindamicina y se continuó con ampicilina y cefotaxime; se agregó inmunoglobulina. Presentó hipotensión arterial, sangrado por sonda nasogástrica, plaquetopenia y acidosis respiratoria.

Hemocultivo positivo para *Klebsiella pneumoniae* y *Enterobacter cloacae*. El cultivo del líquido peritoneal fue positivo para *E. cloacae*.

Continuó el deterioro, con choque mixto cardiogénico y séptico. Se incrementaron los parámetros del ventilador. Se detectó un soplo sistólico grado II/IV en el precordio; había hepatomegalia y edema generalizado, manchas equimóticas en varias partes del cuerpo. Por los resultados del hemocultivo, se cambió el esquema antibiótico a meropenem y amikacina. Presentó paro cardiorrespiratorio y falleció en el cuarto día postoperatorio.

COMENTARIO CLÍNICO. Dr Miguel Ángel Rodríguez Weber

Recién nacido prematuro con datos de perforación intestinal desde el primer día de nacido, corroborada por laparotomía exploradora.

La perforación intestinal en el período neonatal continúa siendo una causa importante de mortalidad a pesar de los avances en el manejo médico-quirúrgico de los recién nacidos. Este tipo de patología puede presentarse tanto en niños sanos y de término, como en recién nacidos prematuros y la perforación puede haber ocurrido en el útero, o ser un evento postnatal. El cuadro clínico, las causas y el pronóstico varían según las características del huésped y del momento de la perforación.

Perforación intestinal intrauterina

La perforación intestinal del feto es generalmente secundaria a defectos de la pared del tubo digestivo, ya sea por atresia o por anomalías congénitas murales, tales como divertículos y agenesia de la capa muscular del intestino. La perforación causa una peritonitis meconial con calcificaciones. El sitio afectado frecuentemente muestra interrupción de la continuidad anatómica, en este caso la atresia puede no ser la causa de la perforación, sino su consecuencia tardía, debida a fibrosis cicatricial. Otra causa de perforación intestinal in útero es secundaria a íleo meconial, frecuentemente asociado a fibrosis quística del páncreas.

Perforación intestinal postnatal

Esta situación da lugar a un síndrome de irritación peritoneal agudo con peritonitis infecciosa. Su causa más frecuente es la enterocolitis necrosante (ECN) que

ocurre habitualmente en recién nacidos prematuros con antecedente de asfisia perinatal. Otras causas de perforación intestinal en este grupo de edad son la malrotación o el vólvulos intestinal, así como la llamada perforación ileal focal.

El caso que nos ocupa corresponde a una perforación postnatal temprana, ya que desde las primeras horas presentó datos de irritación peritoneal con dilatación de asas intestinales y la radiografía de abdomen mostró aire libre en la cavidad abdominal. No se observaron calcificaciones, por lo que se puede descartar razonablemente una peritonitis meconial crónica.

Entre las causas de perforación intestinal en esta etapa, la primera es la enterocolitis necrosante (ECN). A favor de esta posibilidad está la prematurez de 32 semanas y aunque el Apgar fue de 9-9, el paciente pudo haber presentado sufrimiento fetal debido a la circular del cordón, por lo que se decidió la intervención cesárea. En contra de esta posibilidad están los datos de la cirugía durante la cual se halló una perforación intestinal puntiforme y en cambio, no hubo alteraciones esperadas en la enterocolitis necrosante, que son congestión y hemorragia mural. Tampoco hubo el cuadro clínico con evacuaciones sanguinolentas característico de la ECN y el estudio histopatológico no mostró necrosis isquémico-hemorrágica en los bordes de la perforación.

Otra posibilidad es que se trate de una perforación intestinal focal (espontánea o idiopática). Esta patología se ha presentado cada vez con mayor frecuencia, quizás porque anteriormente se confundía con enterocolitis necrosante. Se presenta en recién nacidos de bajo peso y ocurre alrededor de la primera semana de vida. El diagnóstico generalmente se establece descartando otras causas de perforación intestinal. Sin embargo, se han descrito algunas características clínicas y de laboratorio que permiten sospechar esta entidad; clínicamente algunos pacientes presentan coloración gris verdosa de la piel del abdomen, particularmente en los flancos y en la región inguinal. En este paciente se vieron cambios en la coloración del abdomen pero no se describen sus características. Este signo se ha atribuido a la pigmentación peritoneal ocasionada por la salida de meconio. Otro dato que se ha descrito en recién nacidos

