

Síndrome del colon izquierdo pequeño: revisión de nuestra experiencia

S. Amat Valero, R. Núñez Núñez, E. Enríquez Zarabozo, C. Moreno Hurtado, E. Blesa Sánchez, R.I. Cavaco Fernandes

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil. Badajoz.

RESUMEN

Objetivo. El objeto es presentar nuestra experiencia con el síndrome de colon izquierdo pequeño (SCIP) e investigar la utilidad de la manometría anorrectal en el estudio de estos pacientes.

Material y métodos. Se realiza una revisión de las historias clínicas de 10 pacientes tratados en nuestro Hospital por SCIP. Se valoran: sexo, antecedentes maternos, tipo de parto, edad gestacional, peso al nacimiento, manifestaciones clínicas, expulsión de meconio, enema con gastrografín, manometría anorrectal y tipo de tratamiento (*Nursing*, días de reposo digestivo, duración nutrición parenteral) y tiempo de hospitalización.

Resultados. De los 10 pacientes, 5 son hombres; 2 son gemelos afectos y otro gemelo afecto presenta un hermano gemelo sano; 6 son hijos de madre diabética. Edad gestacional: $36,6 \pm 2,11$ semanas. Peso: $3.001 \pm 689,72$ g. Anomalías asociadas en 2: fetopatía diabética, hemivértebras D11-L2. Todos presentan distensión abdominal y vómitos a las $48,73 \pm 45,39$ horas de vida. Sólo 2 expulsan meconio en las primeras 24 horas. Los enemas con gastrografín muestran hallazgos típicos de este síndrome en todos los casos. La manometría anorrectal se realiza en 8 pacientes y demuestra presencia del reflejo inhibitor del ano (RIA) en 5 y ausencia del mismo en 3. En estos 3 pacientes se efectúan controles manométricos semanales, observándose la presencia del RIA entre la 2ª y 3ª semana de vida. Un paciente precisa colostomía. En la biopsia rectal por succión de este paciente se observa una inmadurez de células ganglionares y en el estudio manométrico previo al cierre del estoma (9 meses) se aprecia presencia del RIA. Los demás pacientes se manejaron con *nursing* y reposo digestivo ($6,40 \pm 5,10$ días). 6 precisaron nutrición parenteral durante $7,30 \pm 8,49$ días. Alta a los $17,78 \pm 13,28$ días. La evolución clínica posterior fue favorable en todos los casos.

Conclusiones. El enema con gastrografín es diagnóstico y terapéutico y junto con el *nursing*, ha permitido resolver la obstrucción intestinal distal en 9 casos (90%). En los neonatos con ausencia de RIA, los controles manométricos han permitido conocer el momento de la maduración de la función anorrectal.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de colon izquierdo pequeño; Obstrucción intestinal distal; E. de Hirschsprung; Diabetes materna; Tapón meconial.

Correspondencia: Sonia Amat Valero. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil. C/ La Violeta s/n. 06010 Badajoz
E-mail: sonia.amva@gmail.com

Trabajo presentado al L Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Barcelona 2011

Recibido: Junio 2011

Aceptado: Septiembre 2011

SMALL LEFT COLON SYNDROME: A REVIEW OF OUR EXPERIENCE

ABSTRACT

Objective. The object is to present our experience with the small left colon syndrome (SLCS) and to investigate the usefulness of the anorectal manometry in the study of these patients.

Material and methods. This was a retrospective review of the clinical histories of 10 patients treated in our Hospital for SLCS. The following variables are valued: sex, mother precedents, type of child-birth, gestational age, birth weight, clinical presentation (low colonic obstruction), delayed meconium passage, contrast enema with gastrografin, anorectal manometry and treatment (*Nursing*, days of digestive rest, time of parenteral nutrition).

