

Bolsa colónica asociada con fístula traqueoesofágica sin atresia. Presentación de un caso

RESUMEN

La bolsa colónica o “colon pouch” es una malformación anorrectal caracterizada por la terminación del colon en una bolsa dilatada que generalmente se comunica a través de una fístula con el tracto urogenital. Muy común en India y raro en el resto del mundo, este defecto en la mayoría de las ocasiones se asocia con otras anomalías congénitas. Se describe el caso clínico de un varón recién nacido con síndrome dismórfico en el que se asoció una bolsa colónica tipo IV con fístula traqueoesofágica sin atresia. Tal asociación no había sido registrada previamente en México. El objetivo de la presentación del caso es difundir la existencia de esta afección a fin de que se haga un diagnóstico oportuno y así brindar las mejores opciones de manejo. La asociación en sus prioridades se resuelve mediante la ligadura de la fístula traqueoesofágica y, después, una colostomía seguida de la sección de la fístula rectourinaria, coloplastia, anorrectoplastia sagital posterior y cierre de colostomía.

Palabras clave: malformación anorrectal, bolsa colónica, fístula traqueoesofágica.

Heladio Nájera-Garduño¹
Rubén Rodríguez-Pulido²
Cristian Ricardo Ibarra-Hernández³
Perla López-Medina⁴
Humberto Enrique Mejía-Álvarez⁵

¹ Médico Cirujano Pediatra, adscrito.

² Médico residente de tercer año de Cirugía Pediátrica.

³ Médico residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica.

⁴ Médico residente de tercer año de Cirugía Pediátrica.

⁵ Médico residente de primer año de Cirugía Pediátrica.

Hospital Pediátrico Moctezuma, SSDF.

Pouch colon associated with tracheoesophageal fistula without atresia. Presentation of a case

ABSTRACT

Colonic pouch or “pouch colon” is an anorectal malformation characterized by the termination of the colon in a long bag, which generally communicates through a fistula with the urogenital tract. It has been reported as common in India and rare in the rest of the world. This defect in most cases is associated with other congenital anomalies. Herein, we describe the case of a newborn male with dysmorphic syndrome in which a colonic type IV bag with tracheoesophageal fistula without atresia associated. This association has not been previously registered in Mexico. The aim of the presentation of the case is to spread the existence of this disease; hence, early diagnosis can be made and thus provide the best management options. The Partnership priorities is solved by ligation of tracheoesophageal fistula and after the creation of a colostomy followed by the section of the rectourinaria fistula, coloplasty, anorectoplasty posterior sagittal and colostomy closure

Keywords: anorectal malformation, colonic pouch, tracheoesophageal fistula

Recibido: 20 de febrero, 2015

Aceptado: 4 de mayo, 2015

Correspondencia: Dr. Heladio Nájera Garduño
Oriente 158, No. 189
C.P. 15530 México, D.F.
Tel: 57 62 24 21
peluyacp@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Nájera-Garduño H, Rodríguez-Pulido R, Ibarra-Hernández CR, López-Medina P, Mejía-Álvarez HE. Bolsa colónica asociada con fístula traqueoesofágica sin atresia. Presentación de un caso. Rev Esp Med Quir 2015;20:243-247.

INTRODUCCIÓN

La bolsa colónica es una malformación rara en la que el colon está parcial o totalmente reemplazado por una dilatación quística que puede estar comunicada distalmente al aparato genitourinario o bien terminar en forma de saco ciego. El primer informe de esta afección se le atribuye a Spriggs quien, en 1912, describió la pieza patológica de un paciente con malformación anorrectal donde no había colon izquierdo y el ciego terminaba en una bolsa. En 1959, Trusler describió siete pacientes y desarrolló una teoría donde atribuía la anomalía a la falta de formación del intestino caudal. Por su parte Dickinson propuso que se debía a un compromiso en la irrigación en el tabique uorrectal y en el intestino caudal.