de muy bajo peso con perforación intestinal focal es una acentuada leucocitosis con neutrofilia, a diferencia de lo que ocurre en la mayoría de los casos de ECN, que tienden a acompañarse de leucopenia. La perforación suele ser pequeña (0.3 a 1 cm.) y la porción más frecuentemente afectada es en el borde antimesentérico del ileon terminal como ocurrió en nuestro caso. Dos factores de riesgo son: 1) la administración de indometacina para inducir el cierre del conducto arterioso permeable en prematuros; 2) el uso de dexametasona en recién nacidos de muy bajo peso. Ninguno de estos antecedentes existió en nuestro caso. El paciente que nos ocupa tuvo complicaciones de la peritonitis con datos de septicemia, estado de choque y coagulación intravascular diseminada, lo que ocasionó el fallecimiento.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO Y COMENTARIO.

Dra. Cecilia Ridaura Sanz

El estudio histopatológico de los bordes de la perforación mostraron una inflamación aguda compuesta por fibrina y polimorfonucleares que destruye la mucosa y se extiende a todo el espesor de la pared hasta la serosa peritoneal. No se encontraron datos de necrosis isquémica. El diagnóstico establecido fue de perforación de intestino delgado con inflamación transmural de etiología no establecida. En la autopsia se encontró en la cavidad peritoneal abundante material purulento que cubría la serosa visceral y parietal. Las asas intestinales estaban adheridas entre sí por bandas laxas de fibrina y presentaban un color violáceo de aspecto congestivo (Figura 1). El estómago se encontraba adherido a la superficie capsular del bazo y al ángulo esplénico del colon formando una colección purulenta a nivel del espacio subfrénico izquierdo. La mucosa gástrica presentaba áreas extensas de necrosis y esfacelo; material amarillo, grumoso, con aspecto de pseudomembranas (Figura 2). El intestino delgado y el grueso eran permeables en toda su extensión. La mucosa del intestino delgado presentaba áreas focales de aspecto hemorrágico y su luz contenía material sanguinolento. A nivel de la válvula ileocecal se encontró un absceso peritoneal que adhería el intestino con la cara inferior del lóbulo derecho del hígado.

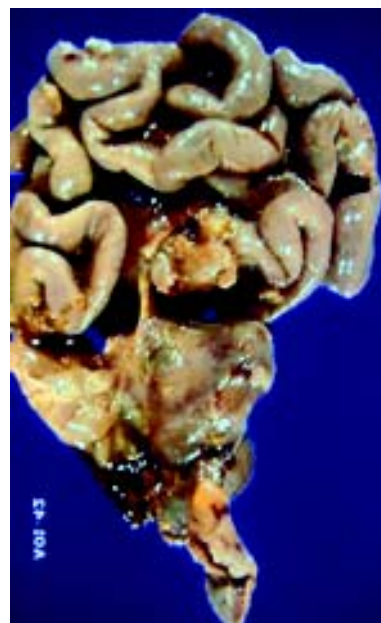


Figura 1. Bloque intestinal que muestra la serosa despolida con adherencias fibrinosas y una colección purulenta a nivel de la válvula ileocecal.

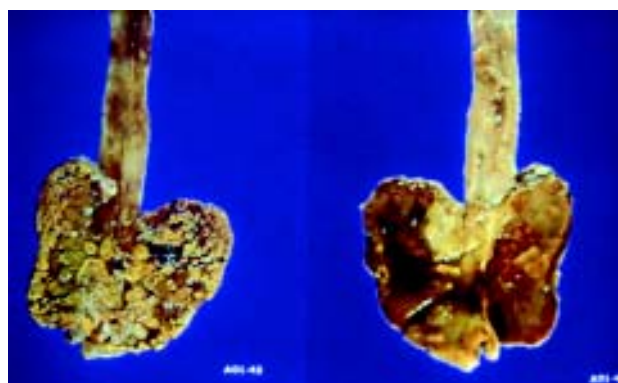


Figura 2. Estómago visto por la superficie serosa y por la mucosa. La serosa es hemorrágica con material amarillento y la mucosa presenta extensa necrosis con material de aspecto purulento.