Results. During the study period, 10 patient were identified (5 are men). SLCS is reported in 2 sets of twins; in one set both twins are affected and in the other set 1 twin is affected. Maternal diabetes was identified in 6 patients. The mean gestational age was 36.6 ± 2.11 weeks, and the weight 3001 ± 689.72 g. 2 patient presented anomalies associated: fetopatía diabética, hemivértebras D11-L2. All 10 infants presented abdominal distention and vomiting at 48.73 ± 45.39 hours of life. Only 2 presented meconium passage in the first 24 hours. The contrast enema with gastrografin performed show typical findings of this syndrome in all cases. The anorectal manometry carries out in 8 patients and demonstrates presence of the recto-anal inhibitory reflex (RAIR) in 5 and absence in 3. In these 3 patients with no RAIR, the study was repeated weekly until the presence being observed (normally between 2ª and 3ª week of life). In 1 newborn was necessary colostomy; the suction rectal biopsy showed immaturity of ganglionars cells and the manometric control previously at the close of the colostomy (9 months) showed presence of the RAIR. Conservative treatment (*nursing* and digestive rest) was successful in all cases with a mean of duration the 6.40 ± 5.10 days. 6 patient needed parenteral nutrition during 7.30 ± 8.49 days. The mean of discharge was 17.78 ± 13.28 days. The clinical development was favourable in all the cases.

Conclusions. The contrast enema with gastrografin is diagnostic and therapeutic and together with the *nursing*, has allowed solve the distal intestinal obstruction in 9 cases (90%). In the newborns with absence of RIAR, the anomanometric controls have allowed to know the moment of the maturation of the anorectal function.

KEY WORDS: Neonatal small left colon syndrome; Low colonic obstruction; Hirschsprung's disease; Mother diabetes; Delayed meconium passage.

Tabla I Datos epidemiológicos y manifestaciones clínicas

Caso	H/M	Diabetes materna	Parto		E G (sem)	Peso RN (g)	Clínica*		Meconio	
			Cesárea	Eutócico			Horas	< 24 h	> 24 h	
1	M	Sí		Sí	37	3.800	Sí	72	Sí	
2	M			Sí	34		Sí	168		Sí
3	H	Sí	Sí		37	2.780	Sí	24		Sí
4	H	Sí	Sí		37	3.060	Sí**	60		Sí
5	H	Sí		Sí	34	2.805	Sí	12	Sí	
6	M		Sí		38	3.025	Sí	36		Sí
7	M	Sí	Sí		35	2.701	Sí	24		Sí
8	H		Sí		38	3.680	Sí	36		Sí
9	M		Sí		33	1.390	Sí	8		Sí
10	H	Sí	Sí		37	3.620	Sí	24		Sí

*Clínica: distensión abdominal y vómitos; **Presentó hipoglucemia e hiponatremia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de colon izquierdo pequeño (SCIP) es una obstrucción funcional transitoria del colon en el recién nacido que clínicamente imita a la E. de Hirschsprung y al síndrome de tapón meconial⁽¹⁾. Fue descrito por Davis y cols.⁽²⁾ en 1974, quien lo relacionó con hijos de madre diabética e inmadurez de los plexos nerviosos del colon izquierdo. Sin embargo, su verdadera etiología todavía no es bien conocida. Se han propuesto otras hipótesis como los trastornos metabólicos (hipotiroidismo o hipermagnesemia), prematuridad, ingesta materna de drogas psicotrópicas y estrés neonatal^(3,4).

El enema con gastrografín es diagnóstico al mostrar un colon izquierdo pequeño con una zona brusca de transición en ángulo esplénico y terapéutico ya que, en la mayoría de los casos, con él se inicia la recuperación del tránsito intestinal^(5,6). Las medidas conservadoras mediante *nursing* completan el tratamiento en casi todos los pacientes.

El objeto es presentar la experiencia de nuestro servicio con el SCIP e investigar si la manometría anorrectal es útil en el estudio de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo en el que se revisan las historias clínicas de 10 neonatos diagnosticados de SCIP en nuestro Hospital entre los años 1981-2010. Se valoran las variables siguientes: sexo, antecedentes maternos (diabetes), tipo de parto, edad gestacional, peso al nacimiento, manifestaciones clínicas, expulsión de meconio, radiografía simple de abdomen y enema con gastrografín, manometría anorrectal, biopsia rectal, tipo de tratamiento (*nursing*, días de reposo digestivo, duración de la nutrición parenteral) y duración de la hospitalización.

