

Atresia congénita de colon. A propósito de dos casos

Dra. Carmen María Vania Osorio-Rosales,* Dr. José David Palmer-Becerra,* Dr. Vicente Sánchez-Paredes,* Dr. Hugo Uro-Huerta,** Dr. Arturo Montalvo-Marín***

RESUMEN

La atresia de colon es una forma rara de atresia intestinal. Es causada por un daño vascular intrauterino; el sitio donde se localiza más frecuentemente es la flexura esplénica. Se informan dos recién nacidos que tuvieron vómitos y distensión abdominal progresiva y cuyas radiografías de abdomen mostraban múltiples niveles hidroáreos y un asa intestinal de colon sumamente distendida. En ambos casos se diagnosticó atresia de colon ascendente. Los segmentos atrésicos fueron resecados y se realizó una anastomosis ileo-cólica.

La evolución postoperatoria fue favorable y ambos pacientes egresaron sin complicaciones. La atresia de colon aunque infrecuente, debe ser considerada como diagnóstico diferencial en un neonato que tenga distensión abdominal progresiva y datos de obstrucción intestinal.

Palabras clave: Atresia colónica, atresia intestinal, obstrucción intestinal.

ABSTRACT

Intestinal obstruction due to colonic atresia is rare. It usually results from an intra-uterine vascular injury. It is commonly located proximal to the splenic flexure. We report two cases of newborn who presented with vomiting and progressive abdominal distension. Plain abdominal radiographs showed multiple air-filled distended bowel loops, occupying almost the entire abdomen and a prominent colonic loop disproportionately dilated. With the diagnosis of colonic atresia both patients underwent an abdominal operation, which revealed an atretic segment of the ascending colon.

The atretic segment was resected and an ileo-colic anastomosis was performed. Post-operative course was uneventful and the children were discharged in excellent condition. Colonic atresia although uncommon, should be considered as a differential diagnosis, in neonates presenting with progressive abdominal distension and symptoms of intestinal obstruction.

Key words: Colonic atresia, intestinal atresia, intestinal obstruction.

La atresia de colon es una forma poco frecuente de atresia intestinal. Representa el 1.8 a 10% de todas las atresias y estenosis intestinales. Es una obstrucción de la luz del colon debida

a un daño vascular mesentérico o a un volvulo intestinal durante el desarrollo intrauterino. El ultrasonido prenatal muestra polihidramnios y asas intestinales dilatadas¹. Ocurre en cualquier segmento del colon y la forma más común de presentación es un defecto mesentérico (pérdida de continuidad del mesenterio, sus vasos sanguíneos y el lumen intestinal). El cuadro clínico es el de una obstrucción intestinal distal que se manifiesta por distensión abdominal, vómitos de contenido biliar y ausencia de evacuaciones. La isquemia y necrosis intestinal son sus complicaciones tardías. La radiografía simple de abdomen muestra dilatación de asas intestinales, múltiples niveles hidroáreos y ausencia de aire en el recto-sigmoides. El tratamiento inicial es descompresión intestinal con sonda orogástrica, reanimación hídrica intravenosa, antimicrobianos intravenosos y corrección quirúrgica mediante ileostomía distal con cierre en una segunda etapa o anastomosis primaria colónica. El pronóstico es bueno.

* Cirugía Pediátrica

** Profesor Adjunto del Curso en Cirugía Pediátrica. UNAM

*** Profesor Titular del Curso en Cirugía Pediátrica. UNAM
Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón" S.S.A. Villahermosa Tabasco México.

Correspondencia: Dra. Carmen María Vania Osorio-Rosales. Hospital del Niño "Dr. Rodolfo Nieto Padrón". Calle Coronel Gregorio Méndez Magaña # 2832, Colonia Atasta. CP 86110. Villahermosa Tabasco. Tel (993)3 51 10 90 ext. 1055
E-Mail: drjosepalmer@hotmail.com
Recibido: mayo, 2010. Aceptado: agosto, 2010.

Este artículo debe citarse como: Osorio-Rosales CMV, Palmer-Becerra JD, Sánchez-Paredes V, Uro-Huerta H, Montalvo-Marín A. Atresia congénita de colon. A propósito de dos casos. Acta Pediatr Mex 2010;31(5):217-221.