Aproximadamente a 20 cm había una sutura quirúrgica no dehiscente en el borde antimesentérico del ileon terminal.

El estudio histológico del tubo digestivo mostró congestión de la mucosa, edema submucoso y vasos capilares ocasionales con trombos de fibrina.

En la zona de la perforación había tejido de granulación y restos de material de sutura.

Con estos datos se estableció el diagnóstico de PERFORACIÓN INTESTINAL FOCAL (IDIOPÁTICA o ESPONTÁNEA.)

Este diagnóstico se basa en la ausencia de alteraciones de la pared intestinal capaces de causar perforaciones secundarias. No hubo datos histológicos de enterocolitis necrosante en ningún segmento; tampoco había tejidos ectópicos tales como mucosa gástrica o páncreas que pueden provocar inflamación, ulceración y perforación. También se descartaron defectos estructurales de la pared intestinal como los que ocurren en la capa muscular, ya sea primarios o idiopáticos, o secundarios a isquemia.

Como consecuencia de la perforación intestinal, este niño desarrolló peritonitis purulenta evidenciada por los abscesos mencionados así como por el estudio histológico de varios órganos abdominales que mostraban exudado fibrinopurulento en la serosa visceral. Se encontraron datos histológicos de septicemia con inflamación focal multivisceral. El hígado estaba aumentado de peso y de tamaño con hemopoyesis e inflamación en los espacios porta y pared de venas afluentes de las suprahepáticas. El bazo congestivo mostraba flebitis trabecular y hematopoyesis (Figura 3).

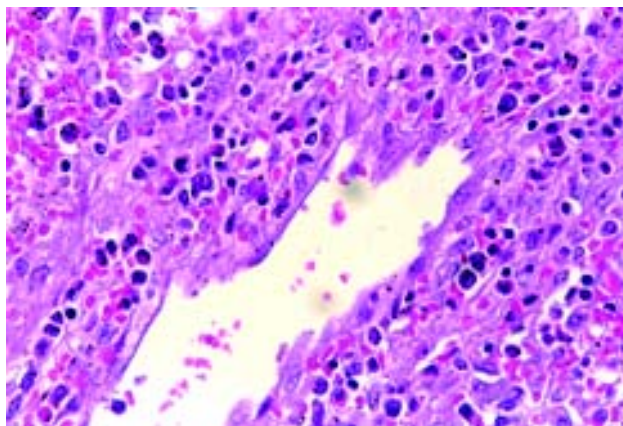


Figura 3. Esplenitis séptica. Corte histológico de bazo que muestra infiltrado inflamatorio en la pared vascular.

El cultivo postmortem fue positivo para *Enterobacter cloacae* y *Pseudomona aeruginosa*

Como consecuencia del estado de choque se encontró necrosis tubular renal aguda (Figura 4) así como miocitolisis focal en el miocardio, edema y hemorragia pulmonar.



Figura 4. Superficie de corte de aparato urinario. Se muestra la médula de ambos riñones con necrosis hemorrágica que corresponde histológicamente a una necrosis tubular.

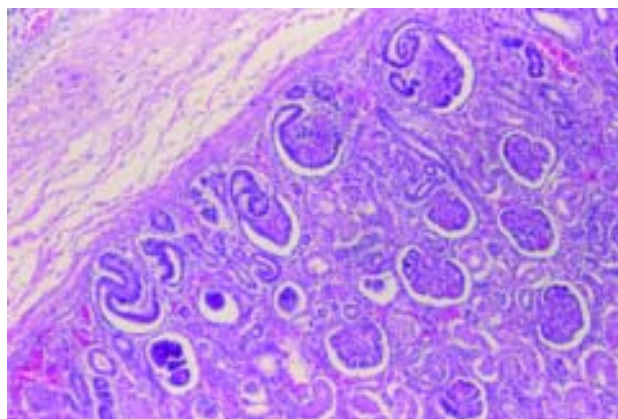


Figura 5. Corte histológico de la corteza renal que muestra varias nefronas en formación con glomérulos inmaduros.