El enema se ha realizado con gastrografín diluido al 50% para prevenir la deshidratación de los neonatos. La manometría anorrectal se efectúa mediante una sonda para recién nacidos elaborada en nuestra unidad⁽⁷⁾. Se valora, fundamen-

talmente, la presencia o ausencia del reflejo inhibitor del ano (RIA). En los pacientes con ausencia del RIA se repiten los controles manométricos, semanalmente, hasta observar la presencia de dicho reflejo. La biopsia rectal por succión se realiza mediante una pinza tipo Noblett (Model SBT-100) con la que se toman tres muestras (2, 4, 6 cm por encima de la línea anocutánea) que incluyen la submucosa⁽⁸⁾.

RESULTADOS

En la tabla I se exponen los resultados demográficos y las manifestaciones clínicas. De los 10 pacientes, 5 son hombres. En 6 neonatos se observan antecedentes maternos de diabetes. Solo uno de éstos presenta hipoglucemia neonatal. De nuestra casuística, 4 neonatos han sido pretérmino. De los 10 casos, 2 son gemelos e hijos de madre diabética, y 1 es fruto de un embarazo gemelar, de madre no diabética, y con el otro gemelo sano. Anomalías asociadas se observan en 2 pacientes: fetopatía diabética en uno y hemivértebras D11-L2 en otro neonato.

En los 10 pacientes, la radiografía simple de abdomen muestra signos radiológicos de obstrucción intestinal distal. En la tabla II se reflejan los resultados del enema de contraste, manometría anorrectal, biopsia rectal, tratamiento y días de hospitalización. En todos los pacientes, el enema de contraste demuestra un colon izquierdo estrecho (4 con calibre de recto normal) y con una zona de transición brusca en ángulo esplénico así como dilatación de colon proximal (Tabla II y Fig. 1 A y B). En 8 pacientes se realiza manometría anorrectal, observando presencia de RIA en 5 casos (Fig. 2) y ausencia en 3 (Fig. 3). En controles manométricos posteriores (2ª y 3ª semana de vida) se observa la normalización del RIA en estos 3 neonatos. En 9 pacientes, el enema con gastrografín facilitó el inicio de la recuperación del tránsito intestinal, continuándose el tratamiento con *nursing* y reposo digestivo (6,40 ± 5,10 días); en 6 pacientes se administró nutrición parenteral durante 7,30 ± 8,49 días (Tabla II). En un recién nacido fue necesaria la realización de una colostomía a las 36 horas de vida, ante la imposibilidad de

Tabla II Resultados del enema, manometría anorrectal, biopsia rectal, tratamiento y días de hospitalización

Caso	Enema gastro-grafin	Enema control	Manometría anorrectal RIA	Biopsia rectal	Tratamiento			Ingreso (días)
					Conservador	NPT (días)	Dieta absoluta (días)	
1	SCIP		•	No	Sí	0	3	•
2	SCIP		•	No	Sí	0	2	•
3	SCIP	Sí*	Ausencia	No	Sí	14	15	25
4	SCIP		Ausencia	No	Sí	8	6	15
5	SCIP		Presencia	No	Sí	0	3	10
6	SCIP		Presencia	No	Sí	9	6	10
7	SCIP		Presencia	No	Sí	11	7	15
8		Sí**	Presencia	Sí****	No	0	4	14
9	SCIP	Sí***	Ausencia	No	Sí	23	14	47
10	SCIP		Presencia	No	Sí	16	10	24

Enema control (3 meses) normal; **Enema control: cabo distal hipoplásico; *Enema control 4 meses: normal; ****Biopsia rectal por succión: inmadurez ganglionar.*

