

Lesiones vasculares en atresia intestinal

Víctor Jesús Haro-Sánchez,* Guillermo Ramón-García,** Pedro Valencia-Mayoral***

RESUMEN

Antecedentes: la atresia intestinal es el bloqueo, obstrucción o formación incompleta de una parte del intestino. Es una malformación frecuente del intestino y principal causa de obstrucción intestinal en el recién nacido. Existen varias propuestas en relación con su etiología y patogénesis. La más aceptada es una alteración vascular propuesta por Louw y Barnard en 1955, ya que se ha encontrado asociación con alguna catástrofe vascular con isquemia intestinal como en casos de intususcepción, vólvulos, gastrosquisis con infartos o alteraciones en el mesenterio, entre otras. En este estudio se describen las alteraciones encontradas en los segmentos atrésicos.

Objetivo: describir las alteraciones vasculares y su relación con el tipo de atresia.

Métodos: estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Se seleccionaron en un período de 5 años, entre 2004 y 2008, los casos informados como atresia intestinal. Se revisaron las laminillas y se describieron alteraciones en los vasos sanguíneos. Se correlacionó con el aspecto clínico del paciente.

Resultados: Se encontraron 20 casos de atresia intestinal, todos ellos con alteraciones en los vasos arteriales de la submucosa y en algunos de la pared muscular o serosa, así como en venas y linfáticos. Las alteraciones encontradas variaron desde formaciones angiomatoides, vasos irregulares, congestivos, linfangiectasias y proliferación de músculo liso y fibroblástica. Seis casos correspondieron a atresia tipo II, 8 a tipo IIIa, 3 tipo IIIb y 3 a tipo IV.

Conclusiones: las alteraciones vasculares encontradas sugieren una relación en la etiopatogenia de las atresias ya que estas lesiones de isquemia de un segmento de intestino producen su reabsorción. Alteraciones semejantes se han descrito en las atresias adquiridas yeyuno ileales y estenosis secundarias a vólvulos, intususcepción, trombosis con enterocolitis necrosante.

Palabras clave: atresia intestinal, alteraciones vasculares.

ABSTRACT

Background: Intestinal atresia is a common malformation of small intestine and is the most frequent cause of obstruction in neonates. Several causes have been described having all in common a vascular accident as a plausible explanation for its occurrence.

Objective: Description of vascular abnormalities in atretic segments and possible relationship to ischemic and vascular insult.

Methods: a descriptive, retrospective study. Cases with diagnosis of intestinal atresia were selected from the files of the department of pathology of Hospital Infantil de Mexico during a five year period from January 2004 to December 2008. Histological slides were reviewed with description of the vascular changes and were correlated with the type of atresia.

Results: 20 cases were retrieved, vascular alterations were found in all of them. Angiomatoid formations, irregularities in their walls, congestive dilated vessels, lymphangiectasias and smooth muscle and fibroblastic proliferation were found. The type of atresia encountered were 8 type II, 6 cases of type IIIa, and 3 cases each for types IIIb and IV.

Conclusion: Vascular abnormalities are frequent in resected segments of intestinal atresia. They are concordant with a vascular derangement as a pathogenic factor supporting the theory of an ischemic event for this malformation.

Key words: intestinal atresia, vascular alterations.

* Médico pediatra egresado del HIM Federico Gómez.

** Médico patólogo adscrito al Departamento de Patología HIM Federico Gómez.

*** Dirección de Planeación, HIM Federico Gómez.

Correspondencia: Dr. Pedro Valencia Mayoral, Dirección de Planeación. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez 162, Col. Doctores. CP 06720 México DF.

Este artículo debe citarse como: Haro-Sánchez VJ,* Ramón García G,** Valencia Mayoral P. Lesiones vasculares en atresia intestinal. Patología Rev Latinoam 2013;51(1):13-17.

La atresia intestinal es el bloqueo, obstrucción o formación incompleta de una parte del intestino. En el intestino delgado es una malformación frecuente y es la principal causa de obstrucción intestinal en el recién nacido.^{1,2} Se describen cuatro tipos de atresia intestinal; la tipo I es una obstrucción de la luz causada por una membrana que ocluye el lumen pero el intestino está completo en ambos lados de la obstrucción y su longitud es normal. Tipo II: el intestino proximal está dilatado y termina en fondo de saco cerrado (saco ciego

proximal), se conecta con la otra parte distal que también está cerrada por medio de tejido fibroso y su desarrollo en longitud es normal. Tipo III: se subdivide en IIIa) Las dos partes del intestino terminan en fondo de saco ciego, están separados uno del otro y existe un defecto del mesenterio entre los dos extremos. La longitud es menor que la normal. IIIb) se le denomina también “de piel de manzana” el intestino es muy corto, la mortalidad es elevada. Tipo IV: es la menos común, se caracteriza por múltiples atresias lo que le da aspecto de cordón de salchichas. Puede ser por falta de circulación en varios segmentos del intestino, por un problema del desarrollo o por un proceso inflamatorio.