CASO CLÍNICO 1

Niña de 18 h de vida. Producto de la primera gesta de una madre de 27 años, con un control prenatal adecuado. Un ultrasonido a las 28 semanas de gestación mostró polihidramnios. Nació de término por vía cesárea; pesó 3,100 g; no hubo datos de asfixia perinatal. Se inició su alimentación con leche materna a las 2 h de vida, cuando tuvo vómitos de contenido gástrico. Posteriormente apareció gran distensión abdominal; hubo ausencia de evacuaciones. Fue valorada por el Servicio de Cirugía Pediátrica por la sospecha de obstrucción intestinal. A la exploración el abdomen tenía gran distensión. Se le introdujo una sonda orogástrica por la cual salió abundante material biliar. No había datos acústicos de peristalsis. Se producía dolor a la palpación superficial; había timpanismo a la percusión. Con el tacto rectal se obtuvo un tapón mucoso blanquecino. Una radiografía de abdomen mostró múltiples niveles hidroaéreos; en el hemiabdomen derecho se observó una gran asa dilatada con nivel hidroaéreo; no había gas en el hueco pélvico (Figura 1). Se diagnosticó un síndrome de obstrucción intestinal. Se decidió realizar una laparotomía exploradora. Se hizo una incisión supraumbilical transversa derecha; se pudieron observar el íleon, el ciego y el colon ascendente muy dilatado con una bolsa atrésica (es el cabo proximal del segmento con atresia que muestra dilatación por el contenido intestinal acumulado), cabos separados de colon ascendente y colon transverso con defecto en V del mesenterio. Se resecó la bolsa atrésica y se realizó anastomosis ileocolónica término-terminal tipo Nixon con puntos simples separados de poliglactina 310. Se cerró la cavidad abdominal por planos. La evolución fue favorable; las evacuaciones aparecieron a las 48 h de la intervención. El material que drenaba por la sonda orogástrica fue de aspecto claro. No hubo fiebre ni distensión abdominal. Se inició la alimentación por succión al quinto día postquirúrgico y la niña egresó a los siete días de vida.

CASO CLÍNICO 2

Niña de 26 h de vida, producto del tercer embarazo de una madre de 29 años de edad, con control prenatal regular. Nació por vía vaginal en un hospital, sin asfixia. Fue alimentada con leche materna desde el nacimiento. Inició su padecimiento con múltiples vómitos biliares desde las 12

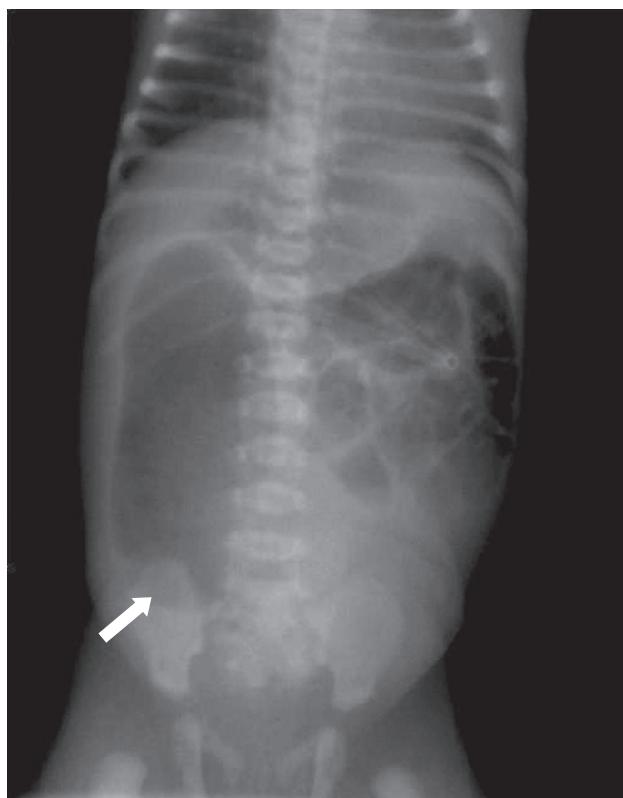


Figura 1. Radiografía simple de abdomen. Se observa una asa intestinal dilatada con nivel hidroaéreo (flecha).