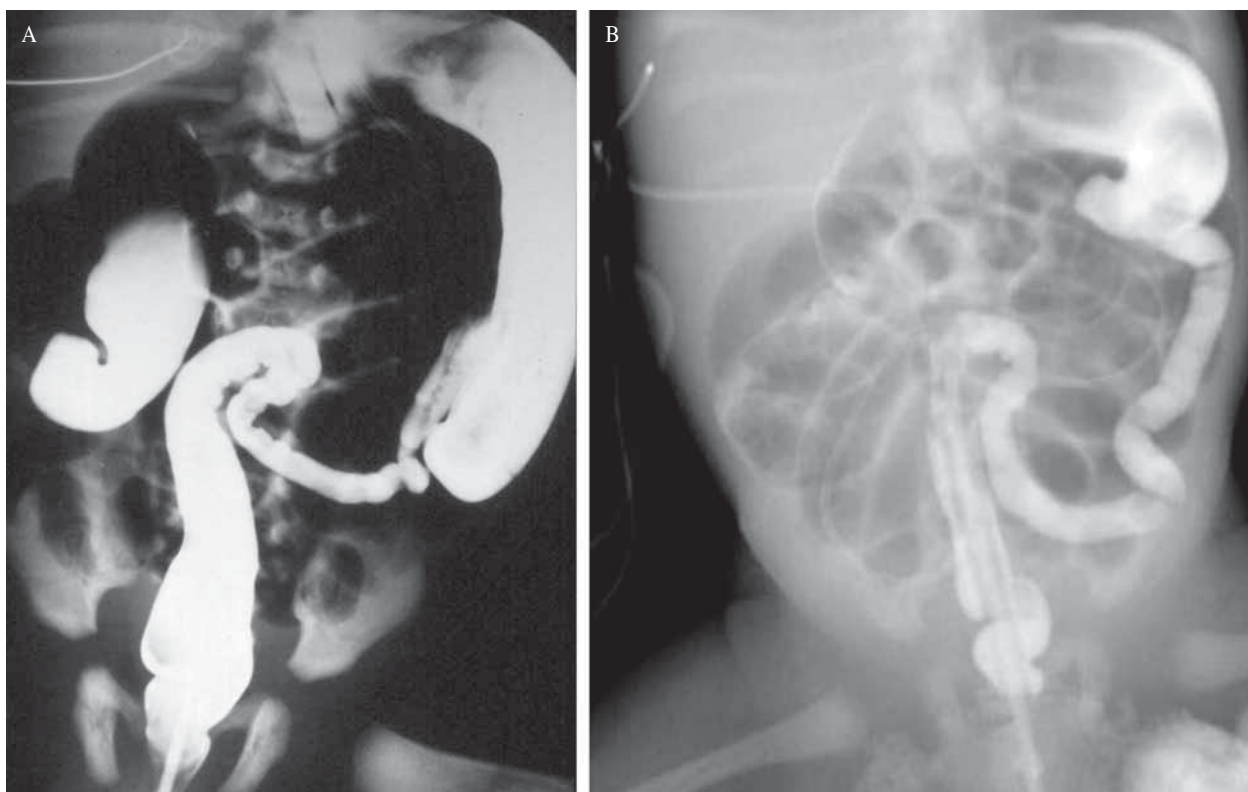


Figura 1. A) Recién nacido de 48 horas. Enema con gastrografín. Colon izquierdo hipoplásico y recto de calibre normal; B) Neonato de 72 horas. Enema con gastrografín. Se aprecia un estrechamiento del colon izquierdo y del recto. Zona de transición en ángulo esplénico.

manejo con nursing. En este niño la biopsia rectal por succión mostró inmadurez ganglionar. En este paciente, previo al cierre de la colostomía (9 meses de edad), la manometría evidencia la presencia del RIA. En el enema control se observa que el cabo distal del estoma está hipoplásico. La media de la estancia hospitalaria es $17,78 \pm 13,28$ días. La evolución clínica posterior fue favorable en todos los casos.

DISCUSIÓN

El SCIP es una de las causas de obstrucción intestinal distal en el recién nacido junto con el síndrome de tapón meconial y las disgangliones intestinales (E. de Hirschsprung, displasia neuronal intestinal e hipoanglioniismo)⁽¹⁾. La incidencia de SCIP se desconoce, en parte, porque se han

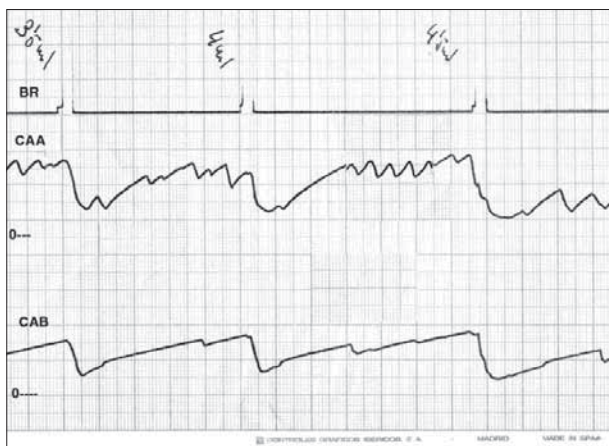


Figura 2. Recién nacido de 72 horas con SCIP. El estudio manométrico muestra presencia de RIA.