Se han descrito varias teorías acerca de la patogenia de la atresia intestinal pero hasta el momento no se ha podido determinar su naturaleza. Las teorías más aceptadas son las de Thandler y Stowens en 1966 y Morison en 1970, acerca de la falta de recanalización de la luz intestinal para el tipo de atresia tipo I y para el resto de una secuencia de disrupción vascular propuesta por Louw y Barnard.^{3,4}

El propósito de este artículo es describir las alteraciones vasculares en las atresias intestinales y sus correlaciones con el tipo.

MÉTODOS

Se seleccionaron los casos de atresia intestinal en los archivos del Departamento de Patología en el período del primero de enero de 2004 al 31 de diciembre de 2008. Dos patólogos revisaron las descripciones macroscópicas y nuevamente las laminillas. Describieron las alteraciones vasculares y las correlacionaron con el tipo de atresia, edad al diagnóstico, inicio de la vía oral posquirúrgica y evolución.

RESULTADOS

Se encontraron 20 pacientes. La edad al diagnóstico varió entre 2 h y 17 días (promedio 8.5 días). Seis casos fueron diagnosticados en el primer día de vida, 4 casos en el segundo, 6 casos al tercero y un caso a los 4, 6, 7, y 17 días, respectivamente. Seis casos correspondieron a tipo II, 8 al tipo IIIa, 3 al tipo IIIb y 3 al tipo IV.

En todos los casos se encontraron alteraciones en los vasos. Los cambios fueron evidentes en arterias y arteriolas de la submucosa y la serosa y en menor grado en la capa muscular propia. La alteración más frecuente

fue el engrosamiento de su pared con hiperplasia de las células musculares. En 14 casos había formaciones angiomasoides y en 13 los vasos eran irregulares. En 10 casos además había congestión vascular acentuada y en 8 proliferación fibroblástica en la adventicia. En cinco casos se encontraron linfangiectasias, en tres calcificaciones de la pared y en uno degeneración mixoide (figuras 1-6). En dos casos hubo evidencia de peritonitis crónica fibroplástica.

DISCUSIÓN

Thandler describió en 1900 el desarrollo del duodeno durante el segundo mes de gestación y propuso que la atresia duodenal era el resultado de la falta de recanalización de la luz intestinal.⁵

Se han descrito catástrofes vasculares como posibles causas de atresia intestinal entre las cuales se encuentran vólvulos intrauterinos, defectos de rotación intestinal, invaginación, perforación *in utero*, peritonitis meconial, hernia interna y compresión del mesenterio en un defecto apretado de la pared abdominal por onfalocele o gastrosquisis en etapas tardías del embarazo, todas ellas como posibles causas de lesiones vasculares mesentéricas que originan la atresia intestinal. Se han reproducido incluso en estudios experimentales.⁶⁻¹⁴

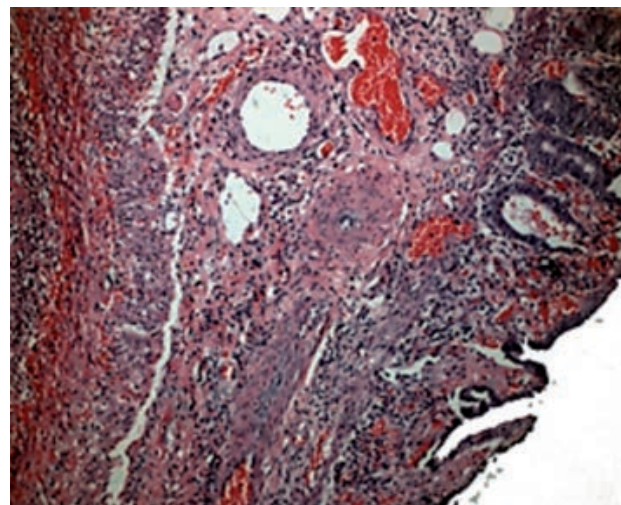


Figura 1. Pared de intestino con zonas de necrosis coagulativa, hemorragia, congestión intensa y edema, los vasos, venas y arteriolas están dilatadas y congestivas con hiperplasia de la muscular con paredes irregulares (HE 10x).