El “colon pouch” se asocia con gran frecuencia a malformaciones vertebrales, cardíacas, genitourinarias y otras menos comunes como las gastrointestinales. Es más común en el sexo masculino con una relación de 3.5:1. La afección es más común en la India en donde representa hasta 27% de las malformaciones anorrectales; en México son raros los casos registrados y este el primer caso donde se asocian una bolsa colónica y una malformación esofágica.

CASO CLÍNICO

Recién nacido masculino, de un día de vida, hijo de madre de 27 años, control prenatal regular. Nació vía vaginal con peso de 3 170 g, talla de 48 cm, Apgar 8/9 y Capurro de 40 semanas de gestación; presentó distensión abdominal, hipospadias coronal, ausencia de ano y pie equino varo derecho. En la radiografía simple de abdomen se observaron hemivértebras lumbares, ausencia de sacro y un asa intestinal con gran dilatación en cuadrante inferior derecho (Figura 1).

Los estudios de laboratorio revelaron leucocitos de 14 000, neutrófilos 52%, hemoglobina 13.9 g/dL, hematócrito 41%, plaquetas 260 000.



Figura 1. Radiografía toracoabdominal: gran dilatación de las asas intestinales.

Tiempo de protrombina 17 segundos, tiempo de tromboplastina parcial 32 segundos, glucosa 97 mg/dL y calcio 9.7 mg/dL. Se realizó invertrograma a las 24 horas de nacido con 5 cm de distancia entre el saco intestinal neumatizado y la marca radiológica en piel.

Con estos hallazgos se integró el diagnóstico de malformación anorrectal alta más una probable atresia intestinal. Se le sometió a una laparotomía exploradora con incisiones supra- e infraumbilicales se encontró divertículo de Meckel a 25 cm de la válvula ileocecal y un saco ciego y distendido a 25 cm de la fijación esplénica del colon; se practicó derivación intestinal en dos bocas en colon transverso (Figura 2). A través del estoma distal se realizó un colostograma para descartar una fístula urinaria (Figura 3).



Figura 2. Laparotomía exploradora: bolsa colónica con terminación en saco ciego.

Se solicitaron valoración por cardiología y realización de ecocardiograma sin integrarse ningún diagnóstico. Fue valorado por el servicio de genética donde se integro el diagnóstico de síndrome dismórfico y se sugirió la realización de cariotipo.

Cinco días después de la intervención quirúrgica se decidió inicio de la vía oral pero se presentaron vómitos gástricos. Se realizó serie esofagogastroduodenal (Figura 4) y se encontró una fístula traqueoesofágica en H, a nivel de las vertebrae torácicas T4-T5. Se practicaron broncoscopia y estudio contrastado donde se confirmó la fístula traqueoesofágica 2 cm arriba de la carina.

Se decidió abordaje por el cuello mediante incisión transversa disecando hasta esófago: se

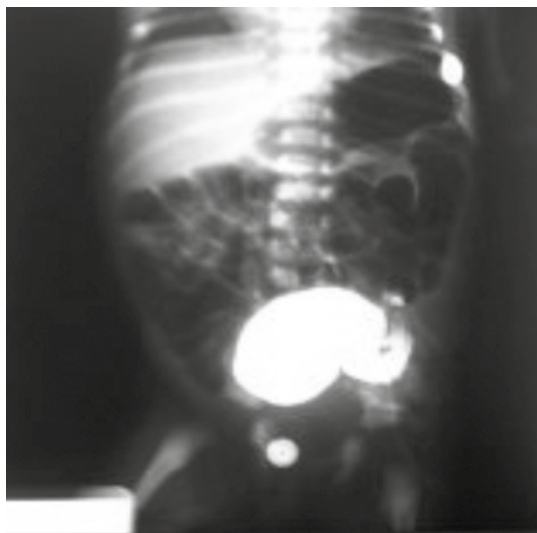


Figura 3. Colostograma. Nótese la bolsa colónica y la distancia con la marca radiológica de la piel en la foseta anal.



Figura 4. Serie esofagogastroduodenal: comunicación del esófago y la tráquea a través de una fístula.

encontró fístula de 0.4 mm de largo por 0.4 mm de grosor; se disecó y se cerró mediante dos puntos transfixivos. Posteriormente se hizo resección de la fístula y se cerraron bordes con puntos simples de material no absorbible.