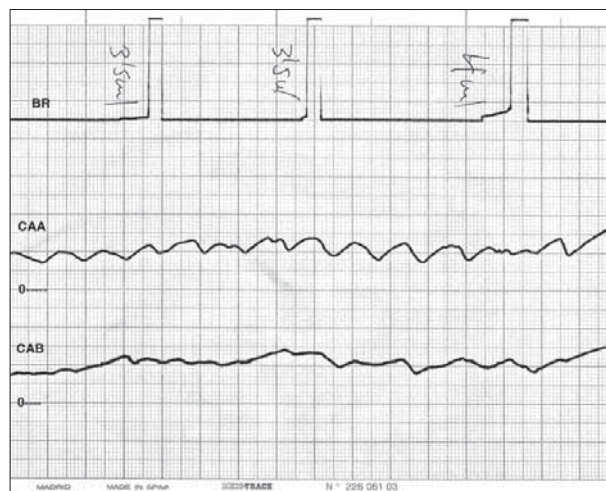


Figura 3. Recién nacido de 48 horas con SCIP. El estudio manométrico demuestra ausencia de RIA.

descrito recién nacidos con este síndrome asintomáticos⁽⁹⁾. En nuestro Hospital, que es un centro de referencia, en los últimos 30 años se diagnosticaron 10 casos de este síndrome frente a 45 casos de E. de Hirschsprung. Si tenemos en cuenta la incidencia aproximada de la E. de Hirschsprung (1/5.000 RNV) podríamos tener en nuestro medio una frecuencia aproximada del SCIP de casos sintomáticos de 1/22.500 RNV.

La etiología del SCIP no está aún bien aclarada. Como se puede observar en la tabla III, en la literatura inglesa⁽⁵⁾ se refiere que entre el 20-100% de los casos tienen antecedentes de diabetes materna. Algunos autores⁽⁵⁾ creen que el incremento de la diabetes gestacional de las últimas décadas debiera producir un incremento de la incidencia del SCIP. En nuestra experiencia, el 60% de los pacientes tienen antecedentes de diabetes materna pero solo 1 neonato presenta hipoglucemia en las primeras horas de vida. Los aspectos fisiopatológico de cómo la diabetes materna produce el SCIP no son bien conocidos. Algunos autores⁽¹⁰⁾ refieren que la hipoglucemia neonatal originaría un aumento del glucagón en sangre así como una estimulación de la actividad simpática (inhibe la motilidad) y parasimpática (activa la motilidad intestinal). El glucagón disminuye la motilidad del colon izquierdo y el aumento de la actividad parasimpática produce una contracción del mismo. Estas alteraciones funcionales junto a una inmadurez ganglionar del colon izquierdo serían responsables de la obstrucción intestinal distal en el recién nacido⁽¹⁰⁾. Sin embargo, esta teoría no explica el SCIP en los RN hijos de madre diabética con glucemia normal y en aquellos casos sin diabetes materna que, en nuestra experiencia, representan el 40%. Por eso se han propuesto otras hipótesis como trastornos metabólicos (hipotiroidismo o hipermagnesemia), prematuridad, procesos sépticos, ingesta materna de drogas psicotrópicas y estrés neonatal^(3,15,16). En nuestra casuística no se recoge ninguno de estos antecedentes. Otros autores^(17,18), han sugerido que tanto esta entidad como el síndrome de tapón meconial, representan manifestaciones diferentes de un mismo trastorno, la inmadurez funcional del colon en la que las células intersticiales de Cajal juegan un papel importante.