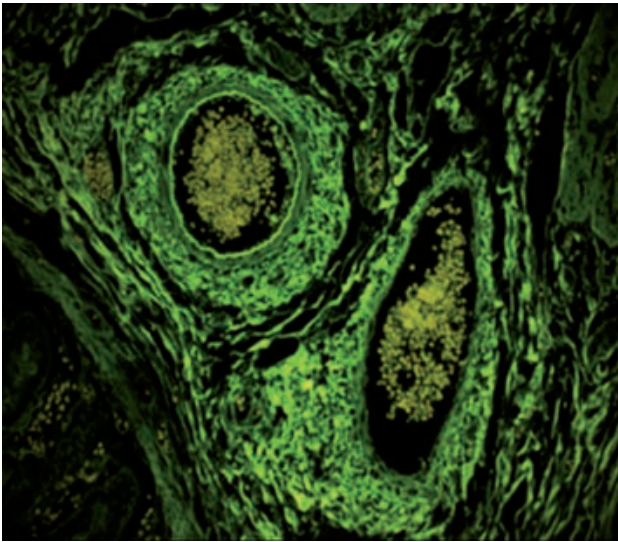


Figura 2. Formación angiomatoid de los vasos, engrosamiento de la pared de los vasos; vasos con pared de espesor variable. Paredes irregulares gruesas. Arterias pequeñas con hiperplasia de la pared muscular en forma concéntrica en las áreas cercanas (HE autofluorescencia inducida bajo luz ultravioleta 10x).

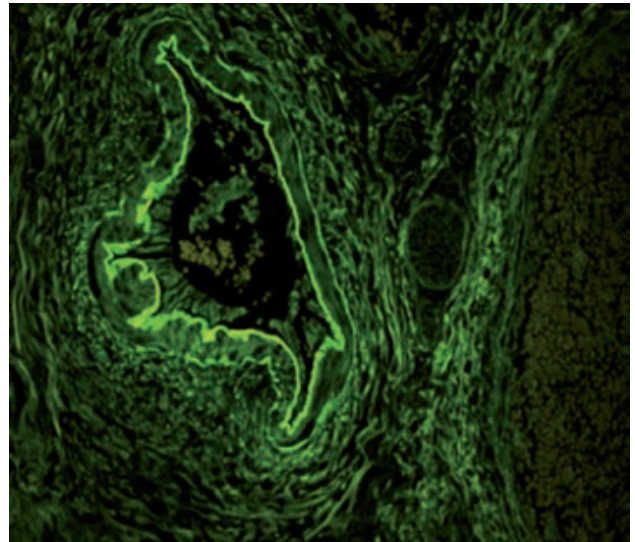


Figura 4. Arteria y vasos de la submucosa con paredes irregulares, fibrosis de la íntima y elástica externa discontinua. Hay fibrosis en la adventicia (HE autofluorescencia inducida bajo luz ultravioleta 10x).

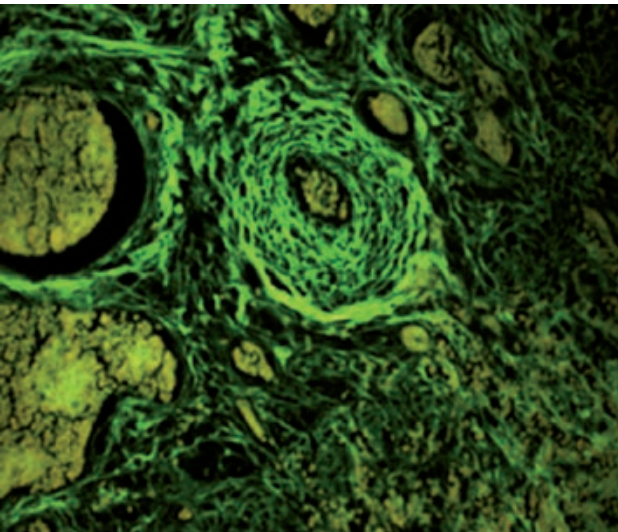


Figura 3. En el mesenterio algunas arterias pequeñas muestran hiperplasia de la pared muscular y fibrosis de la adventicia (HE autofluorescencia inducida bajo luz ultravioleta 10x).