h de vida y distensión abdominal. No había evacuaciones. Fue enviada a nuestro hospital con diagnóstico de atresia intestinal. A la exploración física se le vio icterica, con mucosas orales bien hidratadas. El abdomen mostraba gran distensión abdominal. Se le colocó una sonda orogástrica de la que salió material biliar. Existía dolor a la palpación superficial en todo el abdomen; la peristalsis estaba ausente; un tacto rectal no logró obtener materia fecal.

Una radiografía de abdomen reveló múltiples niveles hidroaéreos; no existía gas en el hemiabdomen inferior ni en el hueco pélvico. Se diagnosticó atresia intestinal y se decidió realizar una laparotomía exploradora durante la cual se vio el intestino delgado dilatado hasta el colon ascendente y una bolsa atrésica acompañada de defecto en V del mesenterio (Figura 2). Se resecaron las bolsas atrésicas y se realizó una anastomosis ileocolónica término-terminal tipo Nixon con puntos simples separados de poliglactina 310. La evolución fue favorable. Se inició la alimentación al quinto día postquirúrgico y la paciente egresó a los seis días de vida.



Figura 2. Procedimiento quirúrgico. Se observa la evisceración del intestino delgado muy dilatado, el colon ascendente atrésico (flecha). No hay peritonitis ni isquemia intestinal.

DISCUSIÓN

La atresia del colon es una falta de continuidad parcial o total del lumen intestinal y puede ser única o múltiple. Se ve en 1 de 20,000 recién nacidos vivos. No hay predisposición en sexo o en raza. En algunas poblaciones esta patología ocurre con alto índice de consanguinidad; los patrones familiares se caracterizan por múltiples atresias, lo que lleva a la posibilidad de la expresión de un gen autosómico recesivo². Debido a que la etiología no se ha definido por completo, hay teorías que consideran a esta patología debida a una obstrucción vascular mesentérica extrínseca acompañada de una hernia interna, de un volvulo, de una invaginación, de compresión por gastosquisis, problemas que pueden causar una obstrucción vascular en la circulación mesentérica fetal y desarrollo de émbolos placentarios que pasan por la circulación pulmonar. También pueden causar daño al plexo entérico en pacientes con varicela fetal por pobre desarrollo vascular e isquemia. Finalmente, el consumo de medicamentos vasoactivos por la madre puede ser otra causa³.

Las investigaciones actuales se centran en las bases moleculares. El factor de crecimiento de fibroblastos (Fgf) es una familia de al menos 22 marcadores moleculares relacionados con la organogénesis en la etapa prenatal. La falta de expresión de factores de crecimiento como el Fgf10 puede propiciar la atresia del ciego y del colon. En modelos animales la mutación de Fgfr2b causa atresia de colon por disminución en la proliferación celular del epitelio intestinal e incremento en la apoptosis epitelial que ocurre con 100% de penetrancia, lo que implica que

el origen de la atresia es desde la organogénesis y no solo como daño a una estructura ya formada. Puede tener una herencia autosómica recesiva⁴.

Otra teoría señala que una depleción en las endotelinas pudiera ser la causa de los accidentes vasculares⁵. En nuestras pacientes no hubo el antecedente de atresia de colon en familiares; no existía consanguinidad en padres y las madres cursaron con un embarazo normal; una de ellas tuvo polihidramnios.

En la etapa prenatal un ultrasonido obstétrico permite sospechar el diagnóstico por la dilatación progresiva del colon proximal a la zona de atresia, además, por la presencia de polihidramnios^{3,11}. Por lo general el problema se presenta en recién nacidos de término, y se inicien las manifestaciones clínicas en las primeras horas de vida con vómitos biliares, distensión abdominal, ausencia de evacuaciones, deshidratación y sepsis³. La atresia de colon es aislada en dos terceras partes de los casos⁶; en el resto se asocia a otras patologías como malrotación intestinal, gastosquisis, enfermedad de Hirschsprung y malformaciones anorrectales, lo que incrementa la morbilidad y mortalidad hasta en 10%. La coexistencia con enfermedad de Hirschsprung ocurre en menos del 2%; representa un reto diagnóstico y es de vital importancia la detección temprana ya que el retraso en el diagnóstico conlleva complicaciones postquirúrgicas, cirugías adicionales, mayor tiempo de hospitalización e incremento en la morbilidad.