Actualmente el paciente se encuentra en su hogar, sin complicaciones y en seguimiento en la consulta externa de cirugía pediátrica.

DISCUSIÓN

La bolsa colónica o “colon pouch” es una malformación anorrectal caracterizada por la terminación del colon en una bolsa dilatada que generalmente se comunica con el trato urogenital a través de una fístula.^{1,2} Hasta el momento se desconoce su causa pero existen teorías que hablan de alteraciones vasculares y de alteraciones de fijación y rotación del intestino.^{3,4}

De acuerdo con la clasificación de Naramshiha-rao existen cuatro tipos de bolsa colónica: el tipo I es la ausencia de colon, donde el íleon distal termina en bolsa quística; en el tipo II la bolsa quística se encuentra en el ciego; en el tipo III la bolsa colónica está en colon transversal y no llega al colon descendente; por último, en el tipo IV el sigmoides y el recto están convertidos en una bolsa quística.^{5,6}

Los criterios anatómicos para bolsa colónica que se observan en el transoperatorio son: agenesia anorrectal, bolsa colónica de longitud variable, soporte sanguíneo de la bolsa colónica anormal, la pared de la bolsa colónica es delgada y con hipertrofia de la mucosa, no existe zona de transición entre la bolsa colónica y el intestino normal.⁶

Las afecciones asociadas con la bolsa colónica son: divertículo uretral, hidronefrosis, reflujo vesicouretral, aplasia renal, ectopia renal,

extrofia vesical, útero bicornal, hipospadias, criptorquidia, duplicación uretral, pene bífido, estenosis uretral, doble vagina, duplicación de apéndice, malrotación, duplicación de colon, divertículo de Meckel, atresia esofágica, agenesia de sacro y mielomeningocele.⁷

En nuestro paciente la bolsa colónica se asoció con atresia esofágica tipo V, hipospadias, divertículo de Meckel, pie equino varo, hemivértebras lumbares y agenesia de sacro.

En India, donde se ha reportado el mayor número de casos, la etiología se ha asociado con deficiencias de yodo y vitamina B, así como con la exposición a pesticidas.^{8,9} Desafortunadamente no se pensó en primera instancia que se trataría de una bolsa colónica. Retrospectivamente, la imagen en la radiografía de abdomen donde se observa una asa intestinal muy dilatada de lado derecho hizo pensar que se trataba de dilatación quística pues es la imagen radiológica característica.

En niños es común la fístula rectovesical hasta en 50%¹⁰ de los casos. Nuestro paciente no presentó fecaluria, el estudio contrastado no mostró fístula y en los hallazgos quirúrgicos tampoco se evidenció una fístula urinaria. Un punto importante para la funcionalidad posterior y la toma de decisiones es la regresión caudal descrita por Duhamel, en 1961, que nos habla de defectos asociados con la formación de la región caudal, en otros términos de la agenesia de sacro.¹⁰ Esto fue un factor de mal pronóstico para la continencia intestinal de nuestro paciente.

Se debe procurar cobertura antimicrobiana profiláctica para evitar una diseminación bacteriana, la mortalidad preoperatoria de estos pacientes se debe a eventos sépticos relacionados con la bolsa colónica.^{11,12}

Los principios de la reparación quirúrgica son:

1. Movilización y liberación de adherencias de la bolsa colónica para su descenso.
2. Sección y ligadura de la fístula.
3. Coloplastia donde se realiza una tubularización de la bolsa colónica, reservorio fecal futuro.
4. Descenso abdominoperineal del segmento tubularizado previa electroestimulación del complejo muscular rectal y subsiguiente abordaje sagital posterior.
5. Realización de ileostomía protectora.^{8,11}

En el seguimiento posquirúrgico se debe implementar un programa de rehabilitación intestinal para que el paciente se mantenga limpio y sin manchado fecal. Además de un colon por enema posquirúrgico para determinar el grado de dilatación residual del colon o tamaño del reservorio fecal.¹²