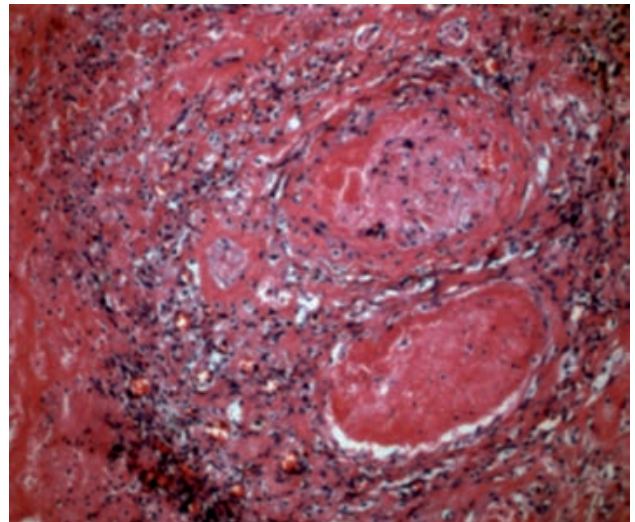


Figura 5. Paredes engrosadas de vasos entre la muscular y la serosa, al doble, así como de la submucosa. Hay trombos de fibrina en arteriolas. Hiperplasia irregular de la pared. Serosa congestiva y proliferación fibroblástica.

El presente estudio demuestra que las alteraciones vasculares están presentes principalmente en los vasos de la submucosa y menos frecuentemente en los de la pared muscular y serosa. Es posible que los cambios observa-

dos en los vasos sean resultado de la isquemia provocada por un accidente en los vasos mayores y que las lesiones angiomatoides y proliferativas de células musculares y fibroblastos sean resultado de dicha isquemia.

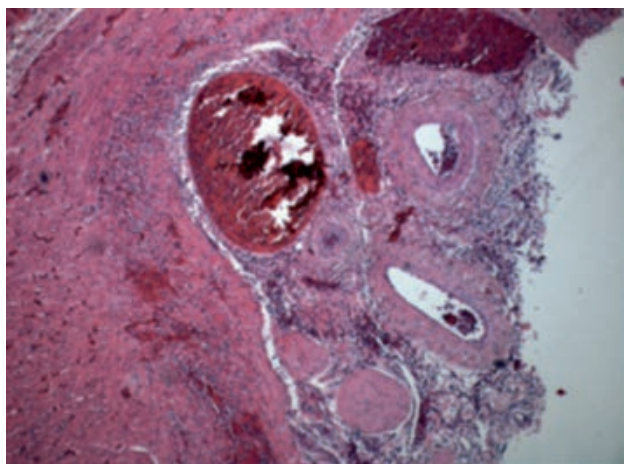


Figura 6. Malformación angiomatoide de la serosa, presencia de vasos trombosados, y engrosamiento de la pared de los vasos.

En la infección por rubeola se produce estenosis y cambios obliterativos en los vasos dando como resultado ausencia o atresia pero no se sabe de alteraciones provocadas a nivel intestinal.¹⁵

Se sabe que la hipoxia prolongada produce cambios celulares e histológicos de remodelación vascular. En el pulmón y en las vías aéreas se han investigado los efectos de la hipoxia sobre la actividad proliferativa de células de músculo liso y fibroblastos en respuesta a la hipoxia y se ha visto incremento en la actividad proliferativa de las células de músculo liso y de los fibroblastos cuando son expuestos a concentraciones bajas de O_2 .^{16,17}

En las formas familiares de atresia los estudios indican que la mayoría de los casos de atresia yeyuno-ileal resultan de un proceso de disrupción de su vía embriológica normal, muy probablemente de alteraciones en la arteria mesentérica superior y sus ramas por lo que algunos sugieren que se le debe considerar una verdadera malformación embriológica mas que una lesión adquirida.¹⁸

En las formas hereditarias de atresia colónica, sin embargo, los vasos mesentéricos mayores son de características normales y están presentes y patentes. Esto ha hecho pensar que existen además de los factores isquémicos otros quizá de tipo molecular genético que quizá tengan que ver con mecanismos de apoptosis y señalización genética.¹⁹