Se ha señalado que pacientes con falta de adecuada fijación del colon distal a la pared posterior de la cavidad abdominal asociada a una atresia de colon han tenido datos de obstrucción intestinal por aganiosis del segmento. Recomendamos no realizar anastomosis primaria; debe hacerse biopsia intestinal para determinar el procedimiento quirúrgico que incluye el de la enfermedad de Hirschsprung, generalmente coexistente⁹.

La clasificación actual de atresia de colon es la de Grossfeld y cols. que describen cuatro tipos: El tipo I es oclusión completa de la luz del colon por una membrana; en el tipo II existen segmentos proximal y distal en saco ciego unidos por un remanente de intestino en forma de cordón con mesenterio intacto; en el tipo III a los segmentos están separados y hay un defecto en el mesenterio en forma de "V"; el tipo III b tiene aspecto de "cascara de manzana"; el tipo IV consiste en atresias colónicas múltiples. El tipo más frecuente es el III a y su localización es en los seg-

mentos proximales al ángulo esplénico; las atresias tipo I y II se presentan más frecuentemente en situación distal al ángulo esplénico¹⁰.

Nuestras pacientes tenían el tipo III a con defecto mesentérico en V, como en la mayoría de las publicaciones (Figura 3).



Figura 3. Se aprecia el ileon distal dilatado; el apéndice cecal y una bolsa atrésica de colon ascendente en ambos.

El colon por enema apoya el diagnóstico ya que muestra la obstrucción del flujo del medio de contraste y la presencia de microcolon afuncional distal con obstrucción intestinal a nivel del ángulo esplénico. Se debe utilizar contraste hidrosoluble y tomar en cuenta el riesgo de perforación del colon por aumento de la presión intraluminal.

Algunos signos diagnósticos que proporciona el colon por enema son el signo de “manga de viento” en la atresia de colon tipo I y el signo del “gancho” en la atresia tipo III.

El retraso diagnóstico lleva a deshidratación, desequilibrio electrolítico, acidosis y aumento significativo de la mortalidad si no se realiza el tratamiento quirúrgico antes de las 72 horas de vida. El diagnóstico diferencial debe hacerse con tapón o ileo meconial, enfermedad de Hirschsprung, malformación anorrectal y malrotación intestinal; sin embargo, el ileo meconial puede ser secundario a la atresia de colon.

Algunos autores recomiendan realizar ileostomía con anastomosis secundaria¹². Hay informes de resultados funcionales satisfactorios con una ileostomía y cierre posterior con anastomosis ileorectal en forma “telescopica”, lo cual funciona como válvula ileocecal; posteriormente se “coloniza” el segmento ileal distal¹³. Otros autores prefieren resecar el segmento dilatado y hacer el cierre con anastomosis primaria³. Si la diferencia de calibres de los cabos atrésicos es grande (mayor de la proporción 5:1); si hay peritonitis, sepsis y alteraciones metabólicas, se recomienda realizar una derivación intestinal y en un segundo tiempo quirúrgico la anastomosis¹⁴.

Se ha descrito asimismo, realizar una coloplastia reductora más anastomosis colocólica si el segmento intestinal proximal atrésico tiene calibre muy reducido¹⁵. Hay informes de atresia de colon tipo I en la que se ha hecho con buen resultado una resección de membrana con el procedimiento tipo Mikulicz sin necesidad de enterostomía ni de anastomosis¹⁶. En atresias múltiples se han utilizado tubos transanastomóticos de silastic, lo que facilita colocar la sutura de las anastomosis, lo que evita realizar estomas múltiples¹⁷.