Tabla III La asociación de diabetes materna con SCIP recogida en varios estudios de la literatura

Autor	Año	Nº casos	Diabetes materna
Davis y cols. ⁽²⁾	1974	20	8 (40%)
Philippart y cols. ⁽¹⁰⁾	1975	8	8 (100%)
Woodhurst y cols. ⁽¹¹⁾	1976	2	0
Berdon y cols. ⁽¹²⁾	1977	11	3 (27%)
Stewart y cols. ⁽¹³⁾	1977	4	3 (75%)
Rangecroft y cols. ⁽¹⁴⁾	1979	5	1 (20%)
Ellis y cols. ⁽¹⁵⁾	2009	5	5 (100%)
Nuestro estudio	2011	10	6 (60%)
Total		65	34 (52,3%)

El cuadro clínico de nuestros pacientes se caracteriza por distensión abdominal, vómitos, retraso en la evacuación meconial y evidencia radiológica de obstrucción del intestino distal, y coincide con lo que refieren otros autores⁽¹⁻⁵⁾. Si bien el curso clínico en la mayoría de los pacientes suele ser benigno, se han descrito casos de perforación intestinal^(10,13). En uno de nuestros pacientes fue necesaria la realización de una colostomía ante la severidad de la obstrucción intestinal. En la biopsia rectal de este paciente se observa una inmadurez ganglionar.

El enema con gastrografín (Tabla II y Fig. 1 A y B) fue diagnóstico de SCIP en todos nuestros pacientes al observarse un colon izquierdo estrecho con una zona de transición brusca a nivel del ángulo esplénico. La mayoría de los autores^(2,5,9,12) recomiendan, además, la realización de una biopsia rectal para descartar el aganglionismo. En nuestra opinión, si en el estudio manométrico hay presencia de RIA y el enema es compatible con SCIP, la biopsia rectal no es necesaria. Lassmann y cols.⁽¹⁹⁾ consideran que la manometría anorrectal es de gran utilidad para conocer la maduración de la función anorrectal en pacientes colostomizados, por SCIP o obstrucción funcional transitoria de

colon como este autor prefiere denominar a este síndrome. La presencia del RIA es imprescindible para realizar el cierre del estoma. Siguiendo este criterio, en el paciente colostomizado de nuestra serie, previo al cierre del estoma, la manometría anorrectal evidenció presencia de RIA. Tras la intervención se normaliza el tránsito intestinal en este enfermo.

Las características clínicas del SCIP (obstrucción neonatal del intestino distal) nos obligan a realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades de sintomatología similar como el síndrome de tapón meconial y las disganglionosis intestinales, especialmente la E. de Hirschsprung. En ésta, el enema de contraste muestra una zona de transición en el rectosigma en la mayoría de los casos, pues este segmento es el más frecuentemente afectado (75-80% de los enfermos). No obstante, el enema de contraste en recién nacidos con E. de Hirschsprung tiene un 30% de falsos negativos, es decir no se evidencia la zona de transición en los primeros días de vida y tampoco ésta se aprecia en los aganglionismos cólicos totales⁽⁸⁾. Por eso el aganglionismo se debe descartar mediante manometría anorrectal (presencia de RIA) y biopsia rectal por succión (presencia de células ganglionares⁽⁸⁾). La evacuación de un tapón meconial mediante manipulación anorrectal o por el enema de gastrografín y la ausencia de signos radiológicos típicos del SCIP, nos deben hacer pensar en el síndrome de tapón meconial. Se ha descrito la asociación entre este síndrome y la E. de Hirschsprung con una incidencia del 13-38% de los casos⁽²⁰⁾.

El tratamiento del SCIP es conservador; tras el enema con gastrografín, suele ser necesaria la utilización de enemas de limpieza (*nursing*) hasta la recuperación del tránsito intestinal distal⁽²¹⁾. En el 90% de nuestros pacientes se normalizó la función intestinal distal en el primer mes de vida (Tabla II). En aquellos pacientes que presentan perforación intestinal o que no respondan a las medidas conservadoras es necesaria la realización de la una colostomía. Para Lassmann⁽¹⁹⁾, en estos casos la manometría anorrectal es de gran utilidad para comprobar la aparición del RIA, requisito imprescindible para el cierre del estoma. El tiempo de maduración de este reflejo en el SCIP es muy variable, desde algunos días o semanas, como sucedió en nuestros casos o hasta 24 meses como el paciente descrito por Lassmann⁽¹⁹⁾.

En resumen, el SCIP es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños de madres diabéticas. Es de esperar que el incremento de la incidencia de diabetes materna en estas últimas décadas aumente la frecuencia de este síndrome. En nuestra experiencia, la manometría anorrectal es de gran utilidad para descartar inicialmente la enfermedad de Hirschsprung en pacientes con clínica y radiología típica de SCIP, así como para demorar el cierre de una colostomía en estos pacientes hasta que el RIA se normalice.