Se logró dar tratamiento a otra malformación de nuestro paciente, una fístula traqueoesofágica sin atresia esofágica que representa de 3 a 6% de los casos^{13,14} denominados, por lo regular, fístulas de tipo "H"; aunque sería más preciso describirlas como tipo "N" porque el extremo traqueal de la fístula es más cefálico que el extremo esofágico. Esas fístulas son muy cortas y casi siempre miden de 2 a 4 mm de diámetro. Es común que esta fístula este a nivel de la entrada torácica o justo cefálica a la misma: por consiguiente, la mayor parte de ellas puede repararse a través de una incisión cervical. Prácticamente todas son únicas, pero hay informes de fístulas dobles o triples.^{15,16}

Así que una vez confirmada la existencia de una fístula en H nuestro paciente fue sometido a cierre quirúrgico a través de una incisión transversa en el cuello, paralela a la clavícula del lado derecho; se realizó ligadura hacia el lado traqueal y esofágico de la fístula.

Esperamos en un futuro completar el tratamiento quirúrgico de nuestro paciente desde la anorrectoplastia sagital posterior, resección del

divertículo de Meckel, su cierre de colostomía y el seguimiento de las complicaciones y secuelas.

REFERENCIAS

1. Gangopadhyay A. N. Shilpa S. Single-stage management of all pouch colon (anorectal malformation) in newborns. *Journal of Pediatric Surgery* 2005;40:1151-1155.
2. Praveen Mathur, Amulya Saxena, Anita Simlot. Management of congenital pouch colon based on the Saxena Mathur classification. *Journal of Pediatric Surgery* 2009;44:962- 966.
3. P. Mathur, K. Prabhu. Unusual Presentations of Pouch Colon. *Journal of Pediatric Surgery* 2002;37(9):1351-1353.
4. Narsimha Rao KL, Yadav K, Mitra SK, Pathak IG. Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon syndrome). *Ann Pediatr Surg* 1984;1:59.
5. Rajiv Chadha, Sanjay Gupta. Congenital Pouch Colon Associated With Segmental Dilatation of the Colon. *Journal Pediatric Surgery* 2001;36(10):1593-1595.
6. Ahmed H. Al-Salem. Unusual variants of congenital pouch colon with anorectal malformation. *Journal of Pediatric Surgery* 2008;43:2096-2098.
7. Rajiv Chadha, Deepak Bagga. Congenital Pouch Colon Revisited. *Journal Pediatric Surgery* 1998;33(10):1510-1515.
8. Atabe, C. Demirbag, S. surer, I. congenital pouch colon: is it really a rare pathology. *Turk Journal Gastroenterol* 2007;18(4):261-264.
9. Rajendra K. Ghrithlaharey. A single stage Procedure For Congenital Pouch Colon and its Complications. *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2011;5(1):114- 116.
10. Ragab H. Donkol, Nishith Kumar. Congenital pouch colon syndrome in a Saudi Arabian neonate. *Journal Pediatric Surgery* 2008;43:E9- E11.
11. Torre Mondragón Luis. Síndrome de bolsa colónica (colon pouch) en el espectro de las malformaciones anorrectales. *Acta Pediátrica de México* 2013;34:132-140.
12. Subhramoy Chaudhury MD. Indranil MS. Congenital Pouch Colon with Unilateral Renal Agenesis and Monorchism. *Iran Journal Pediatric* 2010;20(4):491-494.
13. Rajendra K. Ghrithlaharey. Two staged management for all types of pouch colon. *African Journal of Pediatric Surgery* 2013;10:10-17.
14. M. de Jong E, Janine F. Felix Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: "Mind the Gap". *Curr Gastroenterol Rep* 2010;12:215-222.
15. McMullen KP, Karnes PS, Moir CR, Michels VV: Familial recurrence of tracheoesophageal fistula and associated malformations. *Am J Med Genet* 1996;63:525-528.
16. Vizzuett Martínez, R. Alvarado Silva, SP. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica en una de dos gemelas. Comunicación de un caso. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas* 2009;14(4):202-6.