Otras alteraciones se relacionan con el estado de inmadurez orgánica correspondiente a un prematuro de 32 semanas (Figura 5): Los pulmones presentaban escasos alvéolos abiertos y las paredes eran gruesas y edematosas con escasas membranas hialinas (Figura 6). El sistema nervioso era inmaduro con datos de encefalopatía hipóxico isquémica y necrosis neuronal en la corteza, el cerebelo y los núcleos basales. En la sustancia blanca periventricular se encontró una zona

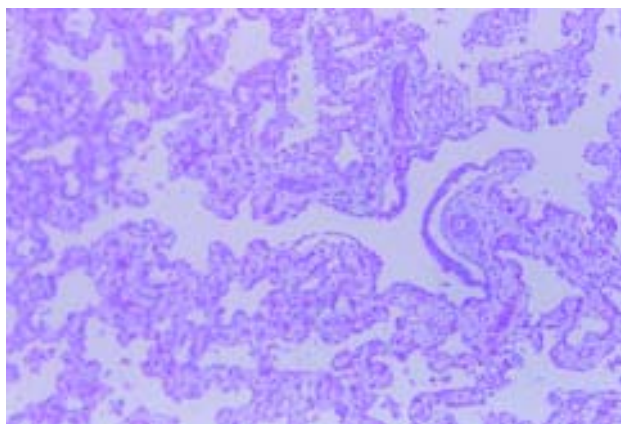


Figura 6. Corte histológico de pulmón inmaduro que muestra un bronquiolo terminal y un atrio rodeado por alvéolos cerrados.

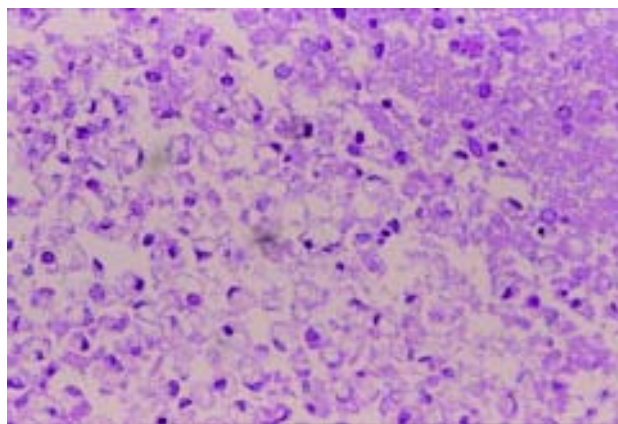


Figura 8. Corte histológico de la zona periventricular que muestra destrucción del tejido nervioso y macrófagos espumosos (infarto isquémico).

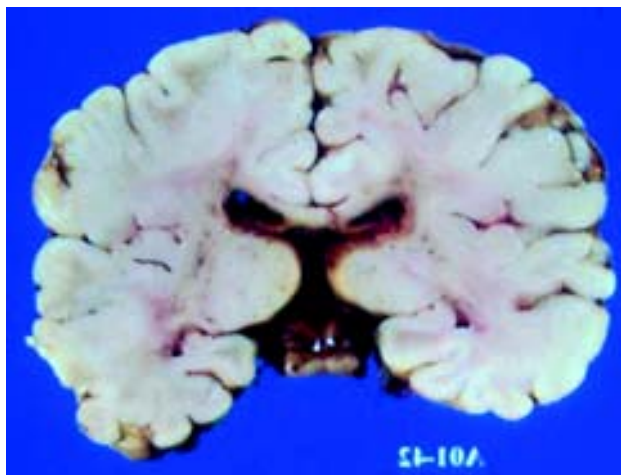


Figura 7. Corte coronal de cerebro en el que se aprecia congestión de plexos coroides, vasos subependimarios y zonas periventriculares con coloración diferente al resto de la sustancia blanca.



Figura 9. Corte histológico de la pared gástrica con extensa necrosis y exudado purulento y un vaso con necrosis basófila de la pared que corresponde a necrosis bacteriana compatible con lesión por *Pseudomona*.

de reblandecimiento con licuefacción incipiente y ligera coloración amarillenta (Figura 7). Histológicamente había necrosis con lipófagos y gliosis reactiva. (Figura 8)

Como consecuencia de la mala perfusión tisular, y el uso de antibióticos hubo proliferación bacteriana y se desarrolló una gastritis necrosante flegmonosa que pudo haber perpetuado el estado de septicemia. Histológicamente el estómago presentaba necrosis bacteriana con bacilos Gram negativos y vasculitis necrosante sugestiva de lesión por *Pseudomonas* (Figura 9).