En nuestras pacientes, el aspecto macroscópico del colon distal era de buen calibre, sin microcolon, por lo que no se consideró necesario tomar biopsia. El informe histopatológico mostró la presencia de células ganglionares. Por lo demás, el tacto rectal no mostró alteración en la relajación del esfínter.

Algunos autores proponen que en todos los pacientes con atresia de colon se debe excluir el diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung con toma de biopsia rectal, siempre y cuando la atresia se presente en el ángulo esplénico o en el colon izquierdo. En la cirugía de nuestras pacientes, se siguieron los principios básicos del tratamiento de una atresia intestinal: una incisión supraumbilical transversa derecha, evisceración de asas intestinales, exposición y resección de cabos atrésicos y anastomosis término-terminal en un solo plano debido a

que la diferencia entre el cabo proximal y el distal fue de 3:1 y no había datos de necrosis, de infarto, de compromiso vascular ni de peritonitis. Una bolsa proximal no muy dilatada permitió realizar una resección con una anastomosis ileocolónica. Durante el procedimiento se observó que el colon izquierdo tenía posición y fijación adecuadas por lo cual no se tomó biopsia para descartar enfermedad de Hirschsprung. Si la atresia de colon se diagnostica de manera temprana y sin patologías asociadas, la mortalidad es de menos del 10%.

BIBLIOGRAFIA

1. Winters WD, Weinberger E, Hatch EI. Atresia of the colon in neonates. Radiographic findings. *An J Radiol* 1992;159:1273-6.
2. Gungor N, Balci S, Tanyel FC, et al. Familial intestinal polyatresia syndrome. *Clin Genet* 1995;47:245-7.
3. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca I, Mir E. Atresia of the colon. *J Pediatr Surg* 2005;40:1258-68.
4. Fairbanks TJ, Kanard RC, Del Moral PM, Sala FG, De Langhe SP, López CA, Veltmaat JM, Warburton D, Anderson KD, Bellusci S, Burns RC. Colonic atresia without mesenteric vascular occlusion. The role of the fibroblast growth factor 10 signaling pathway. *J Pediatr Surg* 2005;40:390-6.
5. Park WY, Miranda B, Lebeche D. FGF-10 is a chemotactic factor for distal epithelial buds during lung development. *Dev Biol* 1998;201:125-34.
6. Williams MD, Burrington JD. Hirschsprung's disease complicating colon atresia. *J Pediatr Surg* 1993;28:637-9.
7. Draus JJ, Maxfield CM, Bond SJ. Hirschsprung's disease in an infant with colonic atresia and normal fixation of the distal colon. *J Pediatr Surg* 2007;42:E5-8.
8. Yuno S, Yamazaki Y, Yoshida T. An extremely rare variant of congenital jejunooileo-colic atresia. *J Pediatr Surg* 1997;32:1499-01.
9. Goodwin S, Schlatter M, Connors R. Imperforate anus and colon atresia in a newborn. *J Pediatr Surg* 2006;41:583-5.
10. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg* 1979;14:368-75.
11. Ponce A, Avila L, Jiménez P, Castañeda R. Atresia congénita de colon: diagnóstico radiológico. *Acta Pediatr Mex* 2007;28:87-9.
12. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW. Intestinal atresia and stenosis: a 25-years experience with 277 cases: *Arch Surg* 1998;L133:490-6.
13. Martínez SN, Martínez HP, Martínez HN. Atresia congénita del colon. *Rev Mex Pediatr* 2002;69(6):243-46.
14. Pohson EC, Hatch Jr EI, Glick PL, et al. Individualized management of colonic atresia. *Am J Surg* 1988;155:690-2.
15. Lizardo B, Ranulfo J. Atresia congénita de colon: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hondur* 2005;73(1):16-19.
16. Neria ME, Martínez A, Rivero LA. Atresia de colon tipo I. *An Med (Mex)* 2009;54(1):47-51.
17. Yardley I, Khalil B, Minford J, Morabito A. Multiple jejunoleal atresia and colonic atresia managed by multiple primary anastomosis with a single gastroperitoneal transanastomotic tube without stomas. *J Pediatr Surg* 2008;43:E45-6.