La señalización molecular anormal relacionada con el desarrollo intestinal temprano ha sido descrita como el mecanismo común para la atresia del intestino.²⁰ Esto no quiere decir que no haya disrupción vascular sino que,

además de los accidentes o catástrofes vasculares que producen atresia intestinal como resultado de la isquemia, existen otros factores que influyen en el desarrollo de esta alteración además de los ya señalados.²¹

REFERENCIAS

1. Baeza Herrera C Patología Quirúrgica neonatal, 2ª ed. México DF, 1995:108-18.
2. Grostfeld JL. Jejunoileal atresia and stenosis. En Welch KJ, Randolph JG, Raitch MM, O'Neil JA, Rowe WT(eds) Pediatric Surgery. Chicago, Year Medical Publishers 1986, Cap 85, pp. 838-848.
3. Louw JH, Barnard N. Congenital intestinal atresia. Observations on its origin. Lancet 1955;2:1065-1067.
4. Touloukian RJ, Diagnosis and treatment of jejunoileal atresia. Worl J Surg 1993;17:310-317.
5. Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL, Vascular etiology of disruptive structural defects in monozygotic twins. Pediatrics 1981;67:288-291.
6. Adejigibe O, Odeanmi WO. Intrauterine intussusception causing intestinal atresia. J Pediatr Surg 1990;25:562-563.
7. Todani T, Tabuchi K, Tanaka S, intestinal atresia due to intrauterine intussusception. Analysis of 24 cases in Japan. J Pediatr Surg 1975;10:445-451.
8. Black PR, Mueller D, Crow J, Morris RC, Hussain A, Mesenteric defect as a cause of intestinal volvulus without malrotation as a possible primary etiology of intestinal atresia. J Pediatr Surg 1994;29:1339-1343.
9. Graham JM, Marin-Padilla M, Hoefnagel D. Jejunal atresia associated with cafergot® ingestion during pregnancy. Clinical Pediatr 1983;22:226-228.
10. Gaillard D, Bouvier R, Scheiner C. Meconium ileus and intestinal atresia in fetuses and neonates. Pediatr Pathol Lab Med 1996;16:225-40.
11. Tibboel D, VanNie CJ, Molenaar JC, The effects of temporary general hypoxia and local ischemia on the development of the intestines: an experimental study. J Pediatr Surg 1980, 15: 57-62.
12. Koga Y, Hayashida Y, Ikeda K, Inokuchi K, Hashimoto N. Intestinal atresia in fetal dogs produced by localized ligation of mesenteric vessels. J Pediatr Surg 1975;10:949-953.
13. Santully TV, Blanc WA. Congenital atresia of the small intestine: Pathogenesis and treatment Ann Surg 1961;154:939-948.
14. Abrams JS. Experimental intestinal atresia. Surgery 1968;185-191.
15. Esterly JR, Oppenheimer EH. Vascular lesion in infants with congenital rubella. Circulation 1967;36:544-554.
16. Cogo A, Napolitano G, Michoud MC, Ramos Barbon D, y Martin JG. Effects of hypoxia on rat airway smooth muscle cell proliferation. J Appl Physiol 2003;94:1403-1409.
17. Ismail S, Sturrock A, Wu P, Cahill B, Norman K, Huecksteadt T, Sanders K, Kennedy T, Hoidal J. NOX4 mediates hypoxia-induced proliferation of human pulmonary artery smooth muscle cells: the role of autocrine production of transforming growth factor- α 1 and insulin-like growth factor binding protein-3. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol 2009;296:L489-L499.

18. Shortera NA, Georgesa A, Perenyib A, Garrowa E. A proposed classification system for familial intestinal atresia and its relevance to the understanding of the etiology of jejunoileal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* 2006;41:1822–1825.
19. Fairbanks TJ, Kanard RC, DeLanghe SP, et al. Colonic atresia without mesenteric vascular occlusion, the role of the fibroblast growth factor 10 signaling pathway. *J Pediatr Surg* 2005;40(2):390-7.
20. Sadler TW, Rasmussen, SA. Examining the Evidence for Vascular Pathogenesis of Selected Birth Defects. *Am J Med Genetics part A* 2010;152A,10:2426-2436.
21. Gupta T, Yang W, Iovannisci DM Carmichael SL, Stevenson, D. K., Shaw, GM, Lammer, EJ. Considering a vascular pathogenesis of small intestinal atresia: risks associated with 32 single nucleotide polymorphisms involved in homocysteine metabolism, coagulation, cell-cell interactions, inflammatory response, and blood pressure regulation. *Journal of Investigative Medicine* 2012;60:202.