Los diagnósticos anatómicos finales son:

DIAGNÓSTICOS ANATÓMICOS

A-01-42

PREMATUREZ (32 SG y 1700 g de peso al nacer). Inmadurez cerebral; inmadurez pulmonar; glomerulogénesis.

LEUCOMALACIA PARAVENTRICULAR CON LICUEFACCION INCIPIENTE

EDEMA CEREBRAL Y KERNICTERUS FOCAL PERFORACIÓN INTESITAL FOCAL (idiopática o espontánea) no relacionada con enterocolitis necrosante

Status post-laparatomía con cierre primario de perforación en proceso de reparación, no complicada (4 días)

GASTRITIS AGUDA DIFUSA ULCERADA CON NECROSIS TRANSMURAL *Pseudomona aeruginosa* (Gastritis flegmonosa, relacionada con antibióticos?)

PERITONITIS AGUDA FIBRINOPULENTA CON ABSCEOS MÚLTIPLES. Subfrénico izquierdo, peripancreático, periesplénico y en ángulo colónico izquierdo.

MEDIASTINITIS

SEPTICEMIA (*Pseudomona aeruginosa*/ *Enterobacter cloacae*): hepatitis séptica; esplenitis aguda; adrenalitis focal; neumonitis aguda.

ALTERACIONES SECUNDARIAS A CHOQUE: Necrosis tubular renal medular; miocitolisis focal en miocardio .

PROBABLE COAGULACION INTRAVASCULAR: Trombos de fibrina en microcirculación de pulmón, tubo digestivo e hígado; hemorragias focales recientes en meninges, intestino y faringe.

COMENTARIO

La enfermedad principal en este caso fue perforación intestinal primaria o idiopática. Es un diagnóstico de exclusión al descartar otras causas de alteración mural del intestino. Se presenta preferentemente en recién nacidos prematuros de muy bajo peso (< de 1000 g) aunque puede ocurrir en prematuros de mayor peso como en este caso. La gran mayoría de los casos presenta una perforación pequeña, a veces puntiforme en el íleon terminal. Un aspecto muy importante es distinguir esta entidad de la perforación secundaria a enterocolitis necrosante. Aunque los factores de riesgo

son similares, por lo general los casos de perforación idiopática tienen menor mortalidad que los perforados por enterocolitis necrosante (27 % vs 50%). El diagnóstico temprano y la reparación oportuna son cruciales para el pronóstico, antes que se desarrollen las complicaciones que tuvo el presente caso. La etiopatogenia no se conoce y se ha sugerido que esta lesión puede ser una necrosis focal por isquemia in útero, defectos microscópicos en la pared muscular, persistencia de los “divertículos” fetales y tromboembolias por catéter umbilical.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dickens StVil, Guy LeBouthillier, Francois I Luks, y cols. Neonatal gastrointestinal perforations. J Ped Surg 1992;27:1340-42
2. Gosfeld J, Molinaru F, Pharm D, Chaet M, y cols. Gastrointestinal perforations and peritonitis in infants and children. Experience with 179 cases over ten years. Surgery 1996;120:650-6
3. Harms K, Ludtke FE, Lepsien G, Speer CP. Idiopathic intestinal perforations in premature infants without evidence of necrotizing enterocolitis. Eur J Pediatr Surg 1993;5:30-3
4. Mintz AC, Applebaum H. Focal gastrointestinal perforations not associated with necrotizing enterocolitis in very low birth weight neonates. J Pediatr Surg 1993;28:857-860
5. Tatekawa Y, Muraji T, Nishijima E. The mechanism of focal intestinal perforations in neonates with low birth weight. Pediatr Surg Int 1999;15:549-552
6. Gordon PV, Young ML, Marshall DG. Focal small bowel perforations: an adverse effect of early postnatal dexamethasone therapy in extremely low birth weight infants. J Perinatol 2001;21:156-60
7. Gordon PV, Price WA, Stiles AD. Dexamethasone administrations to newborn mice alters mucosal and muscular morphology in the ileum and modulates IGF-I localization. Pediatr Res 2001;49:93-100