BIBLIOGRAFÍA

- Núñez Núñez R, Blesa Sánchez E, Cabrera García R. Hirschsprung's disease: clinical features. En: Núñez Núñez R, López-Alonso M

(eds.). Hirschsprung's disease: diagnosis and treatment. New York: Nova Publishers; 2009. p. 125-36.

- Davis WS, Allen RP, Favara BE, Slovis TL. Neonatal small left colon syndrome. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1974; 120: 322-9.
- Heaton ND, Howard ER, Garrett JR. Small left colon syndrome: an immature enteric plexus. J R Soc Med. 1991; 84: 113-4.
- Amodio J, Berdon W, Abramson S, Stolar C. Microcolon of prematurity: a form of functional obstruction. Am J Roentgenol. 1986; 146: 239-44.
- Ellis H, Kumar R, Kostyrka B. Neonatal small left colon syndrome in the offspring of diabetic mothers-an analysis of 105 children. J Pediatr Surg. 2009; 44: 2343-6.
- Robles Ceres R, Blesa Sánchez E, Jiménez Álvarez C, Samaniego Muñoz M, Moltó Ripoll L. Síndrome del colon izquierdo pequeño. An Esp Pediatr. 1979; 12: 447-50.
- Núñez R, Vargas I, Rubio I, Cabrera R, Blesa E. Anorectal manometry in newborn. Pediatr Surg Int. 1995; 10: 105-7.
- Enríquez Zarabozo E, Núñez Núñez R, Ayuso Velasco R, Vargas Muñoz I, Fernández de Mera JJ, Blesa Sánchez E. La manometría anorrectal en el diagnóstico neonatal de la enfermedad de Hirschsprung. Cir Pediatr. 2010; 23: 40-5.
- Davis WS, Campbell JB. Neonatal small left colon syndrome. Occurrence in asymptomatic infants of diabetic mothers. Am J Dis Child. 1975; 129: 1024-7.
- Philippart AI, Reed JO, Georgeson KE. Neonatal small left colon syndrome: intramural not intraluminal obstruction. J Pediatr Surg. 1975; 10: 733-40.
- Woodhurst WB, Kliman MR. Neonatal small left colon syndrome: report of two cases. Am Surg. 1976; 42: 479-81.
- Berdon WE, Slovis TL, Campbell JB, Baker DH, Haller JO. Neonatal small left colon syndrome: its relationship to aganglionosis and meconium plug syndrome. Radiology. 1977; 125: 457-62.
- Stewart DR, Nixon GW, Johnson DG, Condon VR. Neonatal small left colon syndrome. Ann Surg. 1977; 186: 741-5.
- Rangecroft L. Neonatal small left colon syndrome. Arch Dis Child. 1979; 54: 635-7.
- Chapoy P, Balzing P. Left micro-colon syndrome and hypothyroidism. Gastroenterol Clin Biol. 1985; 9: 365-7.
- Falterman CG, Richardson CJ. Small left colon syndrome associated with maternal ingestion of psychotropic drugs. J Pediatr. 1980; 97: 308-10.
- Le Quesne BW, Reilly BJ. Neonatal radiology. Functional immaturity of the large bowel in the newborn infant. Radiol Clin North Am. 1975; 13: 331-42.
- Kenny SE, Vanderwinden JM, Rintala RJ, Connell MG, Lloyd DA, Vanderhaegen JJ, et al. Delayed maturation of the interstitial cells of Cajal: a new diagnosis for transient neonatal pseudoobstruction. Report of two cases. J Pediatr Surg. 1998; 33: 94-8.
- Lassmann G, Kees A, Körner K, Wurnig P. Transient functional obstruction of the colon in neonates: examination of its development by manometry and biopsies Prog Pediatr Surg. 1989; 24: 202-16.
- Keckler SJ, St Peter SD, Spilde TL, Tsao K, Ostlie DJ, Holcomb GW, et al. Current significance of meconium plug syndrome. J Pediatr Surg. 2008; 43: 896-8.
- Ferrara TP, Clemett AR. The radiology corner. Neonatal small left colon syndrome. Am J Gastroenterol. 1977; 68: 608-12.